

**UNIVERSITÉ DE NANTES**

---

**FACULTÉ DE MÉDECINE**

---

Année : 2020

N°

**THÈSE**

pour le

**DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE**

DES de Cardiologie et Maladies Cardiovasculaires

par

Caroline DAVYDOFF-GOLDSTEIN

---

Présentée et soutenue publiquement le 14 octobre 2020

---

LA STIMULATION EPICARDIQUE EN PEDIATRIE :  
Plus de 10 ans d'expérience au CHU de Nantes

---

Président : Monsieur le Professeur Vincent PROBST

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur Gilles LANDE

# Remerciements :

Au Professeur PROBST, je vous remercie de me faire l'honneur de présider mon jury. Merci de m'avoir accompagnée durant ces quatre années d'internat, de m'avoir transmis votre savoir lors de mon stage aux soins intensifs, merci pour votre bienveillance et votre écoute.

Au Docteur LANDE, je te remercie d'avoir accepté de diriger ma thèse, et de m'avoir fait découvrir avec passion la stimulation cardiaque en pédiatrie. Merci également de m'avoir accompagnée tout au long de mon internat, lors mes débuts dans le service de rythmologie jusqu'à la réalisation de cette thèse, et merci pour ta patience.

Au Professeur GOURRAUD, merci d'avoir accepté de faire partie de mon jury. Merci également de m'avoir fait découvrir et aimer la rythmologie, pour tes explications pertinentes et ta bonne humeur toujours présente.

Au Docteur LE GLOAN, je te remercie d'accepter de juger mon travail de thèse, toi qui connais si bien la pédiatrie, ainsi que le suivi de ces patients une fois qu'ils ont atteint l'âge adulte. Merci pour tous les conseils donnés lors de mon stage au 2<sup>ème</sup> EST.

Au Professeur BARON, merci d'accepter de juger mon travail, et merci pour les explications données sur les merveilles de la chirurgie cardiaque.

A tous les chefs de clinique, assistants et PH de cardiologie, merci pour vos enseignements riches et votre bonne humeur, qui nous permettent d'apprendre et de progresser au quotidien. L'équipe médicale de la cardiologie nantaise est une mine de savoir et de connaissances, et j'ai eu beaucoup de chance d'apprendre auprès de vous.

A l'équipe de la réanimation CTCV, et de chirurgie cardiaque, merci de m'avoir fait découvrir votre monde, travailler avec vous aura réellement été un plaisir.

A toutes les équipes paramédicales et aux infirmières des différents services du CHU, merci pour votre joie et bonne humeur, et merci pour vos conseils et votre expérience qui m'ont guidée tout au long de mon internat. Je pense notamment aux équipes du 2<sup>ème</sup> SUD, du 2<sup>ème</sup> EST, des soins intensifs, de la chirurgie cardiaque, de la réanimation CTCV, ainsi qu'aux équipes de Saint-Nazaire et de la Roche-sur-Yon.

A tous mes cointernes de cardiologie, de réanimation, de chirurgie, et de neurologie, merci de tous ces bons moments passés ensemble, à travailler, se soutenir, ou rigoler. J'espère que l'on continuera à se voir malgré la distance.

A mes amis, merci pour votre soutien et tous les moments passés ensemble. Pour les Caennais, le retour est proche ! Les Nantais vous me manquerez, mais je vous attends dès que possible à Caen !

A mes parents, et mes sœurs, merci de m'avoir toujours soutenue durant ces longues années d'étude, peuplées de découvertes, de doutes, de peur, de joies, de surprises et de projets. Nous sommes une famille très unie, ce qui est notre force malgré la distance qui nous sépare les uns des autres. Merci tout l'amour que vous m'avez donné, j'espère que vous savez à quel point vous comptez pour moi.

A Paul, merci d'être toujours là pour moi malgré la distance qui nous sépare. Merci pour tes conseils, tes encouragements, tes mots réconfortants lorsque je ne crois plus en moi. Et surtout merci pour ton soutien infailible et ton amour. Une nouvelle vie démarre, et j'ai réellement hâte de la découvrir.

# Sommaire

## Table des matières

I.	Introduction.....	7
A.	Indications de stimulation cardiaque .....	7
1.	Le BAV congénital et le BAV d'apparition précoce.....	7
2.	Le BAV post-opératoire .....	14
3.	Autres indications de stimulation cardiaque.....	14
B.	La stimulation cardiaque en général .....	16
1.	Les débuts de la stimulation cardiaque.....	16
2.	Le matériel de stimulation.....	17
3.	La programmation du stimulateur cardiaque .....	18
4.	Evolution récente et pacemaker du futur .....	19
C.	La stimulation cardiaque en pédiatrie.....	21
1.	La stimulation endocavitaire .....	22
2.	La stimulation épicaudique .....	25
3.	Autres systèmes d'implantation.....	30
4.	Recommandations concernant les modalités d'implantation .....	31
II.	Enjeu / problématique .....	32
III.	Matériel et méthodes.....	33
IV.	Résultats .....	36
A.	Population étudiée .....	36
B.	Caractéristiques des patients à l'implantation des sondes.....	36
C.	Caractéristiques de l'intervention .....	37
D.	Caractéristiques des sondes.....	37
E.	Longévité des sondes .....	39
F.	Caractéristiques des dysfonctions de sondes .....	40
G.	Facteurs prédictifs de la longévité des sondes.....	44
H.	Analyse secondaire.....	46
V.	Discussion .....	48
A.	Complications opératoires .....	48
B.	La survie des sondes de stimulation cardiaque.....	49
C.	Etiologies des dysfonctions de sondes .....	49
D.	Facteurs favorisant la dysfonction de sonde.....	52
E.	Analyse secondaire des paramètres des sondes.....	55

F.	Limites de l'étude .....	56
VI.	Conclusion .....	58
VII.	Annexes .....	60
VIII.	Bibliographie.....	66

# Liste des abréviations :

BAV : bloc atrio-ventriculaire

CIA : Communication inter-atriale

CIV : Communication inter-ventriculaire

ECG : Electrocardiogramme

ET : Ecart-type

ESC : European society of cardiology

FEVG : Fraction d'éjection ventriculaire gauche

PCCD : Inherited Progressive Cardiac Conduction Disease

La stimulation cardiaque chez l'enfant est rare, et n'est pas superposable à celle de l'adulte. Les indications ainsi que les modalités de stimulation sont spécifiques, avec des problématiques différentes de l'adulte, dues en grande partie à leur âge et poids à l'implantation, mais également à la durée de stimulation.

# I. Introduction

## A. Indications de stimulation cardiaque

Les deux indications principales de stimulation cardiaque chez l'enfant sont le bloc atrio-ventriculaire congénital et le bloc atrio-ventriculaire post-opératoire.

Il existe cependant diverses étiologies de bradycardie chez l'enfant développées ci-après.

### 1. Le BAV congénital et le BAV d'apparition précoce

L'incidence du BAV congénital est estimée entre 1/15 000 et 1/22 000 naissances (1). Il existe trois étiologies majeures : le bloc atrio-ventriculaire médié par des anticorps, les cardiopathies congénitales et le BAV idiopathique.

Le BAV congénital médié par des anticorps est le plus fréquent. Les anticorps impliqués sont les anticorps anti-SSA/Ro et anti-SSB/La, responsables le plus souvent d'un lupus maternel ou d'un syndrome de Gougerot-Sjögren. Beaucoup de femmes sont porteuses asymptomatiques, et moins d'un tiers des femmes ont un diagnostic de maladie rhumatismale avant la grossesse (2). Chez une patiente ayant des anticorps positifs, le risque de BAV congénital chez l'enfant est entre 2 et 5%, mais il est bien plus élevé lorsqu'un premier enfant est atteint avec un risque de récurrence pour les grossesses ultérieures entre 12 et 15% (3).

Le mécanisme d'action menant au BAV n'est pas encore clairement défini. Les anticorps maternels sont transférés de manière passive via le placenta au fœtus à partir de la 11<sup>ème</sup> semaine de grossesse. Cette période est également celle du développement des tissus de conduction chez le fœtus. Les anticorps entraînent un blocage de la conduction au niveau du nœud atrio-ventriculaire via un mécanisme d'inflammation, calcification et fibrose, sur un cœur structurellement normal par ailleurs (4). Le BAV complet est généralement considéré comme non réversible.

La mortalité est élevée, prédominant durant la période fœtale et le premier mois suivant la naissance de l'enfant, pouvant atteindre 15 à 20% des cas. Elle est due dans la majorité des cas à une prématurité importante ou un état d'anasarque. L'implantation d'un stimulateur cardiaque dans la première année de vie est généralement nécessaire pour 65 à 90% des nouveau-nés (5,6).

De nombreuses études se sont intéressées au traitement in utero du BAV médié par les anticorps, mais à ce jour les preuves sont insuffisantes pour pouvoir faire l'objet de recommandations (7).

Deux traitements ont été étudiés en prévention du BAV congénital : l'hydroxychloroquine et les injections d'immunoglobulines intra-veineuses. L'hydroxychloroquine paraît prometteuse avec notamment une étude rétrospective réalisée par Izmirly et al. (8) qui a retrouvé un risque de récurrence de lupus néonatal fortement abaissé chez les fœtus exposés à l'hydroxychloroquine, de 7,5% contre 21% chez les fœtus dont la mère ne prenait pas de traitement. Les injections d'immunoglobulines intra-veineuses ont été étudiées dans deux études prospectives, mais elles n'ont pas montré de réduction du risque de BAV congénital chez les mères à haut risque (9,10).

Les corticoïdes, comme par exemple Dexaméthasone qui traverse le placenta, ont été étudiés mais les études sont discordantes. Plusieurs études retrouvent une amélioration de la survie, dont notamment une étude réalisée au Canada par Jaeggi et al. (11) sur 22 fœtus diagnostiqués avec un BAV congénital : ceux qui étaient traités par Dexaméthasone avaient une survie de 90% à 1 an contre 46% pour les fœtus non traités. Une étude française récente

de plus grande ampleur réalisée par Levesque et al. (12) portant sur 214 patients, dont 77 ont été traités par Dexaméthasone, ne retrouve cependant pas d'amélioration de la survie ni de régression du BAV du deuxième degré. Les corticoïdes sont fréquemment utilisés, mais ils présentent des effets secondaires non négligeables, comme une insuffisance surrénale, des anomalies de développement neurologique ou de croissance. D'autres études de plus grande ampleur sont donc nécessaires.

Les beta-2-agonistes ont également été testés, notamment dans l'étude de Jaeggi et al. (11), et dans une étude réalisée par Cuneo et al. (13). Dans ces deux études, le traitement était donné en plus de la corticothérapie lorsque la fréquence cardiaque du fœtus était inférieure à 55 battements par minute. Les résultats retrouvent une accélération de la fréquence cardiaque, sans complication du traitement, mais l'effet était parfois limité dans le temps et les études ont été réalisées sur de petits effectifs de moins de 20 fœtus traités (11,13).

La plasmaphérèse a été étudiée en prévention et en traitement du BAV congénital. Malgré une efficacité théorique, les études ont été réalisées seulement sur de très petits effectifs et des rapports de cas, et leur utilisation est actuellement très limitée (14,15).

Le BAV d'origine génétique, classé comme trouble familial progressif de la conduction cardiaque (Inherited Progressive Cardiac Conduction Disease, PCCD) (16), est diagnostiqué chez les patients de moins de 50 ans, porteurs de troubles de conduction inexplicables, associés à un cœur structurellement normal, notamment lorsqu'ils sont dans une famille connue pour des troubles familiaux progressifs de la conduction cardiaque. Les patients atteints de myopathie et dystrophies musculaires sont exclus de ce syndrome (17).

De nombreux gènes sont impliqués dans l'électrophysiologie cardiaque, et nous n'avons probablement pas identifié toutes les mutations qui existent.

Chez les patients ayant un cœur structurellement normal, des mutations diverses ont été décrites, dans les gènes des canaux ioniques SCN5A, SCN1B, SCN10A, TRPM4 et KCNK17 ainsi que dans les gènes codant pour les protéines de connexine cardiaque (16).

Les patients porteurs de la mutation SCN5A peuvent présenter des tableaux cliniques intermédiaires entre le QT long de type 3, le syndrome de Brugada et des troubles conductifs (18).

Des recherches récentes suggèrent qu'environ 10% des cas sporadiques de cardiopathie congénitale peuvent être associés à une mutation de novo, participant au processus de la maladie (19). Des mutations dans les gènes codant pour des facteurs de transcription essentiels à la formation des cavités cardiaques, et au développement du système de conduction comme NKX2.5 et Tbx5 peuvent conduire à un trouble familial progressif de la conduction cardiaque associée à une cardiopathie congénitale.

La mutation NKX2.5 est associée à divers phénotypes de cardiopathies congénitales, et la présence ou non à des troubles de conduction atrio-ventriculaires.

Les patients porteurs de la mutation Tbx5 vont présenter le syndrome de Holt-Oram, qui est une maladie autosomique dominante. Elle associe une CIA ou une CIV, avec un bloc atrio-ventriculaire ou une bradycardie sinusale, et des anomalies des membres supérieurs (20).

Le syndrome de Kearns-Sayre est une maladie mitochondriale, principalement sporadique, très rare. Elle se caractérise par l'apparition avant l'âge de 20 ans de la triade ophtalmoplégie, ptosis, et rétinite pigmentaire. L'atteinte touche au moins un autre organe avec possibilité de présenter un BAV complet, une élévation des protéines du liquide céphalorachidien (LCR) de plus de 100 mg/dL, une ataxie cérébelleuse, une petite taille, une surdité, une démence ou des anomalies endocriniennes. Lorsque des troubles conductifs sont présents, l'évolution est imprévisible et plusieurs équipes ont tendance à implanter précocement un stimulateur cardiaque, même lorsqu'il n'y a pas de bloc atrio-ventriculaire détecté (21,22).

Dans les cardiopathies congénitales, le BAV peut être secondaire à des anomalies de développement des tissus de conduction. Le nœud atrio-ventriculaire peut être situé dans une direction postérieure, ce qui arrive fréquemment dans les cas de canal atrio-ventriculaire. Chez ces patients, le nœud atrio-ventriculaire peut également être moins robuste avec une

altération de la conduction au fil du temps, et un plus haut risque de BAV post-opératoire. Dans la transposition corrigée des gros vaisseaux, le nœud atrio-ventriculaire se développe dans une localisation antérieure, avec, comme chez les patients atteints de canal atrio-ventriculaire, une altération de la conduction au cours du temps. C'est la cardiopathie congénitale la plus fréquemment associée aux troubles de conduction avec plus de 25% de BAV complet à l'âge adulte (1,23).

Le BAV peut également être associé à une cardiopathie acquise : pathologie coronaire, infection aigue ou chronique (Maladie de Lyme, Maladie de Chagas), myocardite, cardiopathie d'hypersensibilité, anomalie métabolique, hypothyroïdie, processus infiltratif, mécanisme neurocardiogénique. Le BAV induit par un cathétérisme a une évolution similaire au BAV post-opératoire (18,24).

Parfois, le BAV est classé comme idiopathique lorsqu'aucune des causes précédentes n'est retrouvée, mais un screening familial doit avoir été réalisé pour rechercher des arguments en faveur d'un trouble familial progressif de la conduction cardiaque, même si le BAV apparaît comme sporadique et idiopathique (18).

La Société Européenne de Cardiologie a retenu, dans les recommandations parues en 2013 (25), plusieurs indications de stimulation dans le BAV congénital (tableau 1).

Tout d'abord, la survenue de symptômes tels qu'une syncope ou une lipothymie, une insuffisance cardiaque ou une insuffisance chronotrope limitant l'activité physique est une indication de stimulation cardiaque. Les patients présentant une dysfonction ventriculaire sont aussi candidats à une stimulation ventriculaire qui, lorsqu'elle est mise en place avant la survenue des symptômes est susceptible de préserver la fonction cardiaque. Chez les patients asymptomatiques, la stimulation cardiaque est indiquée de manière prophylactique lorsque le patient est à risque de syncope ou de mort subite. Cela concerne les patients ayant une bradycardie inférieure à 50 battements par minute, des pauses supérieures à 3 fois le rythme

de base, des QRS élargis ou un QT long à l'électrocardiogramme, ou des extrasystoles ventriculaires complexes.

Chez les patients asymptomatiques sans facteur de risque de syncope ou de mort subite, il n'existe pas de consensus concernant les indications de stimulation cardiaque. Il est noté que l'implantation d'un stimulateur cardiaque peut être considérée chez les patients présentant un bloc atrio-ventriculaire de haut grade asymptomatique et sans facteur de risque de mort subite (IIb). Les recommandations américaines de 2018 considèrent que la stimulation cardiaque chez les adultes avec un BAV complet est raisonnable (IIa).

Une étude publiée en 1995 par Michaëlsson et al. (26) a observé l'évolution naturelle du BAV complet congénital chez les adultes. Elle portait sur 102 patients porteurs d'un BAV complet congénital asymptomatique, avec un suivi après l'âge de 15 ans entre 7 et 30 ans. L'âge moyen durant le suivi était de 38 ans. Des syncopes sont survenues chez 27 patients, dont 8 de ces patients sont décédés. Parmi les patients décédés, 6 patients n'avaient jamais présenté de syncope avant leur décès. Trente-cinq autres patients ont nécessité l'implantation d'un stimulateur cardiaque devant la survenue de symptômes. Le rythme cardiaque diminuait avec l'âge. Une insuffisance mitrale s'est développée chez 16 patients, et 4 sont décédés. Six patients dans cette étude ont vu le degré de bloc atrio-ventriculaire diminuer. L'implantation d'un stimulateur cardiaque diminuait le risque de décès. Les auteurs de cette étude ont conclu que l'implantation d'un stimulateur cardiaque prophylactique est recommandée même chez les adultes n'ayant jamais été symptomatiques devant le haut risque de mortalité dès le premier épisode de syncope, qui n'est pas prévisible, ainsi que la diminution du rythme cardiaque avec l'âge, une morbidité significative et une haute incidence d'insuffisance mitrale acquise.

Recommendations	Class <sup>a</sup>	Level <sup>b</sup>	Ref. <sup>c</sup>
<b>1) Congenital AV block.</b> Pacing is indicated in high degree and complete AV block in symptomatic patients and in asymptomatic patients with any of the following risk conditions: ventricular dysfunction, prolonged QTc interval, complex ventricular ectopy, wide QRS escape rhythm, ventricular rate <50 b.p.m., ventricular pauses >three-fold the cycle length of the underlying rhythm.	I	C	-
<b>2) Congenital AV block.</b> Pacing may be considered in asymptomatic patients with high degree and complete AV block in absence of the above risk conditions.	IIb	C	-
<b>3) Postoperative AV block in congenital heart disease.</b> Permanent pacing is indicated for postoperative advanced second degree or complete AV block persisting >10 days.	I	B	137–141
<b>4) Postoperative AV block in congenital heart disease.</b> Permanent pacing should be considered for persistent, asymptomatic post-surgical bifascicular block (with or without PR prolongation) associated with transient, complete AV block.	IIa	C	-
<b>5) Sinus node disease.</b> Permanent pacing is indicated for symptomatic sinus node disease, including brady-tachy syndrome, when a correlation between symptoms and bradycardia is judged to be established.	I	C	-
<b>6) Sinus node disease.</b> Permanent pacing may be useful for asymptomatic resting heart rate <40 b.p.m. or ventricular pauses lasting >3 sec.	IIb	C	-

**Tableau 1:** Recommandations de l'ESC 2013 : Indications de stimulation cardiaque en pédiatrie et cardiopathies congénitales

## 2. Le BAV post-opératoire

Le BAV post-opératoire complique 1 à 3% des chirurgies cardiaques chez les patients atteints de cardiopathie congénitale, particulièrement lors de gestes intéressant le septum interventriculaire (27).

La majorité des lésions opératoires sont de siège nodal, liées à l'étirement survenu lors de la chirurgie, et sont le plus souvent régressives en quelques jours. L'utilisation d'électrodes épiscopales temporaires dans ce contexte est utile, jusqu'à régression du BAV. Lorsque la lésion est directe au niveau des voies de conduction, elle est le plus souvent définitive et un stimulateur cardiaque doit être mis en place (28).

La résolution spontanée du BAV post opératoire survient en général dans les dix jours post-opératoires (29). La stimulation cardiaque est donc indiquée dans les recommandations de l'ESC de 2013 en cas de BAV 2 Mobitz 2 ou BAV complet persistant plus de 10 jours après la chirurgie (grade I). Elle doit être considérée s'il existe un bloc bifasciculaire asymptomatique persistant, avec ou sans allongement de l'espace PR, associé à un BAV complet transitoire (29% de récurrence de BAV ou mort subite) (grade IIa).

## 3. Autres indications de stimulation cardiaque

La dysfonction sinusale de l'enfant n'est pas associée à une augmentation de la mortalité, contrairement au BAV (30).

Elle est présente dans de nombreuses situations, et est dans la plupart des cas secondaire à une autre cause : trouble de l'équilibre hydroélectrolytique, hypothermie, hypoxie, étiologie neurocardiogénique, pathologie neurologique, hypothyroïdie, médicamenteuse (avec en premier lieu les traitements bêtabloquants) (31). Elle est également présente en post-opératoire de chirurgie cardiaque, notamment lorsqu'un geste sur l'oreillette droite a eu lieu, et est le plus souvent régressive. Cependant, une lésion opératoire ou le développement d'une fibrose extensive de l'oreillette peut favoriser la survenue de bradycardie et parfois d'alternance d'épisodes de bradycardie et tachycardie (28).

L'étiologie doit être traitée en premier lieu avant d'envisager une stimulation cardiaque. Une stimulation temporaire peut être nécessaire dans certains cas lorsque la cause sous-jacente ne peut pas être traitée suffisamment rapidement et que la bradycardie est grave.

La stimulation définitive est indiquée pour la dysfonction sinusale si elle est symptomatique, en incluant le syndrome brady-tachycardie, et quand une corrélation entre les symptômes et la bradycardie est établie (grade I). Il faut être prudent et ne pas confondre une syncope vasovagale d'une syncope secondaire à une dysfonction sinusale. La stimulation cardiaque peut être bénéfique en cas de fréquence cardiaque inférieure à 40 battements par minute au repos ou pauses ventriculaires de plus de 3 secondes (grade IIb).

Dans le cadre du syndrome du QT long congénital, les indications de stimulation cardiaque sont restreintes. Si malgré un traitement médicamenteux optimal par bêtabloquant le patient est toujours symptomatique, l'implantation d'un défibrillateur automatique implantable est envisagée.

L'implantation d'un stimulateur cardiaque est rarement discutée dans les cas particuliers de troubles du rythme ventriculaire induits par des pauses (notamment dans le cadre des syndromes du QT long de type 3). Cependant, même si le nombre d'évènements syncopaux était en diminution, les études menées sur le sujet n'ont pas retrouvé de diminution de mort subite (32), ce pourquoi un DAI est actuellement préféré.

Il existe une exception chez les nourrissons symptomatiques, pour lesquels la stimulation cardiaque associée à un traitement bêtabloquant à dose maximale peut permettre de retarder l'implantation d'un défibrillateur automatique implantable (33).

La resynchronisation peut être utilisée chez l'enfant mais les données de la littérature sont limitées. Le tableau typique d'insuffisance cardiaque avec FEVG inférieure à 35% et un bloc de branche gauche est rare chez l'enfant (34). Plusieurs études multicentriques rétrospectives suggèrent une augmentation significative de la FEVG après resynchronisation entre 10 et 15%, avec un taux de non-répondeurs à la resynchronisation de 18% (35,36). La cardiopathie de stimulation paraît être une bonne indication pour upgrader vers un système de

resynchronisation ; et, à l'inverse de l'adulte, la cardiomyopathie dilatée est un facteur de risque indépendant de non-réponse dans l'étude de Janousek et al. (37). Les preuves sont actuellement insuffisantes pour permettre de faire des recommandations dans cette indication.

## B. La stimulation cardiaque en général

### 1. Les débuts de la stimulation cardiaque

L'histoire de la stimulation cardiaque a débuté au début du 20<sup>ème</sup> siècle. Michael Marmorstein en 1927, a stimulé le nœud sino-auriculaire ainsi que les ventricules droit et gauche chez des chiens. Début 1930, Albert Hyman invente un appareil qu'il appelle pacemaker (38). Cette machine fonctionnait à l'aide d'une manivelle et un moteur à ressort, permettant de produire de l'électricité, amenée au cœur grâce à une aiguille enfoncée à travers la paroi du thorax (39). Elle est présentée en figure 1. Le pacemaker de Paul Zoll (cardiologue à Boston), permet en 1952 une stimulation cardiaque grâce à deux électrodes, disposés sur la paroi thoracique du patient.

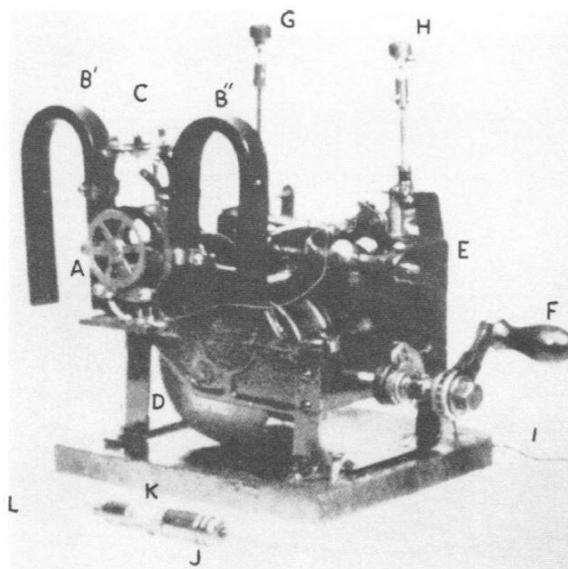


Figure 1 : Pacemaker de Albert Hyman en 1930 (Nelson, A brief history of cardiac pacing ,Texas Heart Institute Journal 1993)

Le premier stimulateur cardiaque implantable fut mis en place en 1958 par les Dr Rune Elmqvist et le Dr Ake Senning, chez un patient Suédois de 43 ans, qui présentait des syncopes à répétition. Il fut implanté par thoracotomie. Cependant, la batterie n'a fonctionné que durant quelques heures, avec nécessité d'implanter un nouveau stimulateur cardiaque dans les jours suivants. Il eut au total, durant sa vie, 21 implantations de stimulateur cardiaque (40).

## 2. Le matériel de stimulation

Les batteries ont évolué progressivement pour devenir de plus en plus performantes : initialement constituées de Nickel et Cadmium, furent ensuite créées des batteries au mercure et zinc, ainsi que des batteries utilisant l'énergie nucléaire. Ces dernières furent commercialisées dans les années 1970, mais du fait de l'extrême toxicité du plutonium, potentiellement fatal à très faible concentration, la commercialisation s'est arrêtée lorsque les batteries au lithium ont été mises au point. Les batteries actuelles sont toujours fabriquées à partir de Lithium, et ont une longue durée de vie, une faible consommation de courant et une tension adéquate (41).

Les sondes de stimulateur cardiaque ont également considérablement évolué depuis le début de leur utilisation. Les premières sondes présentaient un grand nombre de fractures, déplacements de sondes, surdétections (myopotentiels, et artéfacts), processus inflammatoires entraînant une élévation de seuils de stimulation avec une décharge prématurée de la batterie (42). Elles étaient implantées par voie épicaudique ou endocavitaires.

La fixation des sondes est un point clé de leur fabrication. Elle peut être active via l'utilisation d'une vis rétractable ou non ; ou passive, grâce à différents systèmes de fixation : suture lors d'une implantation chirurgicale ou via un système de barbillons qui viennent se fixer dans le myocarde par voie endocavitaires. La fixation via un système de barbillons est actuellement quasiment abandonnée sauf dans certains cas pour les sondes ventriculaires gauches. Les sondes épicaudiques peuvent également être fixées grâce à un système d'hameçon (43).

Une sonde de stimulation cardiaque peut être unipolaire ou bipolaire, avec pour chacune des avantages et inconvénients. Les sondes bipolaires sont les plus fréquemment utilisées. Elles ont un risque de stimulation extracardiaque, surdéttection de myopotentiels ou autres artéfacts plus faibles. Ces sondes sont considérées comme plus fragiles avec plus de risque de fracture, car leur fabrication est plus complexe. Néanmoins, les sondes récentes se sont grandement améliorées avec de faibles risques de fracture, et leur utilisation paraît préférable (44). Les sondes de stimulation unipolaire sont donc quasiment abandonnées en stimulation endocavitaire, mais elles restent utilisées en stimulation épicaudique, notamment chez les nourrissons ou lorsque l'abord chirurgical ne permet l'implantation que d'une seule électrode. L'isolation des sondes se fait actuellement grâce à un polyuréthane de silicone.

Les caractéristiques d'une électrode performante sont en rapport avec un seuil de stimulation bas et stable, et une impédance permettant de stimuler avec une faible énergie. Plus l'impédance est élevée, plus l'énergie de stimulation est faible, ce qui améliore la longévité du générateur. L'impédance est inversement liée à la surface de l'électrode. Par conséquent, pour avoir une impédance de stimulation élevée, il est préférable d'avoir une électrode avec une petite surface. En revanche, une faible surface entraîne une diminution de la détection de l'activité électrique propre du patient. Les modèles actuels d'électrodes présentent une surface irrégulière présentant des pores microscopiques, permettant d'obtenir une surface extérieure géométrique faible (impédance de stimulation plus élevée) et une surface plus importante (faible impédance de détection) (45). Elles sont actuellement fabriquées en platine ou en carbone.

L'autre problème principal rencontré avec les sondes de stimulateur cardiaque était l'augmentation chronique du seuil de stimulation, amélioré de manière significative grâce aux électrodes à élution de stéroïdes (46).

### 3. La programmation du stimulateur cardiaque

Les premiers stimulateurs cardiaques n'avaient pas de capacité de détection, et stimulaient à un rythme fixe (VOO). Des systèmes de modification de la fréquence cardiaque grâce à un aimant pouvant se mettre dans 2 directions sont apparus au cours des années 1960, avec une

modification de la fréquence cardiaque à 70 ou 100 battements par minute, selon la préférence du patient (44). Les programmeurs ont ensuite évolué avec différents systèmes magnétiques permettant de changer la fréquence et l'intensité des courants de sortie, jusqu'à actuellement des systèmes de télémétrie et Wifi, permettant de faire différents réglages à distance du stimulateur cardiaque, des enregistrements, et même de la programmation automatique, avec les algorithmes de commutation de mode, l'ajustement de seuils de détection et de stimulation, et l'ajustement de la fréquence cardiaque selon l'activité du patient.

#### 4. Evolution récente et pacemaker du futur

Depuis quelques années, sont apparus les stimulateurs cardiaques sans sonde. Le premier a été implanté en 2012. Les deux stimulateurs cardiaques sans sonde sont le Nanostim<sup>®</sup> de Abbott Medical (qui n'est actuellement plus implanté avant que des modifications soient faites pour défaut de la batterie et dans le système d'ancrage), et le Micra<sup>®</sup> de Medtronic (présenté en figure 2). Ces stimulateurs cardiaques s'implantent par voie veineuse fémorale, et sont implantés au niveau du ventricule droit. La stimulation est programmée en mode VVI (47). Plusieurs études ont suivi l'implantation des stimulateurs cardiaques sans sondes, le taux de complications apparaissant faible à la phase initiale (47,48). Cette technique étant récente, nous n'avons pas encore de suivi à long terme possible. Les deux principales problématiques seront la batterie qui ne peut pas être changée, et le problème de l'extraction du stimulateur cardiaque (49).

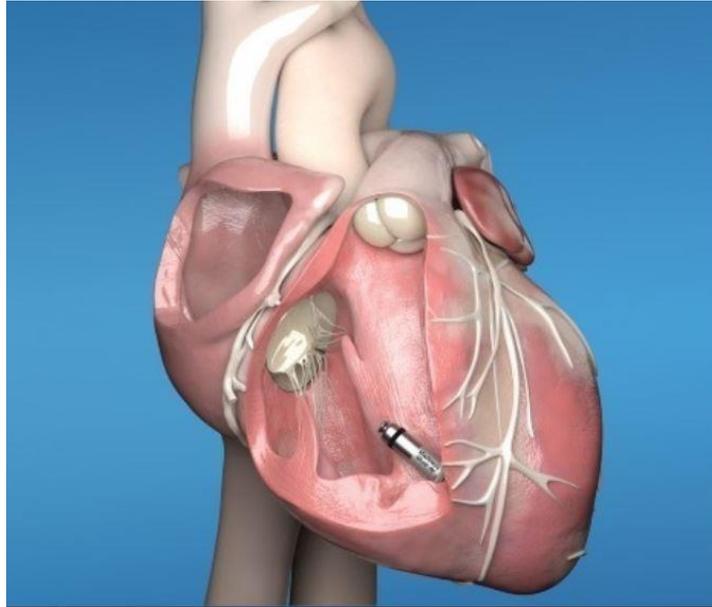


Figure 2 : Image du Micra® de Medtronic (source : <https://www.medtronic.com/ca-fr/> )

Des recherches sont actuellement en cours pour développer une stimulation double chambre, les difficultés étant la communication entre deux appareils (en atrial et ventriculaire) et la fixation active dans l'oreillette droite constitué d'une paroi mince. Le développement d'un système de synchronisation atrio-ventriculaire en mode VDD, grâce à un accéléromètre permettant de détecter la contraction atriale est en cours d'étude (50). D'autres systèmes pourraient associer un défibrillateur sous-cutané à un stimulateur cardiaque sans sonde, pour permettre une stimulation cardiaque en cas de bradycardie, ou de réaliser des stimulations anti-tachycardiques (ATP) lors de tachycardies ventriculaires (51).

Le changement de boîtier de stimulateur cardiaque présente un risque d'infection du matériel. Des recherches sont actuellement réalisées pour convertir le mouvement cardiaque, du diaphragme ou des poumons en énergie, grâce à l'effet piézoélectrique (propriété que présentent certains corps de se polariser électriquement sous l'action d'une contrainte mécanique) (52,53).

L'énergie solaire a également été utilisée pour développer des prototypes de stimulateurs cardiaques sans batterie : la bonne pénétration transcutanée de la lumière infra-rouge permet

de récolter une quantité importante d'énergie, transformée par un appareil placé sous la peau (54).

Par ailleurs, des travaux sont en cours pour développer des pacemakers biologiques. Différentes approches sont à l'étude, la thérapie génique, thérapie cellulaire et thérapie hybride cellulaire et génique. L'objectif commun est de générer une région ectopique d'automatisme dans le cœur, pouvant fonctionner comme un substitut du nœud sinusal, soit en modifiant l'expression de certains gènes, soit en introduisant dans le cœur des cellules dotées d'automatisme, générant un rythme cardiaque (55).

### C. La stimulation cardiaque en pédiatrie

L'implantation d'un stimulateur cardiaque chez un enfant présente des enjeux différents de chez l'adulte, même si le principe de la stimulation reste le même.

Elle est parfois nécessaire dès la naissance, et l'enfant présentera à ce moment-là un poids et une taille très faibles. La croissance de l'enfant, ainsi que l'importance de l'activité physique peuvent entraîner une sollicitation importante sur le matériel de stimulation, qui conduit à une incidence élevée de dysfonction des sondes, par fracture ou déplacement. Les enfants nécessitant l'implantation d'un stimulateur cardiaque sont fréquemment porteurs d'une cardiopathie congénitale, avec une anatomie parfois complexe ou la présence de shunts qui doivent être pris en compte pour l'implantation du stimulateur cardiaque.

De plus, il faut prendre en compte toutes les problématiques liées à une stimulation cardiaque prolongée, et la présence de matériel étranger à vie, parfois en endovasculaire. Le risque de dysfonction de sonde est d'autant plus important que le patient est stimulé longtemps, tout comme le risque d'infection ou le risque de cardiopathie de stimulation avec dysfonction ventriculaire gauche (25,56,57).

Comme chez l'adulte, la stimulation peut se faire par voie endocavitaire ou en épiscardique, avec des avantages et inconvénients pour chaque méthode.

## 1. La stimulation endocavitaire

L'implantation d'un stimulateur cardiaque endocavitaire présente un avantage notable : elle se réalise via une procédure mini-invasive.

Le risque de dysfonction de sonde et d'élévation chronique des seuils est faible, ce qui est une caractéristique importante chez des enfants qui vont être stimulés tout au long de leur vie. De Filippo décrit dans une population pédiatrique de 40 patients avec un suivi moyen de 6 ans des seuils ventriculaires inférieurs à 1V pour 80% des patients. L'âge moyen était de  $10,3 \pm 4,6$  ans (58).

Les études comparant la stimulation endocavitaire et épiscardique retrouvent classiquement un nombre plus important de complications des sondes épiscardiques en comparaison avec les sondes endocavitaires (59,60). En 2013, Silvetti a retrouvé un risque trois fois plus important de dysfonction de sonde lorsque l'implantation est épiscardique par rapport à une implantation endocavitaire (60). Des progrès ont toutefois été réalisés et des études récentes comme celle de Eliasson et al. en 2019 portant sur 127 patients, avec un suivi moyen de 11 ans, retrouvent des performances équivalentes entre les sondes de stimulation épiscardiques et endocavitaires (61).

La stimulation endocavitaire présente cependant plusieurs complications non négligeables.

La première, qui est la plus fréquente, est le risque élevé de thrombose veineuse, jusqu'à 20 à 25% des implantations (62). Cette complication survient plus fréquemment chez les patients les plus jeunes, et la différence de taille entre les vaisseaux et la sonde de stimulation paraît être un facteur de risque important de thrombose veineuse (63,64). Cependant, les facteurs

de risque de sont pas clairement identifiés (65). Les enfants implantés d'un stimulateur cardiaque sont potentiellement exposés à de multiples implantations et extractions de sondes lors de leur vie, et cette complication peut être particulièrement problématique car elle peut empêcher à l'âge adulte l'implantation d'un stimulateur cardiaque endocavitaire si les voies d'abord ne sont plus utilisables.

Pour suivre la croissance de l'enfant, il est nécessaire de prévoir suffisamment de longueur de sonde afin de suivre l'augmentation de longueur des veines. Une boucle est habituellement formée dans l'oreillette droite, allant jusqu'à la veine cave inférieure afin de permettre un déroulement progressif de la sonde de stimulation (66). Cette technique ne résout néanmoins pas toujours le problème. Un cas par exemple a été décrit d'un enfant qui a consulté en urgence 5 ans après l'implantation du stimulateur cardiaque, à la suite d'une perte de capture. En raison de fibrose qui s'était formée entre la veine cave inférieure et la sonde endocavitaire, la sonde ne s'était pas déroulée comme prévu (67).

Le risque de survenue d'infection de matériel en pédiatrie est non négligeable, décrit de 5% et jusqu'à 7,8% (68,69). Il est nécessaire dans la majorité des cas d'extraire le matériel de stimulation. Cependant, le retrait des sondes endocavitaires n'est pas toujours possible. Le taux de réussite d'extraction des sondes endocavitaires est situé entre 80 et 90% (70,71). Ce chiffre est bien plus faible chez les nourrissons : Laura M Vos rapporte un échec d'extraction de sonde pour deux patients sur cinq, dans une étude réalisée chez des nourrissons de moins de 10 kg. Les sondes inutilisées restent alors dans les cavités cardiaque, avec un risque persistant de thrombose et d'infection, parfois après de nombreuses années (72).

De plus, l'extraction de sondes endocavitaires est une procédure à risque. Dans une étude réalisée par Cecchin et al. (71), des sondes ont été retirées chez 144 patients. Huit complications de procédure sont décrites dont 4 majeures : un patient a présenté un épisode de fibrillation ventriculaire sans étiologie réellement mise en évidence, hormis une hypertension artérielle pulmonaire. Un patient a présenté un hémopéricarde avec instabilité hémodynamique, due à une perforation de l'oreillette droite, nécessitant une prise en charge

chirurgicale. Un autre patient a présenté un hémopéricarde, mais de manière retardée : un morceau de sonde qui n'avait pas pu être extrait a érodé la chambre de chasse ventriculaire droite, et entraîné la tamponnade. Un patient porteur d'une transposition des gros vaisseaux corrigée, et d'une dysfonction biventriculaire a présenté un œdème aigu pulmonaire nécessitant une ventilation invasive. Cela a été favorisé par une atélectasie lobaire inférieure favorisée par la dilatation massive de l'oreillette gauche et le patient a été transplanté cœur-poumon durant son hospitalisation. Il n'y a pas eu de décès relatif à l'intervention. Plus la sonde est ancienne, et plus la procédure d'extraction risque d'être longue et compliquée.

Une érosion cutanée peut survenir au niveau du boîtier, principalement lorsque la position du boîtier est thoracique. L'incidence est importante, rapportée entre 6 et 20% selon les études. Des cas de nécrose cutanée ont même été décrits après l'implantation initiale, notamment chez les nouveau-nés et nourrissons. Un repositionnement du boîtier est alors nécessaire, et ce dernier peut être mis en place en sous pectoral ou abdominal (73). L'incidence d'atteinte cutanée est plus faible lorsque le boîtier est positionné en abdominal, mais le risque de traction ou de traumatisme des sondes est alors plus élevé.

Une légère majoration de l'insuffisance tricuspide est fréquente, mais dans la grande majorité des cas sans incidence clinique. Cependant, des cas d'insuffisance tricuspide sévère ont été décrits, avec une incidence rare mais aux conséquences non négligeables. Certains patients ont nécessité une prise en charge chirurgicale pour réaliser une plastie tricuspide (74,75).

De plus, l'implantation endocavitaire ne peut être réalisée chez tous les patients. Ce mode d'implantation est contre-indiqué lorsqu'il existe des shunts. Les sondes de stimulation cardiaque peuvent se thromboser, avec dans ce cas un risque d'embolisation paradoxale. L'utilisation de Warfarine ou d'Aspirine n'a pas diminué ce risque dans une étude multicentrique réalisée en 2006 par Khairy et al. (76). Il faut noter que ce risque thrombo-embolique a été décrit principalement chez des patients ayant un shunt droite gauche, mais également lors de shunt gauche droit, comme une petite communication interventriculaire et

un embolie survenant lors d'une brève inversion des rapports de pression droite-gauche (77,78).

L'implantation endocavitaire est techniquement possible chez des enfants de petite taille, avec des implantations réalisées chez des nourrissons de moins de 10 kg. Des rapports de cas ont même décrit l'implantation de stimulateur cardiaque endocavitaire chez enfants âgés de 1 mois, voire même de 2 jours, avec un poids de 2,3 kg (73). Cependant, ces patients présentent un nombre important de complications dans leur suivi. Une stimulation épicaudique paraît plus appropriée chez les enfants jeunes et de petite taille (74).

## 2. La stimulation épicaudique

La durée de vie des sondes est limitée dans le temps, qu'elles soient épicaudiques ou endocavitaires. Chez ces patients nécessitant un stimulateur cardiaque dès l'enfance voire même dès la naissance, et qui seront stimulés toute leur vie, un ou souvent plusieurs changements de sondes de stimulateur cardiaque seront nécessaires (28).

L'avantage majeur de la stimulation épicaudique, est qu'elle permet la préservation des abords veineux pour une implantation ultérieure endocavitaire. La survie des sondes endocavitaires implantées à l'âge adulte est excellente. Une étude réalisée en 2018 en Pologne chez des adultes, portant sur plus de 7 800 sondes endocavitaires retrouve à 20 ans une survie de 86% des sondes bipolaires et 70% des sondes unipolaires (79). La durée de vie des sondes endocavitaires implantées chez les plus grands enfants se rapproche de celle des adultes. Silveti et al. (60) ont retrouvé dans une étude réalisée en 2013 en Italie une survie de 100% des sondes implantées en endocavitaire dans la catégorie de patients âgés de plus de 10 ans. Ces patients étaient au nombre de 36 et avaient été suivis durant une moyenne de 7 ans.

Cette notion est essentielle et de nombreuses équipes essayent de retarder autant que possible l'implantation endocavitaire, pour qu'elle soit réalisée chez les plus grands enfants

ou une fois que les patients ont atteint l'âge adulte, afin d'espérer une survie des sondes la plus longue possible.

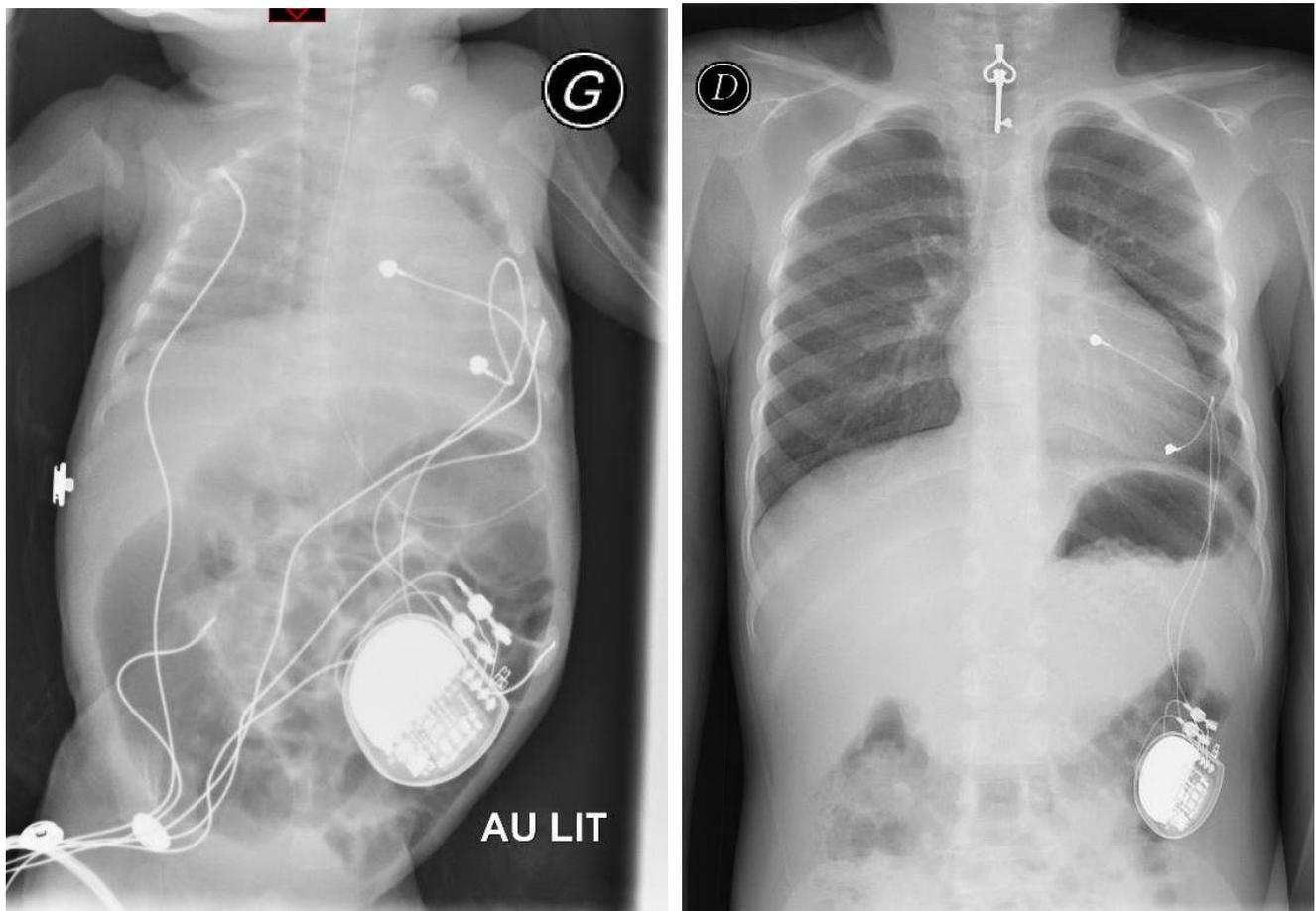
Le bloc atrio-ventriculaire post-opératoire est une indication fréquente de stimulation cardiaque chez l'enfant. Chez les patients porteurs d'une cardiopathie congénitale, la stimulation épicardique est largement utilisée. En effet, ce mode d'implantation est préféré sur le plan anatomique lors de l'absence d'accès veineux aux cavités cardiaques droites, lors de la présence d'un shunt intra-cardiaque ou d'un ventricule unique, mais aussi lorsqu'une chirurgie cardiaque concomitante est réalisée (60). Il n'y a pas de contre-indication liée à l'anatomie du patient pour l'implantation d'un stimulateur épicardique.

Chez les nouveau-nés et nourrissons, l'implantation d'un stimulateur cardiaque épicardique est tout à fait réalisable avec un taux de complications relativement bas. Aellig et al. (80) en 2007 rapportent, pour 22 implantations, 3 dysfonctions de sondes dont 1 seule a nécessité une réintervention. Le suivi moyen était de 4,2 ans. Wildbolz et al. (56) décrivent pour 52 patients 3 dysfonctions de sondes, 3 déplacements de matériel, 3 infections et 1 paralysie diaphragmatique nécessitant une nouvelle intervention après une durée médiane de 4,7 ans. La stimulation, même chez le nouveau-né et le nourrisson peut être réalisée en double chambre, alors que l'implantation endocavitaire chez les enfants de petite taille ne sera possible qu'avec une sonde ventriculaire (VVI) (28).

L'implantation d'un stimulateur cardiaque par voie épicardique est invasive : elle nécessite une chirurgie thoracique. Dans la plupart des cas, la voie d'abord choisie est une sternotomie ou une thoracotomie latérale, parfois une voie sous-xiphoïdienne (81). Dès lors qu'un élément du stimulateur cardiaque dysfonctionne, une nouvelle prise en charge par voie chirurgicale est nécessaire, ce qui est parfois problématique chez des patients fragiles, opérés à plusieurs reprises.

Des complications opératoires peuvent survenir pouvant aller jusqu'au décès. Même si cette complication est très rare, il faut garder en mémoire que ce geste n'est pas dénué de risque (60,82).

Comme pour la stimulation endocavitaire, une boucle est formée, généralement au niveau du boîtier du stimulateur cardiaque afin d'accompagner la croissance de l'enfant. Cette croissance est illustrée au travers de deux radiographies présentées en figure 3.

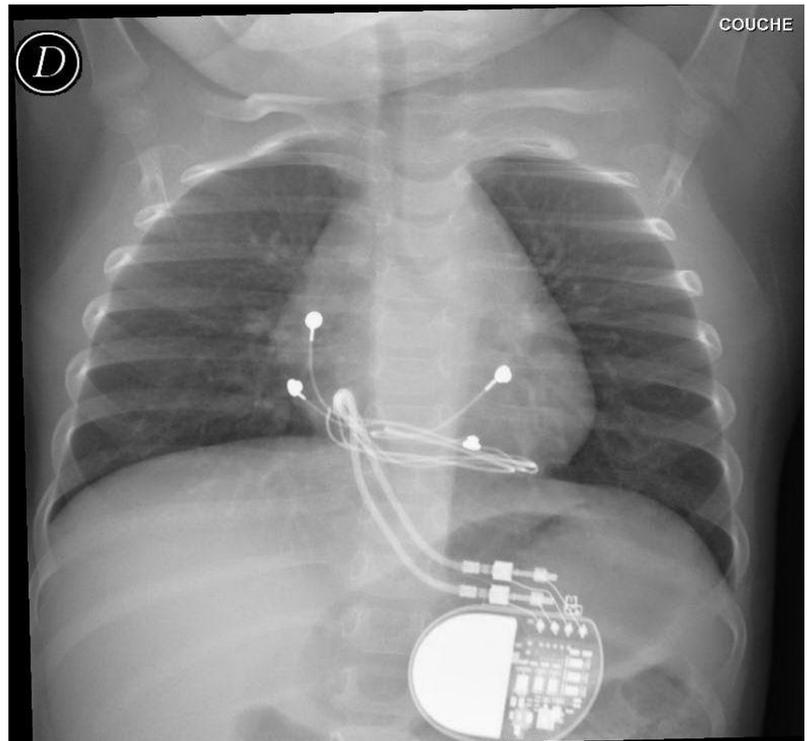
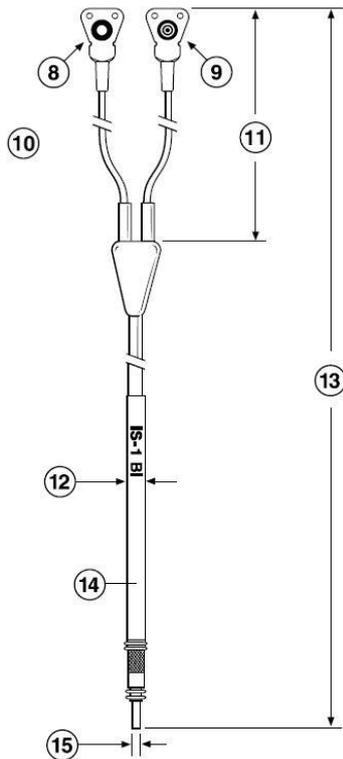


Figures 3 : Radiographies de contrôle d'un stimulateur épicaudique implanté chez une patiente à l'âge de 1 mois, avec un poids de 2,3 kg (à gauche), et même patiente à l'âge de 4 ans (à droite).

Les dysfonctions de sondes sont un problème important de la stimulation épicardique. En effet, l'incidence de dysfonction de sondes était classiquement connue pour être plus importante qu'avec une stimulation épicardique. Cependant, comme discuté précédemment, les études récentes retrouvent une amélioration de la survie des sondes de stimulation épicardique, avec de très bons résultats à moyen et long terme (61). Paech et al. (83), dans une étude réalisée en 2014 sur 158 sondes et 82 patients, retrouvent une survie de 92% des sondes de stimulation épicardique à 10 ans.

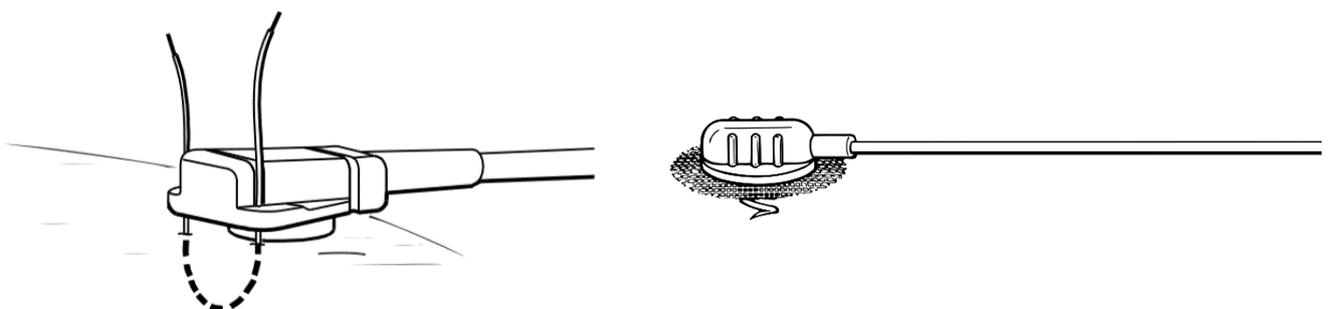
L'élévation chronique du seuil de stimulation est une étiologie importante de dysfonction de sonde. En effet, un nombre non négligeable de patients a déjà été opéré avant d'être implanté d'un stimulateur cardiaque. La fibrose et l'adhérence péricardique dues à une chirurgie antérieure peuvent entraîner une dysfonction des sondes de stimulation à cause d'une élévation des seuils de stimulation. De plus, la stimulation à des seuils élevés peut entraîner une usure prématurée de la batterie. L'utilisation des sondes à élution de stéroïdes a permis d'améliorer cette complication en diminuant l'inflammation autour des sondes de stimulation (46,84,85). Les fractures de sondes sont la seconde étiologie de dysfonction de sonde, favorisées par la présence d'un boîtier abdominal, chez un patient qui va grandir, et avoir une activité physique pouvant les favoriser (57).

Les sondes épicardiques peuvent également être unipolaires et bipolaires, comme les sondes endocavitaires. Les deux types de sondes peuvent être implantées chez les enfants dès la naissance, mais les sondes unipolaires sont parfois choisies selon l'abord chirurgical possible, la taille de l'enfant et les habitudes chirurgicales de chaque centre. Ci-dessous en figure 4 vous sont présentées des radiographies de patients, avec des sondes unipolaires et bipolaires.



**Figure 4 :** Sonde bipolaire 4968, schéma et radiographie de patient implanté au CHU de Nantes. Schéma de la sonde tiré du manuel d'utilisation de la sonde 4968 de Medtronic.

La fixation des sondes épiscopardiques peut se faire de différentes manières. La plus fréquente est une fixation dite passive, avec une électrode suturée directement sur l'épiscarde. Une fixation active est possible avec une électrode vissée dans le myocarde. Une autre fixation possible peut être réalisée via un système d'hameçon avec une partie de l'électrode suturée sur l'épiscarde.



**Figure 5 :** Schéma de sonde épiscopardique avec une fixation passive et une fixation active. (D'après le manuel d'utilisation de la sonde 4968 et de la sonde 5071 de Medtronic)

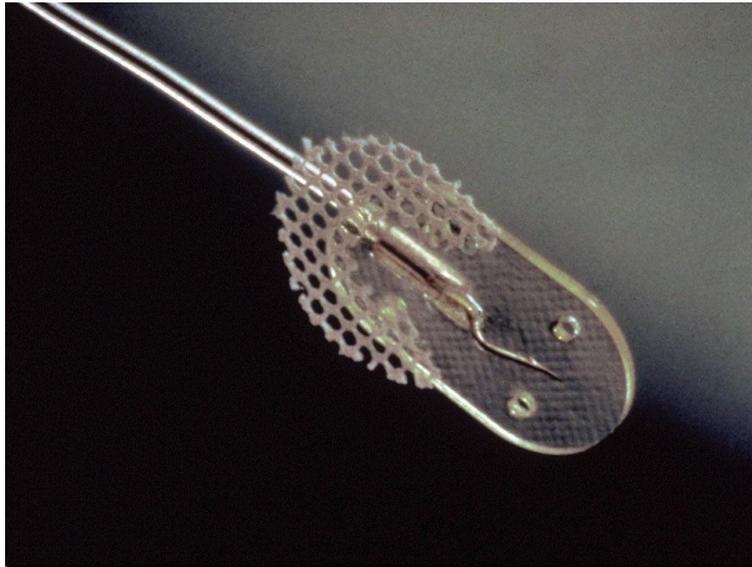


Figure 6 : Photo de la sonde 4951 de Medtronic, avec une fixation mixte grâce à un système d'hameçon qui vient dans le myocarde et la partie suturée de l'électrode sur l'épicarde.

Peu d'études s'intéressent au taux d'infection dans la stimulation épiscopardique. Lau et al. (82) retrouvent en 2015, sur 259 sondes implantées chez des patients porteurs d'une cardiopathie congénitale 4,5% d'infections. Il n'y a pas de matériel présent en endovasculaire dans la stimulation épiscopardique, évitant le risque d'endocardite infectieuse.

Lorsqu'une infection de matériel survient, le retrait du matériel est généralement nécessaire. Cependant, le retrait des sondes épiscopardique est parfois difficile chez ces patients déjà opérés, avec un risque de fibrose autour du matériel implanté (57,71).

### 3. Autres systèmes d'implantation

Depuis peu de temps, et dans certains centres, des stimulateurs cardiaques sans sonde, de type Micra® de Medtronic, ont été implantés chez des enfants, mais les données sont actuellement rares.

Une étude rétrospective réalisée par Breatnach et al. (86) rapporte le suivi de 9 patients, âgés entre 12 et 14 ans. Tous les stimulateurs cardiaques sans sonde ont été implantés sans difficulté, et un pacemaker a été remplacé au bout d'un an pour une augmentation des seuils.

Des case reports décrivent également la faisabilité d'implantation de ces pacemakers chez des enfants avec ou sans cardiopathie congénitale (87,88).

Néanmoins d'autres études doivent être menées afin d'envisager une utilisation plus fréquente en pédiatrie, avec notamment des solutions à trouver concernant l'extraction de ce matériel et la suite de la prise en charge une fois que le stimulateur cardiaque n'a plus de batterie.

#### 4. Recommandations concernant les modalités d'implantation

Les recommandations de la société européenne de cardiologie en 2013 (25) n'imposent pas un type de stimulation. Néanmoins, elles soulignent le fait qu'il semble préférable de retarder la stimulation endocavitaire chez les jeunes patients afin de limiter les risques liés à la présence de multiples sondes intracardiaques. La décision des modalités d'implantation est décidée selon les caractéristiques des patients et les habitudes de chaque centre.

Devant les meilleurs résultats de la stimulation épiscopardique chez l'enfant depuis plusieurs années, et le nombre important de complication avec la stimulation endocavitaire chez les patients les plus jeunes, l'implantation est réalisée par voie épiscopardique au moins jusqu'à 15 à 20 kg selon les centres. Les avis divergent ensuite et les pratiques sont propres à chaque centre. Certaines équipes implantent en endocavitaire dès 15 kg avec mise en place d'une seule sonde ventriculaire et implantation d'une sonde atriale quand le patient est plus grand, supérieur à 25 kg par exemple.

## II. Enjeu / problématique

Au CHU de Nantes en pédiatrie, nous utilisons quasiment exclusivement la stimulation épiscopordique. La stratégie est de préserver le capital veineux des patients, afin d'implanter un stimulateur cardiaque par voie endocavitaire lorsque les sondes de stimulation épiscopordique dysfonctionnent, et que le patient a atteint une taille proche de la taille adulte.

L'objectif de notre étude est d'observer la population pédiatrique à Nantes implantée d'un stimulateur cardiaque épiscopordique, leur suivi, et de rechercher les facteurs favorisant la dysfonction des sondes de stimulateurs cardiaques.

# III. Matériel et méthodes

Nous avons réalisé une étude monocentrique rétrospective.

## **Sélection des patients**

Nous avons utilisé le logiciel Angioquery pour identifier et inclure les patients de notre étude. Ce logiciel a permis de retrouver les dossiers des patients âgés de 0 à 18 ans, ayant consulté au CHU de Nantes pour un suivi de stimulateur cardiaque épicaudique. La période d'inclusion a débuté en 2006, année de début d'utilisation du logiciel, et s'est terminée à la fin de l'année 2017.

A partir de cette liste de patients, nous avons sélectionné les patients implantés d'un stimulateur cardiaque ou d'une sonde épicaudique au CHU de Nantes, ce qui correspond à 85 patients et 169 sondes.

Le seul critère d'exclusion retenu était un suivi inférieur à 1 mois ce qui correspond à 6 patients et 11 sondes.

## **Récupération des données**

La population finale de l'étude était composée de 79 patients, âgés de 0 à 15 ans. Le suivi a été récupéré jusqu'au mois de novembre 2019.

Nous avons ensuite extrait des dossiers des patients, de manière rétrospective, les informations cliniques, caractéristiques de l'intervention et du matériel implanté, ainsi que le suivi des paramètres des sondes.

Les informations démographiques et cliniques obtenues étaient la date de naissance, sexe, taille et poids, la présence d'une cardiopathie congénitale, l'indication de stimulation cardiaque, la présence de médicament antiarythmique, et le nombre de chirurgies cardiaques avant l'implantation du stimulateur cardiaque ou de la sonde de stimulation. Les caractéristiques de l'intervention collectées étaient la voie d'abord, la loge du boitier, une

intervention chirurgicale autre concomitante, l'opérateur et une complication précoce de la chirurgie. Les caractéristiques des sondes de stimulation ont également été rapportées : une fixation active ou passive ou via un système mixte d'hameçon, la polarité, stéroïdes, et la localisation atriale ou ventriculaire. Les paramètres évolutifs des sondes ont été recueillis le jour de l'implantation au bloc opératoire, et lors de chaque consultation de suivi (seuil de stimulation, détection, impédance, et seuil minimal d'énergie). Nous avons analysé ensuite les paramètres à l'implantation et les paramètres moyens sur le suivi pour chaque patient.

Le seuil minimal d'énergie permet de comparer entre elles différentes sondes (89), et est calculé grâce à la formule :

$$\text{Seuil minimal d'énergie } (\mu\text{J}) = \frac{\text{Voltage (V)}^2 \times \text{Durée de stimulation (ms)} \times 10^6}{\text{Impédance } (\Omega) \times 1000 \text{ ms/s}}$$

Le critère principal d'évaluation était la survenue d'une dysfonction de sonde. Cette dysfonction était définie comme la nécessité de remplacer la sonde, ou l'impossibilité de l'utiliser, en raison d'une augmentation des seuils de stimulation ou de détection, une fracture de sonde ou une rupture de l'isolant, un étirement excessif, une stimulation phrénique ou une infection (90).

La longévité d'une sonde est définie par la durée entre l'implantation de la sonde et la date de dysfonction de la sonde.

### **Analyse statistique**

Les données quantitatives sont présentées avec leur moyenne et écart-type ou les médianes. Les données qualitatives sont présentées avec leur effectif et pourcentage. La méthode de Kaplan Meier a permis de représenter le délai avant la dysfonction de sonde. Une analyse par modélisation de Cox, avec les hazard-ratio (HR) et leur intervalle de confiance, a permis d'analyser les facteurs de risque de survenue de dysfonction de sonde. Une p-value <0.05 est considérée comme significative. Lorsque des effectifs étaient égaux à zéro, un test du Log-rank a été utilisé en raison de l'impossibilité d'utiliser un modèle de Cox. Les données ont été

analysées à l'aide du logiciel SAS. Le travail statistique a été réalisé par Madame Béatrice Guyomarch.

## IV. Résultats

### A. Population étudiée

La population finale de notre étude était de 79 patients, ayant bénéficié de l'implantation d'un stimulateur cardiaque entre 1998 et 2017. L'âge moyen lors de la première implantation était de 3,2 ans, avec une médiane à 1,3 ans, et 46% étaient de sexe masculin, contre 54% de sexe féminin. Les patients ont été implantés d'un stimulateur cardiaque pour 15% avant l'âge de 1 mois, et 44% avant l'âge de 1 an. Plus de la moitié des patients, 61%, étaient porteurs d'une cardiopathie congénitale. Une minorité de patients, 7%, étaient traitée par un traitement antiarythmique au long cours (bêtabloquant ou amiodarone).

Les indications de stimulateur cardiaque étaient le BAV congénital (41 % des patients), le BAV post-opératoire (53%), la dysfonction sinusale (1,3%), le syndrome du QT long (2,5%), et d'autres indications pour deux patients (intoxication au Laurier rose, et bradycardie avec malaises et morts subites dans la fratrie, 2,5%).

### B. Caractéristiques des patients à l'implantation des sondes

Cent cinquante-huit sondes ont été implantées chez ces patients.

L'âge médian au moment de l'implantation des sondes était de 1,4 ans, le plus jeune patient ayant été implanté le jour de sa naissance et le plus âgé à l'âge de 15 ans. Les sondes ont été implantées pour 14 % avant l'âge de 1 mois, et 42% avant l'âge de 1 an. Le poids moyen était de 14 +/- 13 kg, avec un minimum de 2,3 kg et un maximum de 63 kg. La taille moyenne était de 86 +/- 37 cm, avec un minimum de 40 cm et un maximum de 170 cm.

### C. Caractéristiques de l'intervention

Quatre-vingt-cinq interventions ont eu lieu pour l'implantation de ces stimulateurs cardiaques. Les chirurgiens étaient au nombre de 5, dont 3 ont réalisé la majorité des implantations : le chirurgien A a implanté 40% des stimulateurs cardiaques, 25% pour le chirurgien B, 14% pour le chirurgien C, 8% pour le chirurgien D, et 2% pour le chirurgien E.

Un geste de chirurgie cardiaque a été réalisé de manière concomitante à l'implantation des stimulateurs cardiaques dans 4,7% des interventions. Dans 59% des cas, une chirurgie cardiaque antérieure avait déjà eu lieu, et la moyenne était de 1,2 chirurgies antérieures.

La voie d'abord était une sternotomie pour 35% des interventions, une thoracotomie pour 48%, et une voie sous-xyphoïdienne pour 8%. La loge du boîtier était abdominale gauche dans 67% des cas, dans la loge des grands droits dans 21% des cas, sous-diaphragmatique dans 1,2% des cas, pré-pectorale gauche dans 9% des cas, et abdominale droite dans 1,2% des cas.

Trois procédures se sont compliquées précocement : une plaie d'homogreffe pulmonaire lors de la sternotomie avec nécessité de remplacement de l'homogreffe pulmonaire pendant la chirurgie, une infection à 1,5 mois post-opératoire traitée efficacement par antibiotiques, et un épanchement péricardique nécessitant une évacuation chirurgicale.

### D. Caractéristiques des sondes

Cinq types de sondes ont été utilisées, dont les caractéristiques sont exposées dans le tableau 1.

Une seule sonde (0,6%), la Myopore, était de marque Greatbatch ; toutes les autres étaient de la marque Medtronic (157 ; 99%) : les modèles 4951, 4965, 4968 et 5071. Les sondes contenaient des stéroïdes dans 99% des cas, et 37% étaient unipolaires contre 63% bipolaires. La fixation était passive pour 97% des sondes (suture de l'électrode), active (électrode vissée) pour 1,3% des sondes, et via un hameçon pour 1,9% des sondes. Les sondes stimulaient en atrial dans 47% des cas, et ventriculaire dans 53% des cas.

**Tableau 1 :** Caractéristiques des sondes de stimulation épiscopordique

Nom	Marque	Polarité	Fixation	Stéroïdes	Nombre	A/V
4951	Medtronic	Unipolaire	Hameçon	Oui	3 (1,9%)	1/2
4965	Medtronic	Unipolaire	Passive	Oui	54 (34%)	26/28
4968	Medtronic	Bipolaire	Passive	Oui	99 (63%)	48/51
5071	Medtronic	Unipolaire	Active	Non	1 (0,6%)	0/1
Myopore	Greatbatch	Bipolaire	Active	Non	1 (0,6%)	0/1
<b>Total</b>					158	75/83

*A : atrial ; V : ventriculaire*

Le suivi moyen des sondes était de 4,9 ans (+/- 4,2).

A l'implantation, les paramètres des sondes étaient en moyenne : un seuil de stimulation à 1,2 V, une impédance à 700 ohms, une détection à 8,4 mV, et un seuil minimal d'énergie à 2,1 µJ.

Les valeurs moyennes lors du suivi des sondes étaient : un seuil de stimulation à 1,1 V, une impédance à 606 ohms, un seuil de détection à 8,0 mV, et un seuil minimal d'énergie à 2,4 µJ.

Les paramètres détaillés des sondes, à l'implantation et lors du suivi sont détaillés dans les tableaux 2 et 3.

**Tableau 2 :** Valeurs à l'implantation des paramètres de sondes

	Sondes sans dysfonction	Sondes avec dysfonction	Total
<b>Seuil de stimulation atrial (V)</b>	1,2 +/- 1,1	1,2 +/- 1,0	1,2 +/- 1,0
<b>Impédance atriale (Ohms)</b>	609 +/- 277	581 +/- 238	605 +/- 270
<b>Détection atriale (mV)</b>	4,2 +/- 4,4	3,3 +/- 2,3	4,0 +/- 4,1
<b>Seuil minimal d'énergie atrial (µJ)</b>	2,4 +/- 4,8	4,0 +/- 8,2	2,6 +/- 5,2
<b>Seuil de stimulation ventriculaire (V)</b>	0,8 +/- 0,4	1,2 +/- 0,6	1,2 +/- 0,8
<b>Impédance ventriculaire (Ohms)</b>	520 +/- 182	787 +/- 367	790 +/- 362
<b>Détection ventriculaire (mV)</b>	11,0 +/- 4,8	14,1 +/- 7,9	13,0 +/- 7,9
<b>Seuil minimal d'énergie ventriculaire (µJ)</b>	1,7 +/- 3,6	1,3 +/- 1,9	1,6 +/- 3,3

*Les valeurs sont présentées en moyennes +/- écart type*

**Tableau 3 :** Valeurs moyennes des paramètres de sondes durant le suivi

	<b>Pas de dysfonction de sonde</b>	<b>Dysfonction de sonde</b>	<b>Total</b>
<b>Seuil de stimulation atrial (V)</b>	0,9 +/- 0,7	1,4 +/- 1,2	1,0 +/- 0,8
<b>Impédance atriale (Ohms)</b>	492 +/- 182	1234 +/- 1497	619 +/- 687
<b>Détection atriale (mV)</b>	3,4 +/- 1,9	3,5 +/- 2,3	3,3 +/- 1,9
<b>Seuil minimal d'énergie atrial (<math>\mu</math>)</b>	1,6 +/- 3,7	1,2 +/- 1,1	1,5 +/- 3,5
<b>Seuil de stimulation ventriculaire (V)</b>	1,0 +/- 0,3	1,6 +/- 0,9	1,1 +/- 0,6
<b>Impédance ventriculaire (Ohms)</b>	594 +/- 244	596 +/- 578	596 +/- 253
<b>Détection ventriculaire (mV)</b>	12,3 +/- 5,9	11,5 +/- 4,9	12,3 +/- 5,7
<b>Seuil minimal d'énergie ventriculaire (<math>\mu</math>)</b>	1,8 +/- 3,4	2,8 +/- 2,6	2,0 +/- 3,3

*Les valeurs sont présentées en moyennes +/- écart type*

#### E. Longévité des sondes

Pour rappel, la longévité des sondes est définie entre la date d'implantation et la dysfonction qui correspond à la date de remplacement ou la date d'abandon de la sonde pour une impossibilité de l'utiliser.

L'analyse statistique des courbes de survie (Kaplan Meier) a retrouvé une survie des sondes à 1 an de 95%, à 5 ans de 82%, à 10 ans de 75% et à 15 ans de 55%, présentée en figure 7.

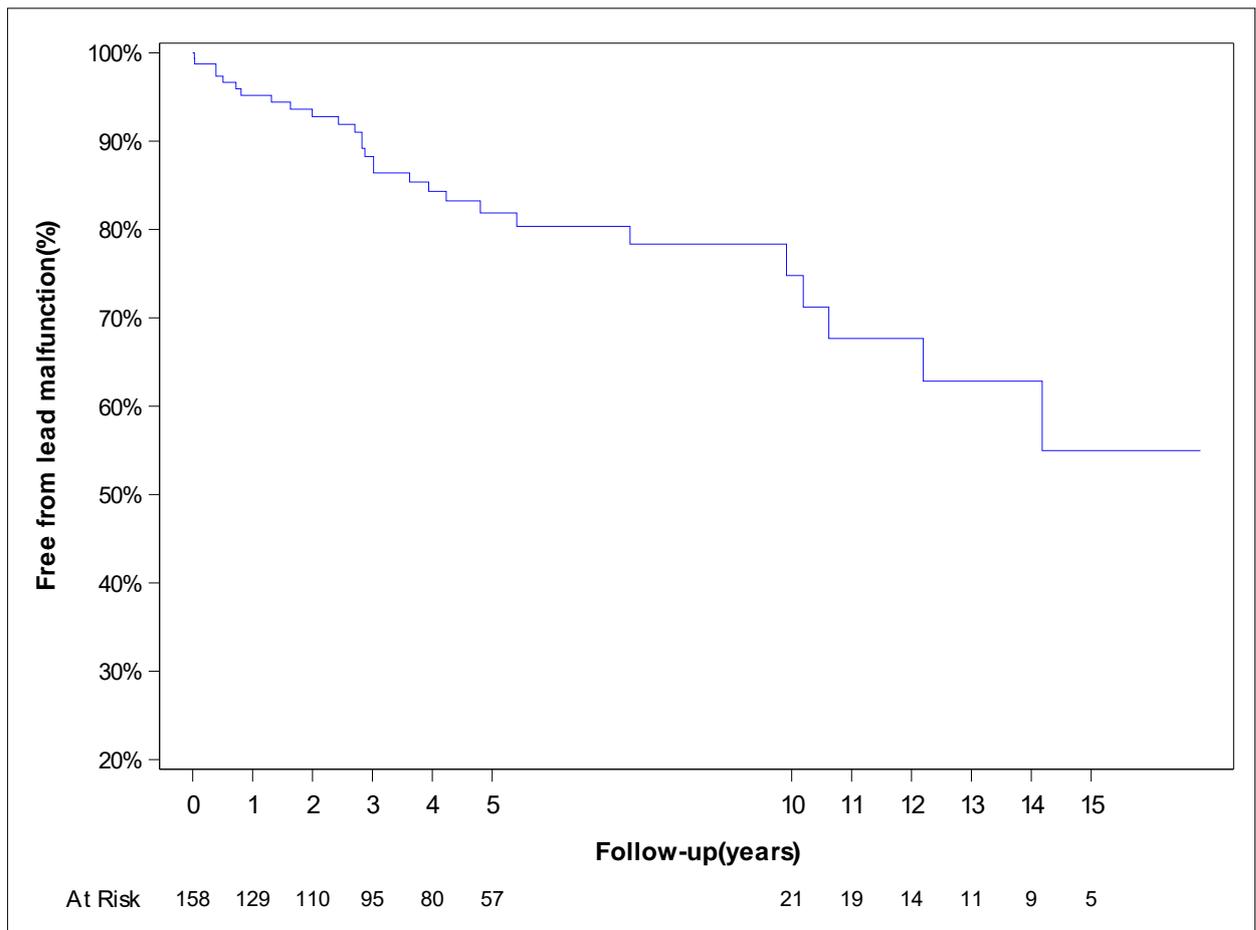


Figure 7 : Courbe de survie des sondes de stimulation (Kaplan Meier)

#### F. Caractéristiques des dysfonctions de sondes

Tout au long du suivi, 28 sondes de stimulateur cardiaque ont dysfonctionné (18%), après une moyenne de 4,1 ans (+/- 3,9). L'âge au moment de la dysfonction de sonde était en moyenne de 8,2 ans (+/- 5,3), avec une médiane à 7,3 ans.

Les causes de ces dysfonctions étaient : 13 élévations de seuil, 2 ruptures de conducteur, 3 fractures de sondes, 2 ruptures de l'isolant, 2 défauts de détection (dont 1 associé à une stimulation ventriculaire par la sonde atriale), 2 stimulations diaphragmatiques, 2 infections nécessitant l'extraction du pacemaker. Une sonde a été changée car elle était ancienne et tendue avec un changement de boîtier nécessaire. Nous n'avons pas eu de précision pour une sonde de stimulation.

Moins de sondes atriales ont dysfonctionné que de sondes ventriculaires, avec respectivement 11 dysfonctions de sondes atriales (39%), et 17 ventriculaires (61%).

La moitié étaient des sondes unipolaires et l'autre moitié bipolaires. Une seule sonde (4%) ne contenait pas de stéroïdes. Vingt-six sondes (93%) étaient fixées de manière passive, contre une fixation active et une via un système d'hameçon.

La dysfonction de sonde est survenue dans la moitié des cas chez des enfants de sexe masculin et de sexe féminin. L'âge moyen à l'implantation de ces sondes était de 4,1 ans (médiane 1,7 ans). Six patients (21%) ont été implantés avant l'âge de 1 mois, et 11 (39%) avant l'âge de 1 an. Le poids moyen à l'implantation de ces patients était de 15 kg pour une taille de 94 cm.

Quinze patients (54%) étaient porteurs d'une cardiopathie congénitale, et avaient été opérés au minimum une fois avant l'implantation du stimulateur cardiaque ; le nombre moyen de chirurgies avant l'implantation était de 1,4 (2,5 chez les patients déjà opérés). L'indication du stimulateur cardiaque était un BAV congénital pour 14 sondes (50%), un BAV post-opératoire pour 13 patients (46%) et un syndrome du QT long pour 1 patient (4%). Aucun n'avait de traitement antiarythmique.

La voie d'abord était une sternotomie pour 12 sondes (48%), une thoracotomie latérale pour 11 sondes, et une seule avait été implantée par voie sous-xyphoïdienne. Le boîtier était en loge abdominale gauche pour 15 sondes (54%), 8 (29%) dans la loge des grands droits, 2 (7%) en sous diaphragmatique, et 3 (11%) en pré-pectoral gauche. Une procédure a été compliquée d'une plaie d'homogreffes pulmonaire nécessitant son remplacement.

A l'implantation, les paramètres des sondes étaient en moyenne : un seuil de stimulation à 1,2 V, une impédance à 704 ohms, une détection à 9,6 mV, et un seuil minimal d'énergie à 2,2  $\mu$ J.

Les valeurs moyennes lors du suivi des sondes étaient : un seuil de stimulation à 1,0 V, une impédance à 909 ohms, un seuil de détection à 8,2 mV, et un seuil minimal d'énergie à 2,1  $\mu$ J.

Toutes ces données sont résumées dans le tableau 4, et détaillées dans le tableau A en annexe.

**Tableau 4 :** Caractéristiques des patients selon la dysfonction des sondes de stimulation  
Les valeurs sont présentées en nombre (%) ou en moyennes +/- écart-type

	<b>Pas de dysfonction de sonde N=130</b>	<b>Dysfonction de sonde N=28</b>	<b>Total N=158</b>
<b>Sexe masculin</b>	58 (45%)	14 (50%)	72 (46%)
<b>Sexe féminin</b>	72 (55%)	14 (50%)	86 (54%)
<b>Age (années) (médiane (+/- écart type))</b>	1.3 +/- 4.3	1.7 +/- 5.2	1.4 +/- 4.5
<b>Age &lt; 1 mois</b>	16 (12%)	6 (21%)	22 (14%)
<b>Age &lt; 1 an</b>	55 (42%)	11 (39%)	66 (42%)
<b>Poids (kg)</b>	13 +/- 12	15 +/-14	13 +/- 13
<b>Taille (cm)</b>	85 +/- 35	93 +/- 44	86 +/- 37
<b>Cardiopathie congénitale</b>	85 (65%)	13 (46%)	98 (62%)
<b>Chirurgie cardiaque antérieure</b>	79 (61%)	15 (54%)	94 (59%)
<b>Nombre de chirurgies cardiaques antérieures</b>	1.1 +/-1,2	1.4 +/- 1,6	1.1 +/- 1,3
<b>Antiarythmique</b>	13 (11%)	0 (0%)	13 (9%)
<b>Opérateur</b>			
- A	64 (50.39%)	12 (46%)	76 (50%)
- B	33 (26%)	6 (23%)	39 (25%)
- C	17 (13%)	4 (15%)	21 (14%)
- D	12 (9.5%)	2 (7.7%)	14 (9%)
- E	1 (0.8%)	2 (8%)	3 (2%)
<b>Indication du stimulateur cardiaque :</b>			
- BAV congénital	47 (36 %)	14 (50%)	61 (39%)
- BAV post-opératoire	75 (58%)	13 (46%)	88 (56%)
- Dysfonction sinusale	1 (0.8%)	0 (0 %)	1 (0.6%)
- QT long	4 (3%)	0 (0%)	4(2.5%)
- Autre	3 (2%)	1 (4%)	4 (2.5%)
<b>Chirurgie cardiaque concomitante</b>	7 (5%)	0 (0%)	7 (4%)
<b>Voie d'abord :</b>			
- Sternotomie	45 (37%)	12 (48%)	57 (39%)
- Thoracotomie	65 (54%)	11 (44%)	76 (52%)
- Sous-xyphoïdienne	11 (9%)	2 (8%)	13 (9%)
<b>Loge du boîtier :</b>			
- Abdominale gauche	89 (68%)	15 (54%)	104 (66%)
- Loge des grands droits	27 (20.77%)	8 (28.57%)	35 (22%)
- Sous-diaphragmatique	0 (0%)	2 (7%)	2 (1.3%)
- Pré-pectorale gauche	12 (9%)	3 (11%)	15 (9%)
- Abdominale droite	2 (1.5%)	0 (0%)	2 (1.3%)
<b>Complication de la procédure</b>	5 (4%)	1 (4%)	6 (4%)
<b>Sonde atriale</b>	64 (49%)	11 (39%)	75 (47%)
<b>Sonde ventriculaire</b>	66 (51%)	17 (61%)	83 (53%)

<b>Nom de la sonde :</b>			
- 4951	2 (1.5%)	1 (4%)	3 (1.9%)
- 4965	42 (32%)	12 (44%)	54 (34%)
- 4968	85 (65%)	14 (52%)	99 (63%)
- 5071	0 (0%)	1 (4%)	1 (0.6%)
- Myopore	1 (0.8%)	0 (0%)	1 (0.6%)
<b>Polarité</b>			
- Unipolaire	44 (34%)	14 (50%)	58 (37%)
- Bipolaire	86 (66%)	14 (50%)	100 (63%)
<b>Stéroïdes</b>	129 (99%)	27 (96%)	156 (99%)
<b>Absence de stéroïde</b>	1 (0.7%)	1 (4%)	2 (1.3%)
<b>Fixation</b>			
- Passive	127 (98%)	26 (93%)	153 (97%)
- Active	1 (0.8%)	1 (4%)	2 (1.3%)
- Hameçon	2 (1.2%)	1 (4%)	3 (1.9%)
<b>Marque Medtronic</b>	129 (99%)	28 (100%)	157 (99%)
<b>Marque Greatbatch</b>	1 (0.8%)	0 (0%)	1 (0.6%)
<b>Seuil de stimulation à l'implantation (Volt)</b>	1.2+/- 0.9	1.2 +/- 0.7	1.2
<b>Impédance à l'implantation (Ohm)</b>	699 +/- 334	704 +/- 332	700 +/- 332
<b>Seuil de détection à l'implantation (Millivolt)</b>	8.2 +/- 7.6	9.5 +/- 8.2	8.4 +/- 7.8
<b>Seuil minimal d'énergie à l'implantation (Microjoule)</b>	2.0 +/- 4.2	2.2 +/- 4.9	2.1 +/- 4.3
<b>Valeur moyenne du seuil minimal d'énergie sur le suivi (Microjoule)</b>	2.4 +/- 8.2	2.1 +/- 2.4	2.4 +/- 7.5
<b>Valeur moyenne du seuil de stimulation sur le suivi (Volt)</b>	0.9 +/- 0.5	1.59 +/- 1.0	1.06 +/- 0.7
<b>Valeur moyenne de détection sur le suivi (Millivolt)</b>	8.0 +/- 6.5	8.2 +/- 6.0	8.0 +/- 6.4
<b>Valeur moyenne de l'impédance sur le suivi (Ohm)</b>	543 +/- 221	909 +/- 1089	607 +/- 507
<b>Suivi (années)</b>	5.0 +/- 4.2	4.1 +/- 3.9	4.9 +/- 4.2

*Kg : kilogramme ; cm : centimètre ; BAV : bloc atrio-ventriculaire.*

*Les valeurs sont présentées en nombre (%) ou en moyennes +/- écart-type*

## G. Facteurs prédictifs de la longévité des sondes

L'analyse univariée a retrouvé deux facteurs pronostiques de dysfonction de sonde : la valeur moyenne de l'impédance des sondes et la valeur moyenne du seuil de stimulation. Ces facteurs restent significativement associés à la dysfonction des sondes de stimulation en analyse multivariée selon que les sondes soient atriales ou ventriculaires.

Nous pourrions noter que le seuil initial de stimulation, la détection, ainsi que l'impédance initiale et le seuil d'énergie minimal initial ne sont pas associés de manière significative à la dysfonction de sonde.

Pour l'analyse de la loge du boîtier, les loges sous-diaphragmatiques et abdominales droites ont été écartées des analyses devant des effectifs trop faibles (deux chacune). De plus, les variables « antiarythmiques » et « chirurgie cardiaque concomitante » ont été analysées avec un test du log-rank devant des effectifs à zéro.

Ces résultats sont résumés dans le tableau 5.

**Tableau 5 : Facteurs influençant la longévité des sondes**

Variable	N	HR	IC	p-value
Age à l'implantation	158	1.07	0.98 ; 1.16	0.1235
Age > 1 an	158	1.01	0.47 ; 2.18	0.9717
Age > 1 mois	158	0.58	0.23 ; 1.44	0.2394
Sexe masculin	158	1.15	0.54 ; 2.44	0.7167
Poids	155	1.02	0.99 ; 1.05	0.1995
Taille	133	1.01	1.00 ; 1.02	0.2244
Cardiopathie congénitale	158	1.86	0.88 ; 3.91	0,1058
<i>Chirurgie cardiaque concomitante : Non</i>	142	-	-	<i>0,1509*</i>
Chirurgie cardiaque antérieure	158	0.90	0.43 ; 1.91	0.7889
Nombre de chirurgies cardiaque antérieures	158	1.18	0.90 ; 1.54	0.2249
Indication Pacemaker : BAV post opératoire	158	0.75	0.35 ; 1.58	0.4458
Indication Pacemaker : indication médicale	.	1	-	.
<i>Antiarythmique</i>	145	-	-	<i>0.0929*</i>
Opérateur A	153	1.65	0.35 ; 7.67	0.3443
Opérateur B	.	3.25	0.95 ; 11.1	.
Opérateur C	.	0.88	0.32 ; 2.39	.
Opérateur D	.	1.28	0.28 ; 5.90	.
Opérateur E	.	1	-	.
Voie d'abord : sous-xyphoïdienne	146	1.56	0.34 ; 7.15	0.2120
Voie d'abord : sternotomie	.	2.12	0.92 ; 4.90	.
Voie d'abord : thoracotomie latérale	.	1	-	.
Loge du boitier : abdominale gauche	154	0.25	0.07 ; 0.89	0.0586
Loge du boitier : grands droits		0.48	0.12 ; 1.88	.
Loge du boitier : pré-pectorale gauche		1	-	.
Fixation : passive	158	7.34	0.93 ; 58.0	0.0587
Fixation : active et hameçon	.	1	-	.
Polarité : bipolaire	158	0.85	0.40 ; 1.83	0.6819
Sans stéroïdes	158	7.34	0.93 ; 58.0	0.0587
Nom de la sonde : 4965	153	1.12	0.51 ; 2.49	0.0765
Nom de la sonde : 4968	.	1	-	.
Localisation de la sonde : ventriculaire	158	1.28	0.60 ; 2.74	0.5244
Seuil de stimulation à l'implantation	145	1.08	0.70 ; 1.67	0.7297
Seuil de détection à l'implantation	135	1.02	0.98 ; 1.07	0.2965
Impédance à l'implantation	143	1.00	1.00 ; 1.00	0.4713
Seuil minimal d'énergie à l'implantation	111	1.00	0.90 ; 1.12	0.9261
<b>Valeur moyenne du seuil de stimulation sur le suivi</b>	<b>157</b>	<b>2.64</b>	<b>1.80 ; 3.87</b>	<b>&lt;.0001</b>
Valeur moyenne de détection sur le suivi	150	1.00	0.94 ; 1.06	0.9419
<b>Valeur moyenne de l'impédance sur le suivi (<math>\Delta=200</math>)</b>	<b>157</b>	<b>1.13</b>	<b>1.05 ; 1.21</b>	<b>0.0007</b>
Valeur moyenne du seuil minimal d'énergie sur le suivi	142	0.99	0.92 ; 1.06	0.7649

\* : Test du Log Rank utilisé car au moins 1 effectif à 0. N : Nombre, HR : Hazard ratio, IC : Intervalle de confiance

## H. Analyse secondaire

Nous avons analysé dans un second temps les paramètres des sondes selon les caractéristiques des patients et les caractéristiques des sondes qui nous paraissaient être les plus importants. Les paramètres des sondes étaient les valeurs moyennes sur le suivi du seuil minimal d'énergie, du seuil de stimulation, de détection et d'impédance.

Les caractéristiques des patients étudiées étaient l'âge inférieur à 1 an, et la présence d'une cardiopathie congénitale.

Nous n'avons pas retrouvé de différence significative de seuil minimal d'énergie, de seuil de stimulation, ou de détection selon que l'âge soit supérieur ou inférieur à 1 an. L'impédance était en revanche significativement différente : elle était de 622 ohms chez les patients de plus de 1 an, contre 584 ohms pour ceux de moins de 1 an.

Tableau 6 : Paramètres des sondes selon l'âge à l'implantation (moyennes +/- écarts types)

Age	Age > 1 an N=92	Age < 1 an N=66	p-value
Seuil minimal d'énergie ( $\mu$ )	1.6 +/- 3.2	3.3 +/- 10	0.1121
Seuil de stimulation (V)	1.0 +/- 0.5	1.2 +/- 0.9	0.7333
Détection (mV)	7.8 +/- 6	8.4 +/- 6.9	0.9198
Impédance (Ohms)	622 +/- 230	584 +/- 736	<b>&lt;.0001</b>

*Les valeurs sont les moyennes durant le suivi des patients*

La présence d'une cardiopathie congénitale était associée à des valeurs de seuil minimal d'énergie significativement plus hautes et d'impédance significativement plus basses que les patients ayant un cœur morphologiquement sain. Les autres paramètres n'étaient pas significativement différents.

**Tableau 7 :** Paramètres des sondes selon la présence d'une cardiopathie congénitale (moyennes +/- écarts types)

<b>Cardiopathie congénitale</b>	<b>Non N=60</b>	<b>Oui N=98</b>	<b>p-value</b>
Seuil minimal d'énergie ( $\mu$ J)	1.2 +/- 1.7	3.0 +/- 9.3	<b>0.0317</b>
Seuil de stimulation (V)	1.0 +/- 0,7	1.1 +/- 0,7	0.8953
Détection (mV)	7.7 +/- 5,3	8.3 +/- 7,1	0.7557
Impédance (Ohms)	748 +/- 730	518 +/- 265	<b>0.0004</b>

*Les valeurs sont les moyennes durant le suivi des patients*

Concernant les caractéristiques des sondes, nous avons analysé seulement la polarité. Les sondes de stimulation étaient peu variées, l'analyse des paramètres selon le mode de fixation ou la présence de stéroïdes n'était pas possible.

Les sondes bipolaires avaient un seuil d'énergie minimal moyen significativement plus bas que les sondes unipolaires, avec une impédance significativement plus haute pour les sondes bipolaires. La détection et le seuil de stimulation n'avaient pas de différence significative selon la polarité des sondes.

**Tableau 8 :** Paramètres moyens des sondes selon leur polarité (moyennes +/- écarts types)

<b>Polarité</b>	<b>Unipolaire N=58</b>	<b>Bipolaire N=100</b>	<b>p-value</b>
Seuil minimal d'énergie ( $\mu$ J)	3.2 +/- 11.2	1.8 +/- 4.1	<b>0.0085</b>
Seuil de stimulation (V)	1.1 +/- 0.7	1.0 +/- 0.7	0.7356
Détection (mV)	8.1 +/- 6.5	8.0 +/- 6.5	0.9457
Impédance (Ohms)	536 +/- 793	647 +/- 196	<b>&lt;.0001</b>

*Les valeurs sont les moyennes durant le suivi des patients*

## V. Discussion

La stimulation cardiaque chez l'enfant est rare, mais associée à une morbidité certaine, notamment en cas de dysfonction du matériel de stimulation avec une nécessité de recourir à une nouvelle intervention chirurgicale pour repositionnement de sonde, ou changement de matériel de stimulation. La connaissance des étiologies des dysfonctions de sonde, ainsi que la connaissance des facteurs pouvant les influencer est donc primordiale pour mieux appréhender les mécanismes et essayer de les prévenir.

Notre étude rapporte notre expérience monocentrique, au CHU de Nantes, après plus de 10 ans de stimulation cardiaque épicaudique, dans une population pédiatrique non sélectionnée selon l'indication de stimulation cardiaque ou la présence d'une cardiopathie congénitale.

### A. Complications opératoires

L'implantation d'un stimulateur cardiaque est une procédure chirurgicale qui n'est pas dénuée de risque. Les complications opératoires sont rares, mais peuvent être graves et aller jusqu'au décès.

Dans notre étude, des complications sont survenues pendant ou à la suite de l'implantation de trois stimulateurs cardiaques. En per-opératoire, une plaie d'homogreffe pulmonaire est survenue lors de la sternotomie avec nécessité de remplacement de l'homogreffe pulmonaire. Dans les suites précoces, un patient a nécessité une reprise opératoire pour drainer un épanchement péricardique compressif. Le troisième patient a présenté une infection précoce qui est survenue à 1,5 mois de la procédure, d'évolution favorable sous antibiothérapie.

Trois décès ont eu lieu durant le suivi de nos patients, mais aucun n'est rapporté à la stimulation épicaudique. Un patient est décédé d'une cause respiratoire. Le second patient est décédé à domicile sans explication retrouvée dans son dossier. Les derniers contrôles de son stimulateur cardiaque n'ont pas montré de dysfonctionnement ce qui rend l'hypothèse cardiologique peu probable. Le dernier patient est décédé d'une défaillance multiviscérale dans un contexte infectieux dont l'origine n'a pas été déterminée : il a été opéré d'un

changement de prothèse mécanique mitrale pour suspicion d'endocardite infectieuse quelques semaines auparavant, les suites initiales avaient été favorables avant une nouvelle dégradation et défaillance multiviscérale d'origine probablement septique inexplicée.

Nous n'avons pas eu dans notre étude de décès attribuable à la stimulation épicaudique. Cependant, de plus grandes études, comme celle de Lau et al. (82) rapportent sur 155 patients deux décès relatifs à l'implantation d'un stimulateur cardiaque.

## B. La survie des sondes de stimulation cardiaque

Durant le suivi des patients, la principale complication rencontrée est la dysfonction de sonde du stimulateur épicaudique.

Les études publiées retrouvent une survie des sondes de stimulation cardiaque à 1 an entre 96% (81,90) et 100% (91), à 5 ans entre 74 (81) et 93% (83), et à 10 ans entre 60% (82) et 92% (83). Peu d'études décrivent la survie à 15 ans ; elle est de 55,5% dans l'étude de Murayama et al. (91). Ces données sont similaires à celles de notre étude, où, pour rappel, nous avons retrouvé une survie à 1 an de 95%, 82% à 5 ans, 75% à 10 ans et 55% à 15 ans.

## C. Etiologies des dysfonctions de sondes

L'étiologie principale de dysfonction de sonde de stimulation cardiaque est l'élévation de seuil : 13 sondes (46,4%) dans notre étude. Kubus et al. (85), dans une étude rétrospective publiée en 2011 portant sur 119 patients et 242 sondes, ont également retrouvé cette étiologie comme principale dans leur étude avec 32% des sondes dysfonctionnant à cause d'une élévation de seuil. Comme discuté précédemment, l'avènement des sondes à élution de stéroïdes a permis de diminuer la fibrose autour des sondes de stimulation, et de diminuer le risque de cette complication, sans pour autant supprimer totalement cette problématique.

Viennent ensuite les dysfonctions de sondes dues à une casse du matériel : 3 fractures de sondes, 2 ruptures de conducteur et 2 ruptures de l'isolant, ce qui correspond à 25% des

dysfonctions de sondes dans notre étude. Ces dysfonctions sont survenues principalement avec des sondes 4965. Nous avons eu 4 dysfonctions de sondes 4965 (sur 54 implantées), une 4951 (sur 3 implantées), et seulement 2 sondes 4968 (sur 99 implantées).

L'étude de Kubus et al. retrouve une meilleure survie des sondes 4968 par rapport aux sondes 4965. Ces deux sondes fabriquées par la même entreprise Medtronic sont les plus utilisées pour la stimulation épicaudique chez l'enfant. Dans notre étude, nous avons implanté 99 sondes 4968 (63.06%) et 54 sondes 4965 (34.39%), ce qui correspond à 97% des sondes implantées au CHU de Nantes. Ce sont des sondes à élution de stéroïdes, suturées. Leur différence est la polarité : la sonde 4965, la plus ancienne, est unipolaire et la 4968 est bipolaire. La différence de longévité entre ces deux sondes est expliquée par Kubus et al. par une conception plus robuste de la sonde 4968, avec une dysfonction pouvant toucher l'un des fils de la sonde, permettant une reprogrammation possible en unipolaire en utilisant l'autre partie de la sonde intact. Certaines programmations du générateur permettent de passer en unipolaire de manière systématique en cas d'augmentation brutale de l'impédance des sondes. Selon les caractéristiques du patient et sa dépendance ou non à la stimulation cardiaque, la sonde peut être laissée an place avec une stimulation en unipolaire, ou une reprise opératoire peut être envisagée afin d'implanter une nouvelle sonde épicaudique ou switcher vers du matériel endocavitaire.

Il faut noter que chez les nouveau-nés, les sondes unipolaires sont parfois privilégiées à l'implantation car elles sont plus petites et donc plus faciles à implanter sur un cœur qui est de très petite taille. Mais le choix du matériel implanté est avant tout dépendant des habitudes de chaque centre. Dans une étude menée par Kwak et al. (93) en 2018 portant sur les nouveau-nés et les nourrissons, seulement 2 sondes sur 48 implantées étaient bipolaires, alors que Wildbolz et al. (56) n'ont implanté dans leur étude de 2020 que des sondes bipolaires. Dans notre population de patients, 25 sondes bipolaires ont été implantées chez des patients de moins de 1 an contre 41 unipolaires.

La présence d'une stimulation diaphragmatique a entraîné le changement de deux sondes chez une patiente, après 3 ans de suivi. Malgré un très bon seuil ventriculaire à 0,25 V, permettant une stimulation avec une énergie très faible (1V pour 1ms), la stimulation

diaphragmatique a perduré de manière invalidante, nécessitant un changement des deux sondes épiscopardiques.

La stimulation diaphragmatique est une complication peu fréquente, souvent visible en peropératoire ou postopératoire immédiat. Il est rare en per-opératoire de ne pas trouver de positionnement permettant un bon seuil de stimulation et une bonne détection sans stimulation diaphragmatique. Lorsque cela arrive, il existe des techniques, comme la mise en place d'un patch de silastic par exemple, qui est un élastomère de silicone souple, permettant d'isoler l'électrode du nerf phrénique (94). Seulement 2 autres études rapportent des changements de sonde pour cause de stimulation du nerf phrénique : 3 sondes dans l'étude de Cohen et al. (81), et une dans l'étude de Matsuhisa et al. (90).

Un patient a présenté une infection de la loge de son stimulateur cardiaque épiscopardique, nécessitant une ablation du matériel et une implantation en endocavitaire. Un second patient a présenté une infection de loge quelques semaines suivant la chirurgie, résolutive sous traitement antibiotique seul. Cela représente 2,5% d'infections de sondes.

Une étude réalisée par Cohen et al. en 2002 (69), a évalué les infections de stimulateurs cardiaques épiscopardiques et endocavitaires. Cette étude rétrospective portant sur 385 pacemakers, dont 224 stimulateurs cardiaques épiscopardiques, a retrouvé 7,8% d'infections, ce qui est un chiffre très important. Elles se répartissant en 4,9% d'infections superficielles, 2,3% d'infections de loge nécessitant l'extraction du stimulateur cardiaque, et 0,5% d'hémocultures positives isolées. Cependant, ces chiffres sont variables, et d'autres études, même si elles n'étaient pas dédiées aux infections décrivent des chiffres beaucoup plus faibles. Le pourcentage d'infections retrouvé par Lau et al. (82) était de 4,5%, et mais d'autres études comme celle de Lichtenstein et al. (95) portant sur 620 sondes, ou celle de Paech et al. (83) sur 158 sondes ne décrivent pas d'infection.

Nous n'avons pas eu de complication à type de strangulation cardiaque. Cette complication très rare, survenant en majorité chez des enfants de moins de six mois, se produit lorsque les sondes épiscopardiques du stimulateur cardiaque adhèrent au cœur de manière circonférentielle, et, avec le temps et la croissance de l'enfant, resserrent les structures englobées (96). Les

conséquences peuvent être une sténose coronarienne, une insuffisance valvulaire ou un dysfonctionnement ventriculaire, avec un risque d'arrêt cardiaque et de décès (97–100).

**Tableau 9 :** Etiologies des dysfonctions de sondes

<b>Etiologies des dysfonctions de sondes</b>	<b>Nombre (%)</b>
Elévation de seuil	13 (46%)
Casse du matériel :	
- Rupture du conducteur	2 (7%)
- Rupture de l'isolant	2 (7%)
- Fracture de sonde	3 (11%)
Défaut de détection	2 (7%)
Stimulation diaphragmatique	2 (7%)
Infection	2 (7%)
Sonde ancienne et tendue	1 (4%)
Sans précision	1 (4%)
<b>Total</b>	<b>28 (100%)</b>

#### D. Facteurs favorisant la dysfonction de sonde

Comme nous l'avons vu précédemment, la dysfonction de sonde est un évènement relativement fréquent chez les patients porteurs d'un stimulateur cardiaque épicaudique, mais difficile à prévoir.

Nous retrouvons dans notre étude 17,7% de dysfonction de sonde. En analyse univariée, les deux facteurs de risque de dysfonction de sondes étaient la valeur moyenne de l'impédance et la valeur moyenne du seuil de stimulation. Ces paramètres restent significatifs en analyse multivariée selon que la sonde soit positionnée en atrial ou en ventriculaire.

Il faut cependant noter que les valeurs à l'implantation ne sont pas associées à la dysfonction des sondes de manière significative. Certaines valeurs élevées à l'implantation, peuvent parfois rester stables dans le suivi et ne jamais s'aggraver, ou s'améliorer avec le temps.

Les facteurs de risque de dysfonction de sonde sont actuellement mal connus, et sont très différents selon les études.

Dans une cohorte rétrospective de 82 patients, et 158 sondes, Peach et al. (83) ont retrouvé une dysfonction de sonde survenant après une moyenne de 3,82 ans, et favorisée par l'âge à l'implantation. L'âge à l'implantation était également retrouvé comme facteur prédictif de dysfonction de sonde dans l'étude réalisée par Post et al. (101) en 2011, étudiant 93 patients et 198 sondes, ainsi que dans l'étude de Matsuhisa et al. en 2014 (90), portant sur 60 patients et 76 pacemakers. Chaouki et al. (102) ont également retrouvé en 2016, dans une étude chez 86 nouveau-nés et nourrissons, l'âge et un faible poids comme facteur prédictif de dysfonction de sonde.

Murayama et al. (91) ont retrouvé quant à eux la présence d'une cardiopathie congénitale comme facteur favorisant la dysfonction de sonde, dans une étude rétrospective portant sur 109 sondes et 55 patients. Plus précisément, dans l'étude de Lau et al. (82), qui s'intéressait à 155 patients porteurs d'une cardiopathie congénitale (et 259 sondes) la présence d'un ventricule unique était un facteur de risque de dysfonction des sondes ventriculaires (mais non significatif pour les sondes atriales).

L'implantation par voie sous xyphoïdienne est associée à moins de dysfonction de sondes dans l'étude de Cohen et al. en 2001 (81), portant sur 123 patients et 207 sondes. Le matériel de stimulation a également toute son importance. Les sondes avec élution de stéroïdes ont montré leur supériorité en comparaison avec celles sans stéroïdes dans plusieurs études, comme celle de Kwak et al. en 2018 (93), Thomson et al. en 2004 (84) et Kubus et al. en 2011 (85).

Matsuhisa et al. (90) ont également retrouvé comme facteur prédictif de dysfonction de sonde le seuil minimal d'énergie dans les 6 mois suivant l'implantation d'un stimulateur cardiaque.

L'année d'implantation, lorsqu'elle était plus ancienne, était un facteur de risque retrouvé dans l'étude de Lau et al.(82) et de Thomson et al. (84) en 2004.

Par ailleurs, de nombreuses études, avec parfois des cohortes de patients conséquentes ne retrouvent pas de facteur de risque de dysfonction de sonde. L'étude la plus importante est celle de Lichtenstein et al. (95), qui a analysé la survie de 620 sondes chez des patients porteurs et non porteurs de cardiopathie congénitale durant une moyenne de 3,7 ans. Aucun facteur de risque de dysfonction de sonde n'était significatif. Le résultat est identique pour l'étude de Kwak et al. en 2012 (89), portant pourtant sur 103 patients avec un suivi moyen de 8 ans.

Ces différentes études retrouvent donc des résultats variés, avec des facteurs de risque de dysfonction de sonde variés selon les études, avec fréquemment une absence de facteur de risque de dysfonction de sonde mis en évidence. Cela souligne la difficulté de prédiction des patients à risque de dysfonction de sonde, alors que cette complication reste fréquente.

L'implantation d'un stimulateur cardiaque chez le nouveau-né et le nourrisson de moins de 1 an est plus délicate que chez les enfants plus grands. Cette catégorie de patients n'apparaît pas dans notre étude comme facteur de risque de dysfonction de sonde. Cette population est pourtant bien représentée avec plus d'un tiers des sondes implantées chez des patients âgés de moins de 1 an, ce qui correspond à 66 sondes. Dans cette catégorie de patients, 11 sondes ont dysfonctionné (16,6%), ce qui est un chiffre relativement faible en comparaison avec les études portant sur la même catégorie de patients. Silvetti et al. (60) ont retrouvé 40% de dysfonction de sondes épicaudiques avec cependant un suivi moyen supérieur à notre étude (7 ans), Stanner et al. (92) ont quant à eux retrouvé 12% de dysfonction de sonde pour un suivi de 6,2 ans.

## E. Analyse secondaire des paramètres des sondes

L'analyse des paramètres des sondes selon les caractéristiques des patients ou du matériel implanté ne permet pas de tirer de conclusion, car ce n'est pas le critère primaire de notre étude.

Concernant les caractéristiques des patients, l'âge à l'implantation inférieur à 1 an est associé à une impédance plus faible que lorsque l'âge est supérieur à 1 an à l'implantation. Cependant, cette différence est très faible avec une impédance moyenne à 622 pour les patients de plus de 1 an et 584 pour les patients de moins de 1 an. La différence n'a probablement pas de retentissement en pratique clinique, avec une absence de différence de seuil minimal d'énergie, et dans l'analyse du critère primaire une absence de différence de longévité des sondes selon l'âge du patient.

Notre analyse retrouve une impédance significativement plus haute et un seuil minimal d'énergie significativement plus bas pour les patients n'ayant pas de cardiopathie congénitale. Le seuil minimal d'énergie est à 1,2  $\mu\text{J}$  pour les patients sans cardiopathie congénitale contre 3,0  $\mu\text{J}$  pour ceux qui en ont une. Cette différence pourrait avoir une incidence clinique que nous n'avons pas montré, probablement à cause d'un nombre insuffisant de patients ou d'un suivi trop court. La présence d'une cardiopathie congénitale est un facteur de risque de dysfonction de sonde retrouvé dans l'étude de Murayama (91). Dans cette étude, l'hypothèse émise était la présence chez ces patients de facteurs non quantifiables, comme du tissu cicatriciel, graisse, fibrose ou dégénérescence myocardique, qui pourraient augmenter le risque de dysfonction de sonde.

Les caractéristiques des sondes ont également leur importance, mais les sondes implantées dans notre hôpital sont peu variées. Nous avons donc seulement analysé les paramètres des sondes selon leur polarité. L'impédance était significativement plus basse et le seuil minimal d'énergie significativement plus haut pour les patients ayant une sonde unipolaire en

comparaison avec les sondes bipolaires (respectivement 536 et 647 ohms pour l'impédance et 3,2 et 1,8  $\mu$ J pour le seuil minimal d'énergie). L'étude de Kubus (85) réalisée en 2011 sur 242 sondes retrouvait comme facteur de risque de dysfonction les sondes Medtronic 4965 en comparaison avec les sondes 4968. Leur seule différence, comme expliqué plus haut, est la polarité.

Il existe cependant un biais possible mais difficilement mesurable : lorsque l'abord chirurgical est plus difficile, ou que la chirurgie est plus compliquée, une sonde unipolaire sera plus fréquemment choisie car plus simple à implanter. La dysfonction de sonde a donc plus de risque de survenir avec une sonde unipolaire, sans que cela soit dû à la sonde elle-même. Pour aller dans ce sens, 70% des sondes unipolaires ont été implantées chez des patients de moins de 1 an dans notre étude et l'âge moyen à l'implantation pour les sondes unipolaires était de 9,3 mois. Les sondes bipolaires ont été implantées que dans 25% des cas chez des enfants de moins de 1 an, et l'âge moyen était de 5,2 ans. Même si l'âge à l'implantation n'était pas associé à une différence des paramètres des sondes, nous ne pouvons pas conclure avec ces seules informations sur une différence de performance entre les sondes unipolaires et bipolaires, une étude dédiée serait nécessaire.

## F. Limites de l'étude

La conception de notre étude est monocentrique et rétrospective.

De plus, le suivi moyen de nos patients est de 4,9 ans, ce qui nous permet d'analyser le suivi de nos patients à court et moyen terme, mais pas à long terme. La stimulation cardiaque est pourtant nécessaire à vie chez les enfants implantés, et le risque de survenue d'une complication augmente avec le temps. Une étude avec un suivi des patients plus long pourrait être intéressante.

Les facteurs de risque de dysfonction de sonde retrouvés dans notre étude sont l'impédance moyenne et le seuil de stimulation moyen mesurés lors des différents suivis. Cependant, la population de notre étude est relativement faible. La réalisation d'une étude multicentrique et plus importante aurait peut-être permis de mettre en évidence d'autres facteurs de risque de dysfonction de sonde, afin d'essayer de cibler les patients à risque de complication.

De plus, les sondes implantées sont peu variées, avec pratiquement toutes les sondes de la marque Medtronic, la présence de stéroïdes quasiment pour toutes les sondes et une fixation pratiquement toujours passive, ce qui rend difficile la comparaison des sondes entre elles.

## VI. Conclusion

La stimulation cardiaque chez l'enfant est rare. Les deux principales indications sont le bloc atrio-ventriculaire complet congénital et le bloc atrio-ventriculaire post-opératoire. Les recommandations sur les indications de stimulation cardiaque chez l'enfant sont claires. Il n'existe pas, en revanche, de recommandation sur les modalités de stimulation cardiaque à utiliser.

Au CHU de Nantes, en pédiatrie, nous utilisons en priorité la stimulation épiscopardique. En effet, l'implantation est possible dès la naissance, cette technique n'a pas de contre-indication, et elle permet de préserver les abords veineux chez des patients qui seront stimulés toute leur vie.

Notre étude a permis de réaliser une revue rétrospective des patients implantés d'un stimulateur épiscopardique à Nantes, avec un suivi moyen de 4,9 ans. La stimulation épiscopardique est une modalité de stimulation efficace et tout à fait réalisable, avec un taux de complications faible, mais pouvant être graves. La complication la plus fréquente est la dysfonction de sondes. Vingt-huit sondes ont dysfonctionné sur les 158 implantées. Les deux étiologies principales étaient l'élévation chronique de seuil et les fractures de sondes. Les deux facteurs de risque de dysfonction de sonde retrouvés dans notre étude sont le seuil de stimulation moyen et l'impédance moyenne sur le suivi. Nous n'avons pas eu de décès attribuable à la stimulation épiscopardique durant le suivi des patients.

La connaissance des complications de la stimulation épiscopardique et l'identification des patients à risque sont nécessaires, afin d'améliorer nos pratiques. Les alternatives sont cependant limitées.

Les facteurs permettant de diminuer les complications et d'améliorer la survie des sondes implantées par voie épiscopardique sont peu nombreux. Nous pouvons décider d'implanter des sondes de stimulation différentes selon la polarité, la présence de stéroïdes ou le mode de

fixation. Les techniques chirurgicales peuvent être adaptées avec le choix de la voie d'abord, ou la loge du boîtier de stimulation. Néanmoins, les résultats des études sont variés, et nous n'avons pas de réponse formelle sur le type de matériel à utiliser ou la technique chirurgicale à privilégier. Cela dépendra des caractéristiques du patient, et du contexte d'implantation, ainsi que des préférences et habitudes du chirurgien.

Les alternatives à la stimulation épiscopardique sont peu nombreuses. La stimulation endocavitare a de nombreuses complications à moyen et long terme, notamment chez les enfants les plus jeunes, limitant fortement son utilisation. L'implantation d'un pacemaker sans sonde apparaît séduisante et permettrait de s'affranchir de la principale source de complication, qui est la sonde de stimulation, mais cette nouvelle technologie n'est pas encore utilisable en pratique courante.

Dans l'attente d'une amélioration des nouvelles techniques de stimulation, qui ne sont actuellement pas utilisables en pratique courante, la connaissance de la stimulation épiscopardique est essentielle. Une étude de plus grande ampleur, multicentrique, et avec un suivi à long terme pourrait permettre d'identifier des facteurs modifiables afin d'améliorer la survie des sondes de stimulation épiscopardiques.

## VII. Annexes

**Tableau A : Caractéristiques des patients selon la dysfonction des sondes de stimulation**

		<b>Pas de dysfonction de sonde N=130</b>	<b>Dysfonction de sonde N=28</b>	<b>Total N=158</b>
Sexe	N	130	28	158
	Masculin	58 (44.62%)	14 (50.00%)	72 (45.57%)
	Féminin	72 (55.38%)	14 (50.00%)	86 (54.43%)
Age (années)	N	130	28	158
	Min-Max	[0.00;15.03]	[0.00;14.80]	[0.00;15.03]
	Moyenne	3.43	4.16	3,56
	Ecart-type	4.32	5.19	4.48
	Médiane	1.32	1.71	1.38
	Q1-Q3	[0.31;5.61]	[0.24;8.64]	[0.29;5.64]
Age < 1 mois	N	130	28	158
	Oui	16 (12.31%)	6 (21.43%)	22 (13.92%)
	Non	114 (87.69%)	22 (78.57%)	136 (86.08%)
Age < 1 an	N	130	28	158
	Oui	55 (42.31%)	11 (39.29%)	66 (41.77%)
	Non	75 (57.69%)	17 (60.71%)	92 (58.23%)
Poids (kg)	N manquant	1	2	3
	N	129	26	155
	Min-Max	[2.30;64.00]	[2.30;42.00]	[2.30;64.00]
	Moyenne	13.34	15.02	13.62
	Ecart-type	12.96	14.52	13.20
	Médiane	8.00	10.00	9.00
	Q1-Q3	[4.00;16.00]	[3.40;22.00]	[4.00;16.00]
Taille (cm)	N manquant	18	7	25
	N	112	21	133
	Min-Max	[40.00;170.00]	[40.00;170.00]	[40.00;170.00]
	Moyenne	85.13	93.52	86.45
	Ecart-type	35.35	44.26	36.84

		<b>Pas de dysfonction de sonde N=130</b>	<b>Dysfonction de sonde N=28</b>	<b>Total N=158</b>
	Médiane	71.50	78.00	72.00
	Q1-Q3	[55.00;111.00]	[56.00;126.00]	[55.00;112.00]
<b>Nombre de chirurgies cardiaque antérieures</b>				
	N	130	28	158
	Min-Max	[0.00;5.00]	[0.00;5.00]	[0.00;5.00]
	Moyenne	1.06	1.36	1.11
	Ecart-type	1.21	1.64	1.29
	Médiane	1.00	1.00	1.00
	Q1-Q3	[0.00;2.00]	[0.00;2.50]	[0.00;2.00]
<b>Cardiopathie congénitale</b>				
	N	130	28	158
	Non	45 (34.62%)	15 (53.57%)	60 (37.97%)
	Oui	85 (65.38%)	13 (46.43%)	98 (62.03%)
<b>Chirurgie cardiaque antérieure</b>				
	N	130	28	158
	Oui	79 (60.77%)	15 (53.57%)	94 (59.49%)
	Non	51 (39.23%)	13 (46.43%)	64 (40.51%)
<b>Antiarythmique</b>				
	N manquant	10	3	13
	N	120	25	145
	Oui	13 (10.83%)	0 (0.00%)	13 (8.97%)
	Non	107 (89.17%)	25 (100.0%)	132 (91.03%)
<b>Opérateur</b>				
	N manquant	3	2	5
	N	127	26	153
	A	64 (50.39%)	12 (46.15%)	76 (49.67%)
	B	33 (25.98%)	6 (23.08%)	39 (25.49%)
	C	17 (13.39%)	4 (15.38%)	21 (13.73%)
	D	12 (9.45%)	2 (7.69%)	14 (9.15%)
	E	1 (0.79%)	2 (7.69%)	3 (1.96%)
<b>Indication Pacemaker</b>				
	N	130	28	158
	BAV congénital	47 (36.15 %)	14 (50%)	61 (38.60 %)
	BAV post- opératoire	75 (57.69%)	13 (46.43%)	88 (55.70%)
	Dysfonction sinusale	1 (0.77 %)	0 (0 %)	1 (0.63 %)

		<b>Pas de dysfonction de sonde N=130</b>	<b>Dysfonction de sonde N=28</b>	<b>Total N=158</b>
	QT long	4 (3.08 %)	0 (0%)	4(2 .53 %)
	Autre	3 (2.31 %)	1 (3.57%)	4 (2.53 %)
Chirurgie cardiaque concomitante	N	130	28	158
	Oui	7 (5.38%)	0 (0.00%)	7 (4.43%)
	Non	123 (94.62%)	28 (100.0%)	151 (95.57%)
Voie d'abord	N manquant	9	3	12
	N	121	25	146
	Sternotomie	45 (37.19%)	12 (48.00%)	57 (39.04%)
	Thoracotomie	65 (53.72%)	11 (44.00%)	76 (52.05%)
	Sous- xyphoïdienne	11 (9.09%)	2 (8.00%)	13 (8.90%)
Loge boîtier	N	130	28	158
	Abdominale gauche	89 (68.46%)	15 (53.57%)	104 (65.82%)
	Loge des grands droits	27 (20.77%)	8 (28.57%)	35 (22.15%)
	Sous- diaphragmatique	0 (0.00%)	2 (7.14%)	2 (1.27%)
	Pré-pectorale gauche	12 (9.23%)	3 (10.71%)	15 (9.49%)
	Abdominale droite	2 (1.54%)	0 (0.00%)	2 (1.27%)
	Complication de la procédure	N	130	28
Oui		5 (3.85%)	1 (3.57%)	6 (3.80%)
Non		125 (96.15%)	27 (96.43%)	152 (96.20%)
Suivi (années)	N	130	28	158
	Min-Max	[0.09 ;16.82]	[0.03 ;14.18]	[0.03 ;16.82]
	Moyenne	5.02	4.07	4.85
	Ecart-type	4.24	3.94	4.19
	Médiane	4.37	2.85	4.01
	Q1-Q3	[1.64 ; 7.60]	[1.19 ;4.95]	[1.60 ;7.12]

		<b>Pas de dysfonction de sonde N=130</b>	<b>Dysfonction de sonde N=28</b>	<b>Total N=158</b>
Emplacement de la sonde	N	130	28	158
	Atriale	64 (49.23%)	11 (39.29%)	75 (47.47%)
	Ventriculaire	66 (50.77%)	17 (60.71%)	83 (52.53%)
Nom de sonde	N	130	28	158
	4951	2 (1.54%)	1 (3.70%)	3 (1.91%)
	4965	42 (32.31%)	12 (44.44%)	54 (34.39%)
	4968	85 (65.38%)	14 (51.85%)	99 (63.06%)
	5071	0	1 (3.70%)	1 (0.63%)
	Myopore	1 (0.77%)	0 (0.00%)	1 (0.63%)
Polarité	N	130	28	158
	Unipolaire	44 (33.85%)	14 (50.00%)	58 (36.71%)
	Bipolaire	86 (66.15%)	14 (50.00%)	100 (63.29%)
Stéroïdes	N	130	28	158
	Oui	129 (99.23%)	27 (96.43%)	156 (98.73%)
	Non	1 (0.77%)	1 (3.57%)	2 (1.27%)
Fixation	N	130	28	158
	Passive	127 (97.69%)	26 (92.86%)	153 (96.84%)
	Active	1 (0.77%)	1 (3.57%)	2 (1.27%)
	Hameçon	2 (1.54%)	1 (3.57%)	3 (1.90%)
Marque	N	130	28	158
	Medtronic	129 (99.23%)	28 (100.0%)	157 (99.37%)
	Greatbatch	1 (0.77%)	0 (0.00%)	1 (0.63%)
Seuil de stimulation à l'implantation (Volt)	N manquant	10	3	13
	N	120	25	145
	Min-Max	[0.10;6.00]	[0.25;2.90]	[0.10;6.00]
	Moyenne	1.16	1.18	1.17
	Ecart-type	0.94	0.74	0.91
	Médiane	1.00	1.00	1.00
	Q1-Q3	[0.50;1.50]	[0.50;1.60]	[0.50;1.50]
Impédance à l'implantation (Ohm)	N manquant	12	3	15
	N	118	25	143

		<b>Pas de dysfonction de sonde N=130</b>	<b>Dysfonction de sonde N=28</b>	<b>Total N=158</b>
	Min-Max	[230 ; 1558]	[200 ; 1423]	[200 ; 1558]
	Moyenne	699	704	700
	Ecart-type	334	332	332
	Médiane	602	688	657
	Q1-Q3	[408 ; 937]	[493 ; 939]	[409 ; 937]
Seuil de détection à l'implantation (Millivolt)	N manquant	21	2	23
	N	109	26	135
	Min-Max	[0.50;30.00]	[0.60;30.00]	[0.50;30.00]
	Moyenne	8.14	9.54	8.41
	Ecart-type	7.62	8.19	7.72
	Médiane	5.40	6.80	5.50
	Q1-Q3	[2.8;10.60]	[2.80;15.40]	[2.80;11.50]
Seuil minimal d'énergie à l'implantation (Microjoule)	N manquant	37	10	47
	N	93	18	111
	Min-Max	[0.02;25.41]	[0.04;20.51]	[0.02;25.40]
	Moyenne	2.02	2.23	2.05
	Ecart-type	4.18	4.87	4.27
	Médiane	0.73	0.62	0.73
	Q1-Q3	[0.26;1.75]	[0.16;1.78]	[0.24;1.76]
Valeur moyenne du seuil minimal d'énergie sur le suivi (Microjoule)	N manquant	12	4	16
	N	118	24	142
	Min-Max	[0.02;82.06]	[0.04;9.43]	[0.02;82.06]
	Moyenne	2.39	2.13	2.35
	Ecart-type	8.21	2.43	7.54
	Médiane	0.71	1.26	0.77
	Q1-Q3	[0.47;1.28]	[0.49;2.37]	[0.47;1.42]
Valeur moyenne du seuil de stimulation sur le suivi (Volt)	N manquant	0	1	1
	N	130	27	157
	Min-Max	[0.18;5.00]	[0.38;4.13]	[0.18;5.00]
	Moyenne	0.94	1.59	1.06
	Ecart-type	0.54	1.04	0.70
	Médiane	0.84	1.25	0.87

		<b>Pas de dysfonction de sonde N=130</b>	<b>Dysfonction de sonde N=28</b>	<b>Total N=158</b>
Q1-Q3		[0.66;1.03]	[0.81;2.33]	[0.67;1.13]
Valeur moyenne de détection sur le suivi (Millivolt)	N manquant	6	2	8
	N	124	26	150
	Min-Max	[0.85;30.88]	[0.96;22.20]	[0.85;30.88]
	Moyenne	8.01	8.17	8.04
	Ecart-type	6.54	6.04	6.44
	Médiane	5.65	8.00	5.72
	Q1-Q3	[2.90;10.97]	[2.80;11.77]	[2.90;11.00]
Valeur moyenne de l'impédance sur le suivi (Ohm)	N manquant	0	1	1
	N	130	27	157
	Min-Max	[167.69;1445.00]	[200.00;5176.00]	[167.69;5176.00]
	Moyenne	543.64	909.22	606.51
	Ecart-type	221.33	1089.34	507.38
	Médiane	552.07	661.50	556.60
	Q1-Q3	[366.55;682.86]	[365.40;829.00]	[366.55;694.85]

*Kg (kilogramme) ; cm (centimètre) ; BAV (bloc atrio-ventriculaire) ; N manquant (information non disponible dans le dossier médical)*

## VIII. Bibliographie

1. Chandler SF, Fynn-Thompson F, Mah DY. Role of cardiac pacing in congenital complete heart block. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* nov 2017;15(11):853-61.
2. Bordachar P, Zachary W, Ploux S, Labrousse L, Haissaguerre M, Thambo J-B. Pathophysiology, clinical course, and management of congenital complete atrioventricular block. *Heart Rhythm.* mai 2013;10(5):760-6.
3. Julkunen H, Eronen M. The rate of recurrence of isolated congenital heart block: a population-based study. *Arthritis Rheum.* févr 2001;44(2):487-8.
4. Wainwright B, Bhan R, Trad C, Cohen R, Saxena A, Buyon J, et al. Autoimmune-mediated congenital heart block. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* [Internet]. 8 oct 2019 [cité 18 avr 2020]; Disponible sur: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1521693419301324>
5. Autoimmune congenital heart block: complex and unusual situations - P Brito-Zerón, PM Izmirly, M Ramos-Casals, JP Buyon, MA Khamashta, 2016 [Internet]. [cité 10 mai 2020]. Disponible sur: [https://journals.sagepub.com/doi/full/10.1177/0961203315624024?url\\_ver=Z39.88-2003&rfr\\_id=ori:rid:crossref.org&rfr\\_dat=cr\\_pub%20%20pubmed](https://journals.sagepub.com/doi/full/10.1177/0961203315624024?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori:rid:crossref.org&rfr_dat=cr_pub%20%20pubmed)
6. Jaeggi ET, Hamilton RM, Silverman ED, Zamora SA, Hornberger LK. Outcome of children with fetal, neonatal or childhood diagnosis of isolated congenital atrioventricular block. A single institution's experience of 30 years. *J Am Coll Cardiol.* 2 janv 2002;39(1):130-7.
7. Gleicher N, Elkayam U. Preventing congenital neonatal heart block in offspring of mothers with anti-SSA/Ro and SSB/La antibodies: A review of published literature and registered clinical trials. *Autoimmun Rev.* 1 sept 2013;12(11):1039-45.
8. Izmirly PM, Costedoat-Chalumeau N, Pisoni CN, Khamashta MA, Kim MY, Saxena A, et al. Maternal use of hydroxychloroquine is associated with a reduced risk of recurrent anti-SSA/Ro-antibody-associated cardiac manifestations of neonatal lupus. *Circulation.* 3 juill 2012;126(1):76-82.
9. Friedman DM, Llanos C, Izmirly PM, Brock B, Byron J, Copel J, et al. Evaluation of fetuses in a study of intravenous immunoglobulin as preventive therapy for congenital heart block: Results of a multicenter, prospective, open-label clinical trial. *Arthritis Rheum.* avr 2010;62(4):1138-46.
10. Pisoni CN, Brucato A, Ruffatti A, Espinosa G, Cervera R, Belmonte-Serrano M, et al. Failure of intravenous immunoglobulin to prevent congenital heart block: Findings of a multicenter, prospective, observational study. *Arthritis Rheum.* avr 2010;62(4):1147-52.
11. Jaeggi ET, Fouron J-C, Silverman ED, Ryan G, Smallhorn J, Hornberger LK. Transplacental fetal treatment improves the outcome of prenatally diagnosed complete atrioventricular block without structural heart disease. *Circulation.* 21 sept 2004;110(12):1542-8.
12. Levesque K, Morel N, Maltret A, Baron G, Masseau A, Orquevaux P, et al. Description of 214 cases of autoimmune congenital heart block: Results of the French neonatal lupus syndrome. *Autoimmun Rev.* déc 2015;14(12):1154-60.

13. Cuneo BF. A management strategy for fetal immune-mediated atrioventricular block: The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine: Vol 23, No 12 [Internet]. [cité 13 sept 2020]. Disponible sur: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.3109/14767051003728237>
14. Makino S, Yonemoto H, Itoh S, Takeda S. Effect of steroid administration and plasmapheresis to prevent fetal congenital heart block in patients with systemic lupus erythematosus and/or Sjögren's syndrome. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2007;86(9):1145-6.
15. Ruffatti A, Milanesi O, Chiandetti L, Cerutti A, Gervasi MT, De Silvestro G, et al. A combination therapy to treat second-degree anti-Ro/La-related congenital heart block: a strategy to avoid stable third-degree heart block? *Lupus*. mai 2012;21(6):666-71.
16. Baruteau A-E, Probst V, Abriel H. Inherited progressive cardiac conduction disorders. *Curr Opin Cardiol*. janv 2015;30(1):33-9.
17. 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. *Heart Rhythm*. déc 2013;10(12):e85-108.
18. Baruteau A-E, Pass RH, Thambo J-B, Behaghel A, Le Pennec S, Perdreau E, et al. Congenital and childhood atrioventricular blocks: pathophysiology and contemporary management. *Eur J Pediatr*. 2016;175(9):1235-48.
19. Zaidi S, Choi M, Wakimoto H, Ma L, Jiang J, Overton JD, et al. De novo mutations in histone-modifying genes in congenital heart disease. *Nature*. 13 juin 2013;498(7453):220-3.
20. Mori AD, Bruneau BG. TBX5 mutations and congenital heart disease: Holt-Oram syndrome revealed. *Curr Opin Cardiol*. mai 2004;19(3):211-5.
21. Trivedi M, Goldstein A, Arora G. Prophylactic pacemaker placement at first signs of conduction disease in Kearns-Sayre syndrome. *Cardiol Young*. déc 2018;28(12):1487-8.
22. Shemesh A, Margolin E. Kearns Sayre Syndrome. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 [cité 13 sept 2020]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482341/>
23. Anderson RH, Ho SY. The disposition of the conduction tissues in congenitally malformed hearts with reference to their embryological development. *J Perinat Med*. 1991;19 Suppl 1:201-6.
24. A Review on Advanced Atrioventricular Block in Young or Middle-Aged Adults - BARRA - 2012 - Pacing and Clinical Electrophysiology - Wiley Online Library [Internet]. [cité 13 mai 2020]. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1540-8159.2012.03489.x>
25. Cardiac Pacing and Cardiac Resynchronization Therapy (CRT) ESC Guidelines [Internet]. [cité 19 avr 2020]. Disponible sur: <https://www.escardio.org/Guidelines/Clinical-Practice-Guidelines/Cardiac-Pacing-and-Cardiac-Resynchronization-Therapy>, <https://www.escardio.org/Guidelines/Clinical-Practice-Guidelines/Cardiac-Pacing-and-Cardiac-Resynchronization-Therapy>
26. Michaëlsson M, Jonzon A, Riesenfeld T. Isolated congenital complete atrioventricular block in adult life. A prospective study. *Circulation*. 1 août 1995;92(3):442-9.

27. Gross GJ, Chiu CC, Hamilton RM, Kirsh JA, Stephenson EA. Natural history of postoperative heart block in congenital heart disease: Implications for pacing intervention. *Heart Rhythm*. 1 mai 2006;3(5):601-4.
28. Jalal Z, Bordachar P, Labrousse L, Mondoly P, Ritter P, Thambo J-B. Stimulation cardiaque en pédiatrie : indications, stratégies d'implantation, évolution, techniques d'avenir. *Arch Cardiovasc Dis Suppl*. sept 2012;4(2):138-47.
29. Romer AJ, Tabbutt S, Etheridge SP, Fischbach P, Ghanayem NS, Reddy VM, et al. Atrioventricular block after congenital heart surgery: Analysis from the Pediatric Cardiac Critical Care Consortium. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1 mars 2019;157(3):1168-1177.e2.
30. Adán V, Crown LA. Diagnosis and treatment of sick sinus syndrome. *Am Fam Physician*. 15 avr 2003;67(8):1725-32.
31. Baruteau A-E, Perry JC, Sanatani S, Horie M, Dubin AM. Evaluation and management of bradycardia in neonates and children. *Eur J Pediatr*. 1 févr 2016;175(2):151-61.
32. Long-Term Follow-Up of Patients With Long-QT Syndrome Treated With  $\beta$ -Blockers and Continuous Pacing | *Circulation* [Internet]. [cité 23 mai 2020]. Disponible sur: [https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/01.cir.100.24.2431?url\\_ver=Z39.88-2003&rfr\\_id=ori:rid:crossref.org&rfr\\_dat=cr\\_pub%20%20pubmed](https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/01.cir.100.24.2431?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori:rid:crossref.org&rfr_dat=cr_pub%20%20pubmed)
33. Früh A, Siem G, Holmström H, Døhlen G, Haugaa KH. The Jervell and Lange-Nielsen syndrome; atrial pacing combined with  $\beta$ -blocker therapy, a favorable approach in young high-risk patients with long QT syndrome? *Heart Rhythm*. 1 nov 2016;13(11):2186-92.
34. Rupp S, Jux C. Advances in heart failure therapy in pediatric patients with dilated cardiomyopathy. *Heart Fail Rev*. 2018;23(4):555-62.
35. Motonaga KS, Dubin AM. Cardiac resynchronization therapy for pediatric patients with heart failure and congenital heart disease: a reappraisal of results. *Circulation*. 6 mai 2014;129(18):1879-91.
36. Dubin AM, Janousek J, Rhee E, Strieper MJ, Cecchin F, Law IH, et al. Resynchronization therapy in pediatric and congenital heart disease patients: an international multicenter study. *J Am Coll Cardiol*. 20 déc 2005;46(12):2277-83.
37. Janousek J, Gebauer RA, Abdul-Khaliq H, Turner M, Kornyei L, Grollmuss O, et al. Cardiac resynchronisation therapy in paediatric and congenital heart disease: differential effects in various anatomical and functional substrates. *Heart Br Card Soc*. juill 2009;95(14):1165-71.
38. The First Pacemaker - MOND - 1982 - Pacing and Clinical Electrophysiology - Wiley Online Library [Internet]. [cité 30 mai 2020]. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1540-8159.1982.tb02226.x?sid=nlm%3Apubmed>
39. Electrophysiology P gracieuseté de la NAS of P and. Stimulateur cardiaque de Hyman (reproduction) [Internet]. Gouvernement du Canada, Ministère du Patrimoine canadien, Réseau canadien d'information sur le patrimoine; [cité 23 mai 2020]. Disponible sur: <http://www.virtualmuseum.ca/edu/ViewLoitDa.do?method=preview&lang=FR&id=4091>

40. DeForge WF. Cardiac pacemakers: a basic review of the history and current technology. *J Vet Cardiol.* 1 avr 2019;22:40-50.
41. Beck H, Boden WE, Patibandla S, Kireyev D, Gupta V, Campagna F, et al. 50th Anniversary of the First Successful Permanent Pacemaker Implantation in the United States: Historical Review and Future Directions. *Am J Cardiol.* 15 sept 2010;106(6):810-8.
42. Chardack WM, Gage AA, Federico AJ, Schimert G, Greatbatch W. The long-term treatment of heart block. *Prog Cardiovasc Dis.* 1 sept 1966;9(2):105-35.
43. Arnsbo P, Møller M. Updated Appraisal of Pacing Lead Performance from the Danish Pacemaker Register: The Reliability of Bipolar Pacing Leads Has Improved. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2000;23(9):1401-6.
44. Chardack WM, Gage AA, Federico AJ, Schimert G, Greatbatch W. Five years' clinical experience with an implantable pacemaker: an appraisal. *Surgery.* nov 1965;58(5):915-22.
45. Mond H, Stokes K, Helland J, Grigg L, Kertes P, Pate B, et al. The Porous Titanium Steroid Eluting Electrode: A Double Blind Study Assessing the Stimulation Threshold Effects of Steroid. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1988;11(2):214-9.
46. Crossley George H., Brinker Jeffrey A., Reynolds Dwight, Spencer William, Johnson W. Ben, Hurd Howard, et al. Steroid Elution Improves the Stimulation Threshold in an Active-Fixation Atrial Permanent Pacing Lead. *Circulation.* 15 nov 1995;92(10):2935-9.
47. Gabor Z. Duray. Long-term performance of a transcatheter pacing system: 12-Month results from the Micra Transcatheter Pacing Study - Heart Rhythm [Internet]. [cité 29 juin 2020]. Disponible sur: [https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271\(17\)30146-7/fulltext](https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271(17)30146-7/fulltext)
48. Jonathan P. Piccini. Long-term outcomes in leadless Micra transcatheter pacemakers with elevated thresholds at implantation: Results from the Micra Transcatheter Pacing System Global Clinical Trial - Heart Rhythm [Internet]. [cité 29 juin 2020]. Disponible sur: [https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271\(17\)30074-7/fulltext](https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271(17)30074-7/fulltext)
49. Defaye P. La stimulation sans sonde : où en est-on ? *Arch Mal Coeur Vaiss - Prat.* 1 mars 2019;2019(276):3-10.
50. Chinitz L, P R, Sk K, S I, C G, M G-B, et al. Accelerometer-based atrioventricular synchronous pacing with a ventricular leadless pacemaker: Results from the Micra atrioventricular feasibility studies [Internet]. Vol. 15, Heart rhythm. *Heart Rhythm;* 2018 [cité 14 sept 2020]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29758405/>
51. Nishant Verma and Bradley P Knight. Update in Cardiac Pacing [Internet]. [cité 29 juin 2020]. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6702597/>
52. Dagdeviren C, Shi Y, Joe P, Ghaffari R, Balooch G, Usgaonkar K, et al. Conformal piezoelectric systems for clinical and experimental characterization of soft tissue biomechanics. *Nat Mater.* juill 2015;14(7):728-36.
53. Dagdeviren C, Yang BD, Su Y, Tran PL, Joe P, Anderson E, et al. Conformal piezoelectric energy harvesting and storage from motions of the heart, lung, and diaphragm. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 4 févr 2014;111(5):1927-32.

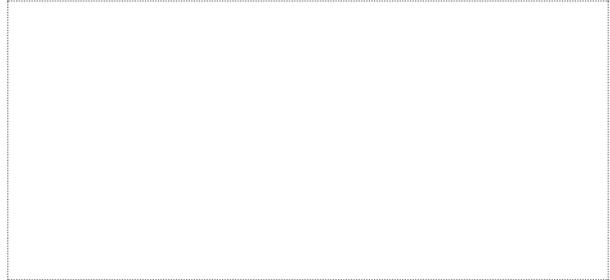
54. Haeberlin A, Zurbuchen A, Walpen S, Schaerer J, Niederhauser T, Huber C, et al. The first batteryless, solar-powered cardiac pacemaker. *Heart Rhythm*. juin 2015;12(6):1317-23.
55. Next-generation pacemakers: from small devices to biological pacemakers [Internet]. [cité 29 juin 2020]. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6261336/>
56. Wildbolz M, Dave H, Weber R, Gass M, Balmer C. Pacemaker Implantation in Neonates and Infants: Favorable Outcomes with Epicardial Pacing Systems. *Pediatr Cardiol*. 1 juin 2020;41(5):910-7.
57. Takeuchi D, Tomizawa Y. Pacing device therapy in infants and children: a review. *J Artif Organs Off J Jpn Soc Artif Organs*. mars 2013;16(1):23-33.
58. Filippo PD, Giofrè F, Leidi C, Senni M, Ferrari P. Transvenous pacing in pediatric patients with bipolar lumenless lead: Ten-year clinical experience. *Int J Cardiol*. 15 mars 2018;255:45-9.
59. Fortescue EB, Berul CI, Cecchin F, Walsh EP, Triedman JK, Alexander ME. Comparison of Modern Steroid-Eluting Epicardial and Thin Transvenous Pacemaker Leads in Pediatric and Congenital Heart Disease Patients. *J Interv Card Electrophysiol*. 1 oct 2005;14(1):27-36.
60. Silveti MS, Drago F, Di Carlo D, Placidi S, Brancaccio G, Carotti A. Cardiac pacing in paediatric patients with congenital heart defects: transvenous or epicardial? *Eur Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol*. sept 2013;15(9):1280-6.
61. Eliasson H, Sonesson S-E, Salomonsson S, Skog Andreasson A, Wahren-Herlenius M, Gadler F. Pacing therapy in children with isolated complete atrioventricular block: a retrospective study of pacing system survival and pacing-related complications in a national cohort. *Eur Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol*. 1 nov 2019;21(11):1717-24.
62. 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*. août 1997;20(8 Pt 1):1902-9.
63. Sanjeev S, Karpawich PP. Superior Vena Cava and Innominate Vein Dimensions in Growing Children. *Pediatr Cardiol*. 1 août 2006;27(4):414-9.
64. Antonelli D, Turgeman Y, Kaveh Z, Artoul S, Rosenfeld T. Short-term thrombosis after transvenous permanent pacemaker insertion. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. févr 1989;12(2):280-2.
65. 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*. juill 2006;17(7):754-9.
66. Gheissari A, Hordof AJ, Spotnitz HM. Transvenous pacemakers in children: relation of lead length to anticipated growth. *Ann Thorac Surg*. juill 1991;52(1):118-21.
67. Antretter H, Hangler H, Colvin J, Laufer G. Inferior vena caval loop of an endocardial pacing lead did not solve the growth problem in a child. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. nov 2001;24(11):1706-8; discussion 1709.
68. Klug D, Vaksman G, Jarwé M, Wallet F, Francart C, Kacet S, et al. Pacemaker lead infection in young patients. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. juill 2003;26(7 Pt 1):1489-93.

69. Cohen MI, Bush DM, Gaynor JW, Vetter VL, Tanel RE, Rhodes LA. Pediatric pacemaker infections: Twenty years of experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1 oct 2002;124(4):821-7.
70. Zartner PA, Wiebe W, Toussaint-Goetz N, Schneider MB. Lead removal in young patients in view of lifelong pacing. *Eur Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol.* mai 2010;12(5):714-8.
71. Cecchin F, Atallah J, Walsh EP, Triedman JK, Alexander ME, Berul CI. Lead extraction in pediatric and congenital heart disease patients. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* oct 2010;3(5):437-44.
72. Silveti MS, Drago F. Outcome of young patients with abandoned, nonfunctional endocardial leads. *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* avr 2008;31(4):473-9.
73. Kammeraad J a. E, Rosenthal E, Bostock J, Rogers J, Sreeram N. Endocardial Pacemaker Implantation in Infants Weighing  $\leq 10$  Kilograms. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2004;27(11):1466-74.
74. Vos LM, Kammeraad JAE, Freund MW, Blank AC, Breur JMPJ. 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.* 1 avr 2017;19(4):581-7.
75. Webster G, Margossian R, Alexander ME, Cecchin F, Triedman JK, Walsh EP, et al. Impact of transvenous ventricular pacing leads on tricuspid regurgitation in pediatric and congenital heart disease patients. *J Interv Card Electrophysiol Int J Arrhythm Pacing.* janv 2008;21(1):65-8.
76. Paul Khairy. Transvenous Pacing Leads and Systemic Thromboemboli in Patients With Intracardiac Shunts | *Circulation* [Internet]. [cité 28 juin 2020]. Disponible sur: [https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.622076?url\\_ver=Z39.88-2003&rfr\\_id=ori:rid:crossref.org&rfr\\_dat=cr\\_pub%20%20pubmed](https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.622076?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori:rid:crossref.org&rfr_dat=cr_pub%20%20pubmed)
77. Silka MJ, Rice MJ. Paradoxical embolism due to altered hemodynamic sequencing following transvenous pacing. *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* avr 1991;14(4 Pt 1):499-503.
78. Johnson C, Galindez L. Multiple systemic emboli complicating the course of a patient with an atrial septal defect, an atrial septal aneurysm and an endocardial right atrial pacemaker lead. *P R Health Sci J.* sept 1998;17(3):281-4.
79. Dębski M, Ulman M, Ząbek A, Boczar K, Haberka K, Kuniewicz M, et al. Lead-related complications after DDD pacemaker implantation. *Kardiol Pol.* 2018;76(8):1224-31.
80. Aellig NC, Balmer C, Dodge-Khatami A, Rahn M, Prêtre R, Bauersfeld U. Long-term follow-up after pacemaker implantation in neonates and infants. *Ann Thorac Surg.* avr 2007;83(4):1420-3.
81. Cohen MI, Bush DM, Vetter VL, Tanel RE, Wieand TS, Gaynor JW, et al. Permanent epicardial pacing in pediatric patients: seventeen years of experience and 1200 outpatient visits. *Circulation.* 29 mai 2001;103(21):2585-90.
82. Lau KC, Gaynor JW, Fuller SM, Smoots KA, Shah MJ. Long-term atrial and ventricular epicardial pacemaker lead survival after cardiac operations in pediatric patients with congenital heart disease. *Heart Rhythm.* 1 mars 2015;12(3):566-73.

83. Paech C, Kostelka M, Dähnert I, Flosdorff P, Riede FT, Gebauer RA. Performance of steroid eluting bipolar epicardial leads in pediatric and congenital heart disease patients: 15 years of single center experience. *J Cardiothorac Surg.* 12 mai 2014;9:84.
84. Thomson JDR, Blackburn ME, Van Doorn C, Nicholls A, Watterson KG. Pacing activity, patient and lead survival over 20 years of permanent epicardial pacing in children. *Ann Thorac Surg.* avr 2004;77(4):1366-70.
85. Kubus P, Materna O, Gebauer RA, Matejka T, Gebauer R, Tláškal T, et al. Permanent epicardial pacing in children: long-term results and factors modifying outcome. *Eur Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol.* avr 2012;14(4):509-14.
86. Breatnach CR, Dunne L, Al-Alawi K, Oslizlok P, Kenny D, Walsh KP. Leadless Micra Pacemaker Use in the Pediatric Population: Device Implantation and Short-Term Outcomes. *Pediatr Cardiol* [Internet]. 19 déc 2019 [cité 1 mai 2020]; Disponible sur: <https://doi.org/10.1007/s00246-019-02277-y>
87. Implantation of a leadless pacemaker in a pediatric patient with congenital heart disease [Internet]. [cité 29 juin 2020]. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6241038/>
88. Jimenez E, Aggarwal V, Bass J, Cortez D. Micra leadless pacemaker retrieval in a pediatric patient. *Indian Pacing Electrophysiol J* [Internet]. 25 mars 2020 [cité 18 avr 2020]; Disponible sur: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0972629220300358>
89. Kwak JG, Kim S-J, Song JY, Choi EY, Lee SY, Shim WS, et al. Permanent Epicardial Pacing in Pediatric Patients: 12-Year Experience at a Single Center. *Ann Thorac Surg.* 1 févr 2012;93(2):634-9.
90. Matsuhisa H, Oshima Y, Maruo A, Hasegawa T, Tanaka A, Noda R, et al. Pacing therapy in children. *Circ J Off J Jpn Circ Soc.* 2014;78(12):2972-8.
91. Murayama H, Maeda M, Sakurai H, Usui A, Ueda Y. Predictors affecting durability of epicardial pacemaker leads in pediatric patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* févr 2008;135(2):361-6.
92. Stanner C, Horndasch M, Vitanova K, Strbad M, Ono M, Hessling G, et al. Neonates and infants requiring life-long cardiac pacing: How reliable are epicardial leads through childhood? *Int J Cardiol.* 15 2019;297:43-8.
93. Kwak JG, Cho S, Kim W-H. Surgical Outcomes of Permanent Epicardial Pacing in Neonates and Young Infants Less Than 1 Year of Age. *Heart Lung Circ.* 1 juill 2019;28(7):1127-33.
94. Wells WJ, Batra AS. Management of phrenic nerve stimulation caused by epicardial pacemaker leads in children. *Ann Thorac Surg.* nov 2003;76(5):1757-8.
95. Lichtenstein BJ, Bichell DP, Connolly DM, Lamberti JJ, Shepard SM, Seslar SP. Surgical approaches to epicardial pacemaker placement: does pocket location affect lead survival? *Pediatr Cardiol.* oct 2010;31(7):1016-24.
96. Carreras et al. Cardiac strangulation following epicardial pacemaker implantation: A rare pediatric complication - *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* [Internet]. [cité 4 août 2020]. Disponible sur: [https://www.jtcvs.org/article/S0022-5223\(14\)01603-1/fulltext](https://www.jtcvs.org/article/S0022-5223(14)01603-1/fulltext)

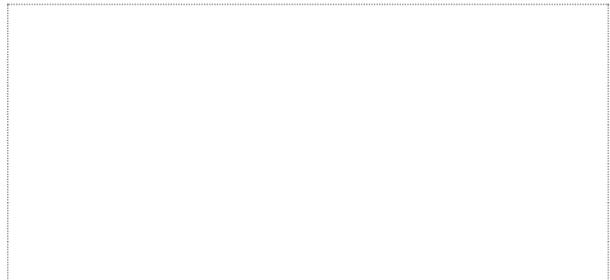
97. Riede FT, Kostelka M, Dähnert I. Cardiac strangulation: a rare, but devastating complication of epicardial pacing causing progressive myocardial ischaemia. *Eur Heart J*. févr 2009;30(4):435.
98. Alhuzaimi A, Roy N, Duncan WJ. Cardiac strangulation from epicardial pacemaker: early recognition and prevention. *Cardiol Young*. août 2011;21(4):471-3.
99. Salerno JC, Johnston TA, Chun TU, Jones TK. Coronary compression by an epicardial pacing lead within the pericardium. *J Cardiovasc Electrophysiol*. juill 2007;18(7):786.
100. Perry JC, Nihill MR, Ludomirsky A, Ott DA, Garson A. The pulmonary artery lasso: epicardial pacing lead causing right ventricular outflow obstruction. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. juin 1991;14(6):1018-23.
101. Post MC, Budts W, Van de Bruaene A, Willems R, Meyns B, Rega F, et al. Failure of epicardial pacing leads in congenital heart disease: not uncommon and difficult to predict. *Neth Heart J*. août 2011;19(7-8):331-5.
102. Chaouki AS, Spar DS, Khoury PR, Anderson JB, Knilans TK, Morales DLS, et al. Risk factors for complications in the implantation of epicardial pacemakers in neonates and infants. *Heart Rhythm*. 2017;14(2):206-10.

**Vu, le Président du Jury,**  
(tampon et signature)



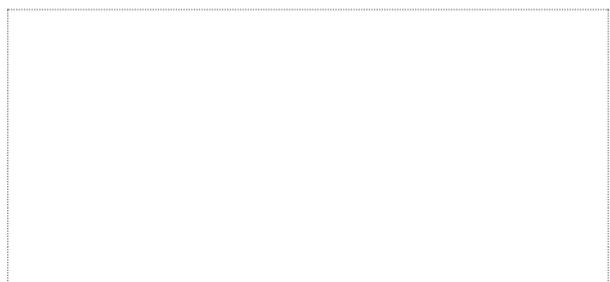
Professeur Vincent PROBST

**Vu, le Directeur de Thèse,**  
(tampon et signature)



Docteur Gilles LANDE

**Vu, le Doyen de la Faculté,**



Professeur Pascale JOLLIET

**Titre de Thèse :** La stimulation épiscopordique en pédiatrie : Plus de 10 ans d'expérience au CHU de Nantes

---

## RESUME

La stimulation cardiaque chez l'enfant a des indications et problématiques spécifiques différentes de l'adulte.

A Nantes en pédiatrie, nous utilisons quasiment exclusivement la stimulation épiscopordique. Nous avons suivi une cohorte de 79 patients, implantés de 158 sondes épiscopordiques durant une moyenne de 4,9 ans.

La principale complication était la dysfonction de sondes, survenue pour 28 d'entre elles. La survie des sondes de stimulation était à 1 an de 95%, à 5 ans de 82%, à 10 ans de 75% et à 15 ans de 55%, ce qui était similaire aux autres études publiées dans la littérature scientifique. L'étiologie la plus fréquente de dysfonction de sondes était l'élévation chronique de seuil, puis les fractures de sondes. Les facteurs de risque de dysfonction de sondes étaient le seuil de stimulation moyen et l'impédance moyenne sur le suivi.

---

## MOTS-CLES

STIMULATION CARDIAQUE, STIMULATION EPICARDIQUE, PEDIATRIE, BAV CONGÉNITAL, BAV POST OPERATOIRE