



Défibrillateur automatique implantable en cardiologie pédiatrique et congénitale : revue de la littérature, expérience bordelaise et perspectives d'avenir

Thomas Pospiech

► To cite this version:

Thomas Pospiech. Défibrillateur automatique implantable en cardiologie pédiatrique et congénitale : revue de la littérature, expérience bordelaise et perspectives d'avenir. Médecine humaine et pathologie. 2015. dumas-01224736

HAL Id: dumas-01224736

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01224736>

Submitted on 5 Nov 2015

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UNIVERSITE DE BORDEAUX
U.F.R. DES SCIENCES MEDICALES

Année 2015

Thèse n° 3085

Thèse pour l'obtention du
DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Thomas POSPIECH

Né le 05 décembre 1987 à Metz (57)

**Défibrillateur automatique implantable en cardiologie pédiatrique et congénitale :
revue de la littérature, expérience bordelaise et perspectives d'avenir**

Sous la direction de : Monsieur le Dr Zakaria JALAL

Soutenue publiquement le mardi 06 octobre 2015

Membres du jury :

M. DOUARD Hervé	Professeur des Universités – Praticien Hospitalier	Président
M. BORDACHAR Pierre	Professeur des Universités – Praticien Hospitalier	Juge
M. THAMBO Jean-Benoît	Professeur des Universités – Praticien Hospitalier	Juge
M. ROUBERTIE François	Praticien Hospitalier	Juge
M. JALAL Zakaria	Praticien Hospitalier	Juge

A NOTRE PRESIDENT DU JURY

Monsieur le Professeur H. DOUARD

Professeur des Universités

Praticien Hospitalier

Vous me faites l'honneur de présider ce jury de thèse. Votre expérience en cardiologie du sport et réadaptation cardiaque est un exemple. Les six mois passés dans votre service ont confirmé mon attrait pour la physiologie de l'exercice et la cardiologie du sport. Vous m'accordez votre confiance en m'accueillant pour les années à venir. Je ferai tout pour être à la hauteur de vos attentes. Soyez assuré de mon profond respect.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur P. BORDACHAR

Professeur des Universités

Praticien Hospitalier

Tu me fais l'honneur de juger et rapporter cette thèse. Je te remercie pour ton apport majeur et ton soutien dans la réalisation de cette thèse. Je te remercie également pour les heures passées à nous faire partager ton savoir dans le domaine de la stimulation et la défibrillation cardiaque, en cours, en consultation, en salle d'électrophysiologie ou dans le service. Ton dynamisme et ta rigueur sont des exemples. Sois assuré de mon profond respect.

Monsieur le Professeur J-B. THAMBO

Professeur des Universités

Praticien Hospitalier

Vous me faites l'honneur de juger cette thèse. J'ai eu le privilège de travailler six mois dans votre service, et de découvrir tout l'intérêt et la réflexion autour des cardiopathies congénitales, et de voir autrement l'hémodynamique. L'évolution et le dynamisme du service ainsi que de la discipline m'ont particulièrement marqué. Soyez assuré de mon profond respect.

Monsieur le Docteur Z. JALAL

Praticien Hospitalier

Tu me fais l'honneur de juger cette thèse. Je te remercie d'avoir accepté de diriger ce travail et de la confiance que tu m'as témoignée. Tu as su m'orienter, m'accompagner et contribuer à améliorer le contenu tout au long de la réalisation de cette thèse. Je te remercie également pour les six mois passés à tes côtés dans le service, à m'avoir initié aux subtilités des cardiopathies congénitales, alliant pédagogie, rigueur et gentillesse. Ton dynamisme sur le plan scientifique, ainsi que ta réflexion permanente sur la physiopathologie et la prise en charge des cardiopathies congénitales sont des exemples. Sois assuré de mon profond respect.

Monsieur le Docteur F. ROUBERTIE

Praticien Hospitalier

Vous me faites l'honneur de juger cette thèse. J'ai pu mesurer à vos côtés l'enjeu que représente la prise en charge chirurgicale des patients avec cardiopathie congénitale. Je vous remercie de m'avoir accueilli au bloc opératoire, me permettant de découvrir le caractère passionnant et minutieux de la chirurgie cardiaque, a fortiori en pédiatrie. Soyez assuré de mon profond respect.

REMERCIEMENTS

A mes Maîtres d'Internat :

Au Pr P. Coste et l'équipe des soins intensifs, notamment les Drs F. Casassus, W. Chasseriaud, B. Fialon, L. Leroux, D. Naïbo, B. Seguy.

Au Dr L. Aimable, pour ta disponibilité, ta gentillesse, et les multiples choses apprises à tes côtés au cours de mon semestre dans le service.

Au Dr J. Jaussaud, pour tout ce que tu m'as appris, la vision globale de la cardiologie que tu m'as permis de percevoir ; merci également de m'avoir accompagné et soutenu dans mon premier travail de recherche, devenu travail de mémoire, et qui a abouti récemment. Il n'en aurait probablement pas été ainsi sans ton aide. Merci pour ton enthousiasme autour de la cardiologie du sport et la physiologie de l'exercice. Apprendre à tes côtés est un honneur.

Au Pr J-B Thambo et les Drs X. Iriart, J-B Mouton, M. Nelson-Veniard, P-E Seguela, J. Thomas ainsi que l'équipe de réanimation des cardiopathies congénitales.

Au Dr B. Gauche et l'équipe de réanimation de Libourne.

Aux Drs C. Cornolle, B. Darcy, M. Dijos, M. Landelle, et Y. Pucheu pour leurs conseils avisés en échocardiographie et doppler vasculaire.

Au Pr M. Haïssaguerre et l'équipe de rythmologie, Pr P. Jaïs, les Drs M. Hocini, F. Sacher, N. Derval, A. Denis, P. Bordachar, S. Ploux, P. Ritter, pour leur accueil dans le service et en salle d'électrophysiologie, et les heures d'enseignement expert en électrocardiogramme. Merci aux chefs de cliniques du service pour leur gentillesse, leur disponibilité et leur pédagogie : Dr S. Amraoui et sa bonne humeur permanente, Dr N. Klotz pour les heures passées à tes côtés en salle d'électrophysiologie, et Dr A. Zemmoura pour ta patience, ton calme, ta rigueur, ta pédagogie, et ta vision globale de la médecine, plaçant l'humain au centre de toutes les discussions ; apprendre à tes côtés a été un privilège.

Au Dr J-M Sellal, tu as d'abord été mon interne à Nancy, finissant de me convaincre de choisir la cardiologie comme spécialité, puis j'ai eu la chance de te retrouver à Bordeaux en rythmologie pour ton année de fellowship. Et tu n'as rien perdu de ta gentillesse, ton humilité, ta pédagogie, et ta rigueur. C'est avec regrets que je vais te voir repartir à Nancy. Merci pour tout.

A l'équipe de cardiologie de Libourne, qui m'a accueilli pendant un an :

Au Dr J-M Perron, pour ton énergie et ta bonne humeur permanente, merci pour les heures passées en salle de coronarographie à m'apprendre l'art du cathétérisme (« regarde, tu tires, tu tournes, hop, tu vois c'est facile ! »).

Au Dr J. Lefevre, pour ta gentillesse, ton écoute, ta simplicité, ta rigueur, et ton calme en toutes circonstances. Merci pour ta patience et ta pédagogie en salle de coronarographie. J'ai pu apprécier également ta vision globale de la médecine et de la prise en charge de chaque patient qui reste à mon sens exemplaire. J'ai pu apprendre lors des multiples visites à tes côtés le sens du mot médecin. Merci pour tout.

Au Dr P. Chevallereau, pour ton enthousiasme, ton dynamisme et ta sagacité. Merci pour ces visites « musclées » au cours desquelles j'ai pu apprendre énormément. Merci pour ta patience et ta pédagogie en salle de coronarographie. La rigueur avec laquelle tu prends en charge chaque patient est un exemple également.

Au Dr A. Deplagne, pour ta gentillesse et ta disponibilité. Merci pour ton accueil en salle d'électrophysiologie, et ton écoute ouverte à propos des multiples dossiers de troubles du rythme.

Au Dr D. Ducos, pour ta gentillesse et ton "expérience rythmologique", ainsi que ton accueil en salle d'électrophysiologie. J'ai apprécié également ta grande connaissance de la montagne et de l'alpinisme.

Au Dr C.Saint-André, merci pour la patience, le calme et la disponibilité dont tu as pu faire preuve, de mon premier semestre (et mes premières poses de voies centrales) jusqu'à aujourd'hui. En vous souhaitant à Auguste, Chloé, Servane et toi le meilleur pour la suite.

Au Dr P. Poustis, merci pour ces deux semestres passés à tes côtés, à ces visites, KT, ETO et autres débriefings per- et post-gardes. « On verra bien ! ».

Aux Drs H. Aouchiche et F. Sorain, pour votre disponibilité et votre bonne humeur.

REMERCIEMENTS

A ma famille :

A Elisa, merci pour ton sourire et ton amour au quotidien. Merci pour toutes ces belles années, passées et à venir.

A ma mère, merci pour tout ce que tu m'as apporté et continue à m'apporter. Tu es tout simplement parfaite à mes yeux. Merci pour tout.

A Bernard, c'est probablement grâce à toi que j'ai choisi la médecine, puis la cardiologie, notamment la cardiologie du sport. Merci évidemment pour tout le reste, pour ta présence et ton soutien depuis tant d'années.

A Nicolas et Violaine, ainsi qu'à Géraldine, Valentin, merci pour tous ces précieux instants passés à vos côtés. En attendant avec impatience la petite dernière, Lucie.

A mes grands-parents que je n'ai pas ou pas assez connus.

A toute ma famille.

REMERCIEMENTS

A mes amis :

A mes amis d'enfance :

A Khaled.

A Florian, François-Xavier et François, d'avoir toujours été là. Incollables sur n'importe quelle question footballistique ou réplique de "H". Merci pour ces innombrables fous rires, et pour tous ces bons moments passés et à venir.

A mes amis de fac :

A Laura, tu es évidemment dans les deux catégories, ta bonne humeur permanente n'a d'égal que ta gentillesse. Merci pour tout.

A Matthieu, Maxime et Robert, pour tous ces fous rires. Grâce à vous, les années de fac (et post-fac) restent d'excellents souvenirs.

A tous les autres.

A mes amis d'internat :

A Adeline et Anne-Sophie, pour ces bonnes soirées.

A Flavie, toujours disponible pour discuter, sortir, faire la fête etc. Merci pour tout.

A François, Florian, Julien, Vincent, pour tous ces bons moments et fous rires (merci également de m'avoir permis de trouver quelqu'un d'aussi mauvais perdant que moi, les intéressés se reconnaîtront). « Terminé ! »

A Albane, Murielle, Olivier, pour votre accueil à la MdB et tout le reste.

A Alex, pour ton calme, ton flegme et tes références musicales.

A Marion, pour tout ce que tu es capable de raconter.

A Arnaud, pour ton dynamisme et ta bonne humeur permanente.

A Amandine et Vincent, pour votre gentillesse.

A J-C, pour ta bonne humeur et ta sympathie, en stage puis en dehors.

A Audrey-Elodie, Clem, Solène et Arthur, Louis.

REMERCIEMENTS

A mes co-internes :

A Clément, ta gentillesse et ton humour (ainsi que ta capacité à me supporter en ces temps de préparation de mémoire et thèse) laisseront d'excellents souvenirs de ces trois derniers semestres d'internat.

A Mathieu, le Briviste Limougeaud Breton, pour ta gentillesse et ta pédagogie.

A Apoena, Grégoire, Maxence, alias "los affrosos", pour tous ces bons moments passés en stage et en dehors.

A Jérôme, pour ta gentillesse et ta simplicité. Je vais m'attaquer à la dure tâche de te succéder, et de faire aussi bien que toi, dans le service et sur les terrains de foot.

A Claire, Elsa et Laura, pour leur soutien durant ce dernier semestre.

A mes co-internes de promo.

A tous les autres, et notamment Agathe, Guillaume, Pierre (Philou), Romain.

A tous les joueurs de foot "du dimanche" : Apo, Arnaud, Emmanuel, Eric, Guillaume B., Guillaume F., Gurvan, Fred, Jérôme, Julien, Nadir, Nico L., Nico W., Pierre, P-E, Romain, Warren.

Aux attachées de recherche clinique de rythmologie pour leur aide précieuse dans la réalisation de cette thèse, ainsi qu'à X. Pillois pour son aide dans l'analyse statistique.

A l'ensemble des équipes qui m'ont accueilli.

ABBREVIATIONS

BrS = Syndrome de Brugada

CIA = Communication Inter-Atriale

CHU = Centre Hospitalier Universitaire

DAI = Défibrillateur Automatique Implantable

DAVD = Dysplasie Arythmogène du Ventricule Droit

ECG = ElectroCardioGramme

FDA = Food and Drug Administration

FV = Fibrillation Ventriculaire

IRM = Imagerie par Résonnance Magnétique

MCH = MyoCardiopathie Hypertrophique

MCD = MyoCardiopathie Dilatée

MS = Mort Subite

NYHA = New-York Heart Association

RP = Repolarisation Précoce

RT = Radiographie Thoracique

SAT = Stimulation Anti-Tachycardique

SQTC = Syndrome du QT Court

SQTL = Syndrome du QT Long

S-ICD = Subcutaneous Implantable Cardioverter Defibrillator

TdF = Tétralogie de Fallot

TSV = Tachycardie Supra Ventriculaire

TV = Tachycardie Ventriculaire

TVPC = Tachycardie Ventriculaire Polymorphe Catécholergique

VD = Ventricule Droit

VG = Ventricule Gauche

TABLE DES MATIERES

I. INTRODUCTION.....	15
II. EPIDEMIOLOGIE	20
III. ETIOLOGIES DES MORTS SUBITES ET INDICATIONS D'IMPLANTATION DE DAI.....	25
A. ETIOLOGIES DES MORTS SUBITES	25
B. INDICATIONS D'IMPLANTATION DE DAI.....	29
IV. VOIES D'ABORD.....	36
A. ABORD ENDOCAVITAIRE.....	37
B. ABORD CHIRURGICAL	44
1. Introduction.....	44
2. Les premiers dispositifs chirurgicaux : patchs épicaudiques.....	46
3. Défibrillateur avec sonde de défibrillation sous-cutanée et sonde de stimulation/détection épicaudique	47
4. Défibrillateur avec sonde de défibrillation pleurale et sonde de stimulation/détection épicaudique	49
5. Défibrillateur avec sonde de défibrillation intra-péicaudique	52
6. Implantation vidéo-assistée ou par robotique	55
7. Quels enfants, adultes jeunes ou patients avec cardiopathie congénitale doivent bénéficier de l'implantation chirurgicale d'un défibrillateur ?.....	57
8. Perspectives.....	61
C. ABORD SOUS-CUTANE	69
1. Introduction.....	69
2. Bases de fonctionnement d'un défibrillateur sous-cutané	71
3. Validation du défibrillateur sous-cutané	75
4. Avantages du défibrillateur sous-cutané	78
5. Inconvénients du défibrillateur sous-cutané	81
6. Indications préférentielles et perspectives	89
V. NOUVELLE TECHNIQUE D'IMPLANTATION CHIRURGICALE EPICAUDIQUE D'UN DEFIBRILLATEUR CHEZ LES ENFANTS ET ADULTES AVEC CARDIOPATHIE CONGENITALE	98
A. INTRODUCTION	98
B. METHODES	100
C. RESULTATS.....	103
D. DISCUSSION.....	108
E. CONCLUSION	112

VI. DAI EN CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE ET CONGENITALE : EXPERIENCE	
DU CHU DE BORDEAUX SUR 20 ANS.....	117
A. INTRODUCTION	117
B. METHODES	119
C. RESULTATS.....	121
D. DISCUSSION.....	132
1. Indications et aspects techniques.	132
2. Complications au long cours.....	133
3. Perspectives d'avenir.	135
4. Limites de l'étude	136
E. CONCLUSION	137
VII. IMPACT PSYCHO-SOCIAL	141
VIII. CONCLUSION	146

I. INTRODUCTION

La population pédiatrique, avec ou sans cardiopathie congénitale, est exposée au risque de mort subite, notamment d'origine rythmique (1–6). Le traitement de référence en prévention de la mort subite par trouble du rythme ventriculaire chez l'adulte est l'implantation d'un défibrillateur automatique implantable (DAI) (7–9). L'efficacité du DAI chez l'enfant et les patients avec cardiopathie congénitale n'est plus à démontrer, même si la littérature à ce sujet reste moins abondante que chez l'adulte, les enfants et patients avec cardiopathie congénitale représentant moins de 1% de l'ensemble des patients implantés (10–18).

Or, il s'agit d'une population spécifique, tant sur le plan morphologique (petits poids et taille), qu'anatomique (variation de l'architecture cardiaque) ou physiologique (shunts intra cardiaques). Par ailleurs, du fait de leur jeune âge, et des progrès considérables réalisés dans le domaine des cardiopathies congénitales, ces patients vont être, dans l'idéal, porteurs du matériel (DAI) à long terme, et sont donc "parfaitement" exposés aux complications liées au DAI (19,20).

Depuis la première implantation rapportée chez l'adulte en 1980 (21), puis chez l'enfant et adulte jeune avec cardiopathie congénitale en 1989 (22), le DAI a connu de nombreuses évolutions, tant en matière technologique qu'en ce qui concerne les voies d'abord.

Notre objectif était ainsi de réaliser un état des lieux sur l'implantation de DAI chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte jeune, avec ou sans cardiopathie congénitale, de décrire les différentes modalités d'implantation et voies d'abord développées, leurs avantages et inconvénients respectifs, présenter l'expérience bordelaise dans le domaine, décrire les dernières technologies étudiées, aborder l'impact psycho-social que représente l'implantation d'un DAI, et discuter des perspectives d'avenir.

Les parties concernant les voies d'abord chirurgicales, le défibrillateur sous-cutané, l'implantation chirurgicale épigardique, ainsi que l'expérience bordelaise sont rédigées sous forme d'articles prêts à être soumis à une revue scientifique avec comité de relecture.

1. Driscoll DJ, Edwards WD. Sudden unexpected death in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol.* juin 1985;5(6 Suppl):118B - 121B.
2. Gillette PC, Garson A. Sudden cardiac death in the pediatric population. *Circulation.* janv 1992;85(1 Suppl):I64-9.
3. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol.* juill 1998;32(1):245-51.
4. Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI. Causes of late deaths after pediatric cardiac surgery: a population-based study. *J Am Coll Cardiol.* 25 sept 2007;50(13):1263-71.
5. Koyak Z, Harris L, de Groot JR, Silversides CK, Oechslin EN, Bouma BJ, et al. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation.* 16 oct 2012;126(16):1944-54.
6. Walsh EP. Sudden death in adult congenital heart disease: risk stratification in 2014. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc.* oct 2014;11(10):1735-42.
7. Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS, Daubert JP, Higgins SL, Klein H, et al. Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia. Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial Investigators. *N Engl J Med.* 26 déc 1996;335(26):1933-40.
8. Connolly SJ, Hallstrom AP, Cappato R, Schron EB, Kuck KH, Zipes DP, et al. Meta-analysis of the implantable cardioverter defibrillator secondary prevention trials. AVID, CASH and CIDS studies. Antiarrhythmics vs Implantable Defibrillator study. Cardiac Arrest Study Hamburg. Canadian Implantable Defibrillator Study. *Eur Heart J.* déc 2000;21(24):2071-8.

9. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, Klein H, Wilber DJ, Cannom DS, et al. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med*. 21 mars 2002;346(12):877-83.
10. Silka MJ, Kron J, Dunnigan A, Dick M. Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients. The Pediatric Electrophysiology Society. *Circulation*. mars 1993;87(3):800-7.
11. Hamilton RM, Dorian P, Gow RM, Williams WG. Five-year experience with implantable defibrillators in children. *Am J Cardiol*. 1 mars 1996;77(7):524-6.
12. Stefanelli CB, Bradley DJ, Leroy S, Dick M, Serwer GA, Fischbach PS. Implantable cardioverter defibrillator therapy for life-threatening arrhythmias in young patients. *J Interv Card Electrophysiol*. juill 2002;6(3):235-44.
13. Alexander ME, Cecchin F, Walsh EP, Triedman JK, Bevilacqua LM, Berul CI. Implications of implantable cardioverter defibrillator therapy in congenital heart disease and pediatrics. *J Cardiovasc Electrophysiol*. janv 2004;15(1):72-6.
14. Gradaus R, Wollmann C, Köbe J, Hammel D, Kotthoff S, Block M, et al. Potential benefit from implantable cardioverter-defibrillator therapy in children and young adolescents. *Heart Br Card Soc*. mars 2004;90(3):328-9.
15. Eicken A, Kolb C, Lange S, Brodherr-Heberlein S, Zrenner B, Schreiber C, et al. Implantable cardioverter defibrillator (ICD) in children. *Int J Cardiol*. 8 févr 2006;107(1):30-5.
16. Berul CI, Van Hare GF, Kertesz NJ, Dubin AM, Cecchin F, Collins KK, et al. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol*. 29 avr 2008;51(17):1685-91.

17. Jordan CP, Freedenberg V, Wang Y, Curtis JP, Gleva MJ, Berul CI. Implant and clinical characteristics for pediatric and congenital heart patients in the national cardiovascular data registry implantable cardioverter defibrillator registry. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* déc 2014;7(6):1092-100.
18. Mondésert B, Khairy P. Implantable cardioverter-defibrillators in congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol.* janv 2014;29(1):45-52.
19. Link MS, Hill SL, Cliff DL, Swygman CA, Foote CB, Homoud MK, et al. Comparison of frequency of complications of implantable cardioverter-defibrillators in children versus adults. *Am J Cardiol.* 15 janv 1999;83(2):263-6, A5-6.
20. Hayward RM, Dewland TA, Moyers B, Vittinghoff E, Tanel RE, Marcus GM, et al. Device complications in adult congenital heart disease. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc.* févr 2015;12(2):338-44.
21. Mirowski M, Reid PR, Mower MM, Watkins L, Gott VL, Schauble JF, et al. Termination of malignant ventricular arrhythmias with an implanted automatic defibrillator in human beings. *N Engl J Med.* 7 août 1980;303(6):322-4.
22. Kral MA, Spotnitz HM, Hordof A, Bigger JT, Steinberg JS, Livelli FD. Automatic implantable cardioverter defibrillator implantation for malignant ventricular arrhythmias associated with congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 1 janv 1989;63(1):118-9.

II. EPIDEMIOLOGIE

L'incidence des cardiopathies congénitales est actuellement évaluée à 700-800 cas pour 100.000 naissances (1). Les progrès réalisés dans le domaine sur le plan chirurgical, ainsi qu'en cathétérisme interventionnel, ont révolutionné le pronostic et l'espérance de vie de ces patients. Il est estimé aujourd'hui que 85% des enfants porteurs d'une cardiopathie sévère atteindront l'âge adulte (2). De ce fait, la question du devenir à long terme de ces patients devient particulièrement pertinente.

Paradoxalement, l'amélioration de l'espérance de vie est associée avec un risque plus important de mort subite (3). La mort subite est définie par un décès non traumatique survenu dans l'heure suivant le début des symptômes. Il s'agit dans la majorité des cas d'une mort subite d'origine cardiaque, le plus souvent par trouble du rythme ventriculaire (tachycardie ventriculaire [TV], fibrillation ventriculaire [FV]) (Figure 1). La mort subite d'origine cardiaque représente entre 14 et 26% des décès après chirurgie correctrice initiale (4).

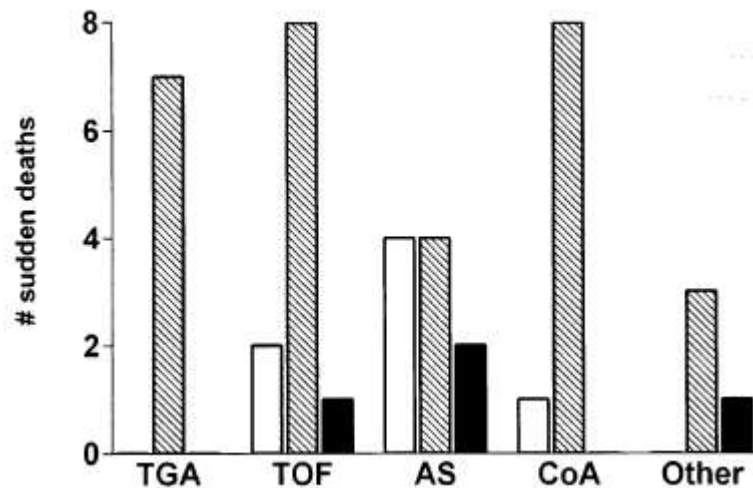


Figure 1. Etiologies des décès parmi 41 patients ayant présenté une mort subite (barres hachurées = cause rythmique, barres vides = cause circulatoire, barres pleines = insuffisance cardiaque congestive). TGA, transposition des gros vaisseaux ; TOF, tétralogie de Fallot ; AS, sténose aortique ; CoA, coarctation aortique. D'après Silka *et al.* A Population-Based Prospective Evaluation of Risk of Sudden Cardiac Death After Operation for Common Congenital Heart Defects. Journal of American College of Cardiology. 1998 (5).

Chez les patients porteurs d'une cardiopathie congénitale, bien que l'incidence annuelle de la mort subite d'origine cardiaque soit relativement "faible" (100 cas pour 100.000 patients par an), le risque est 25 à 100 fois plus important que dans la population générale (5). Cela représente aux Etats-Unis et au Canada respectivement 765 et 90 décès par an (6). Ce risque semble cependant hétérogène, du fait de la diversité et la complexité des cardiopathies concernées. En effet, un patient porteur d'une communication inter-atriale (CIA) corrigée précocement ne subira pas les mêmes contraintes hémodynamiques et rythmiques qu'un patient avec un cœur univentriculaire ou une transposition des gros vaisseaux. Dans une série de 3589 patients opérés entre 1958 et 1996, Silka *et al.* ont observé une incidence de la mort subite cardiaque chez les patients avec sténose aortique de 3% à 10 ans de suivi, 13% à 20 ans de suivi, et 20% à 30 ans de suivi. A titre de comparaison, l'incidence en cas de tétralogie de Fallot corrigée était de 2.2% à 20 ans, et 6% à 30 ans de suivi (Figure 2) (5). Les cardiopathies congénitales les plus à risque de mort subite sont ainsi la tétralogie de Fallot, la

transposition des gros vaisseaux, les cardiopathies obstructives du cœur gauche et les ventricules uniques (4).

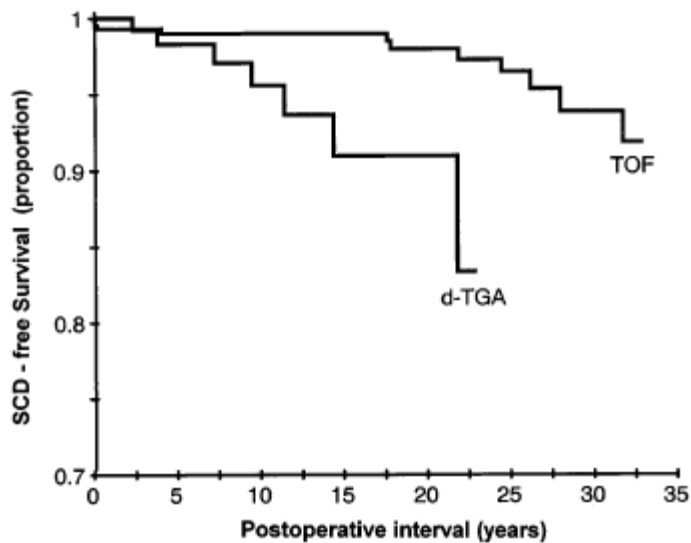


Figure 2. Survie sans mort subite après réparation chirurgicale des cardiopathies congénitales cyanogènes. TGA, transposition des gros vaisseaux ; TOF, tétralogie de Fallot. D'après Silka *et al.* A Population-Based Prospective Evaluation of Risk of Sudden Cardiac Death After Operation for Common Congenital Heart Defects. Journal of American College of Cardiology. 1998 (5).

Chez l'enfant et l'adolescent en général, l'incidence de la mort subite cardiaque est estimée entre 0.8 à 6.2 cas pour 100.000 patients par an (7–10). Cela représente environ 500 décès annuels liés à une mort subite d'origine cardiaque aux Etats-Unis (7), dont 20 à 25% survenant pendant une activité sportive (11).

1. van der Linde D, Konings EEM, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJM, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 15 nov 2011;58(21):2241-7.
2. Côté JM, Chetaille P. Complications rythmiques de la chirurgie des cardiopathies congénitales. *Archives of Cardiovascular Diseases Supplements*. 2012;171-8.
3. Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI. Causes of late deaths after pediatric cardiac surgery: a population-based study. *J Am Coll Cardiol*. 25 sept 2007;50(13):1263-71.
4. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 29 août 2015.
5. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol*. juill 1998;32(1):245-51.
6. Koyak Z, Harris L, de Groot JR, Silversides CK, Oechslin EN, Bouma BJ, et al. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation*. 16 oct 2012;126(16):1944-54.
7. Berger S, Campbell RM. Sudden cardiac death in children and adolescents: introduction and overview. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. juill 2009;32 Suppl 2:S2-5.
8. Driscoll DJ, Edwards WD. Sudden unexpected death in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol*. juin 1985;5(6 Suppl):118B - 121B.

9. Liberthson RR. Sudden death from cardiac causes in children and young adults. *N Engl J Med*. 18 avr 1996;334(16):1039-44.
10. Gajewski KK, Saul JP. Sudden cardiac death in children and adolescents (excluding Sudden Infant Death Syndrome). *Ann Pediatr Cardiol*. juill 2010;3(2):107-12.
11. O'Connor FG, Kugler JP, Oriscello RG. Sudden death in young athletes: screening for the needle in a haystack. *Am Fam Physician*. juin 1998;57(11):2763-70.

III. ETIOLOGIES DES MORTS SUBITES ET INDICATIONS D'IMPLANTATION DE DAI

A. ETIOLOGIES DES MORTS SUBITES

Au-delà de 35 ans, la coronaropathie athéromateuse représente la majorité des causes de mort subite d'origine cardiaque (1). Avant 35 ans, les causes peuvent être classifiées en quatre catégories : 1) Mort subite sur cœur structurellement sain ; 2) Myocardiopathies ; 3) Cardiopathies congénitales ; 4) Autres causes.

1) La mort subite sur cœur structurellement sain regroupe les pathologies avec troubles du rythme ventriculaires létaux (fibrillation ventriculaire, tachycardie ventriculaire). Parmi celles-ci, on retient le syndrome du QT long (SQTL), le syndrome du QT court (SQTC), la tachycardie ventriculaire polymorphe catécholergique (TVPC), le syndrome de Brugada (BrS), le syndrome de repolarisation précoce (RP) et enfin la FV idiopathique (2).

a. Le syndrome du QT long congénital est une anomalie génétique touchant environ 1 cas pour 2500 à 3500 personnes (3), liée à une mutation des gènes codant pour des canaux ioniques cardiaques, entraînant des anomalies de la repolarisation ventriculaire. La présentation clinique la plus fréquente est une syncope, due habituellement à une forme de tachycardie ventriculaire nommée torsade de pointe. Elle peut être liée à des facteurs déclenchants spécifiques tels que le stress, la natation, les stimuli sonores, ou encore survenir dans des contextes d'hypertonie vagale, en période bradycarde, au repos et durant le sommeil (4). Environ 15 à 25 % des patients avec SQTL authentifié ont un intervalle QT corrigé dans les limites de la normale, rendant le diagnostic délicat. Le traitement repose principalement, en sus de l'exclusion des facteurs aggravants allongeant le QT, sur la prise de bêtabloquants (5).

b. Le syndrome du QT court est également une canalopathie, de présentation clinique relativement semblable au SQT, avec syncopes liées à des arythmies ventriculaires malignes. Il est défini par un intervalle QT corrigé ≤ 340 ms (6).

c. La TV polymorphe catécholergique est caractérisée par des troubles du rythme ventriculaire induits par l'activité physique ou le stress émotionnel (TV bidirectionnelle et polymorphe). Il s'agit d'une canalopathie, le plus souvent liée à des mutations du gène codant pour les récepteurs de la ryanodine. La prévalence est estimée à 1/10.000. Les symptômes, à type de palpitations ou syncope, surviennent le plus souvent dans l'enfance ou l'adolescence, les syncopes étant malheureusement souvent prises à tort pour des crises d'épilepsie. En l'absence de traitement, la mortalité varie de 30 à 50%. Le traitement repose, outre la contre-indication aux activités physiques, sur les bêtabloquants de par leur action anti-catécholergique (6,7).

d. Le syndrome de Brugada est une canalopathie liée à diverses mutations touchant des gènes codant pour les canaux sodiques. Il est caractérisé par un aspect électrocardiographique (ECG) (aspect de bloc de branche droit incomplet avec sus-décalage du point J d'au moins 2 mm dans les dérivations précordiales droites V1 et/ou V2, spontané ou provoqué par injection intraveineuse d'agents bloqueurs des canaux sodiques) et un risque majoré de mort subite par fibrillation ventriculaire. Il touche majoritairement les sujets de sexe masculin, et se manifeste le plus souvent dans la quatrième décennie de vie (syncope, mort subite). Sa prévalence va de 1/1.000 à 1/10.000 (6).

e. Le syndrome de repolarisation précoce est une entité de description relativement récente, caractérisée par un aspect ECG (élévation du point J dans les dérivations inférieures et/ou latérales) associé à un épisode documenté de FV idiopathique et/ou TV polymorphe, avec une nette prédominance masculine (6,8).

f. La FV idiopathique est une cause rare de mort subite récupérée, semblant liée à des extrasystoles ventriculaires originaires du réseau de Purkinje. Il s'agit d'un diagnostic d'exclusion, après élimination des autres causes de mort subite sur cœur structurellement sain. Le traitement curatif repose, quand il est possible, sur l'ablation de ces foyers d'extrasystoles (6).

2) Les myocardiopathies incluent la myocardiopathie hypertrophique (MCH), la myocardiopathie dilatée (MCD), et la dysplasie arythmogène ventriculaire droite (DAVD).

a. La MCH est une des causes les plus fréquentes de mort subite d'origine cardiaque chez les sujets de moins de 35 ans. Il s'agit d'une maladie autosomique dominante liée à des mutations sur les gènes codant pour des protéines sarcomériques (ex : myosine, troponine). Sa prévalence est estimée à 1/500. La présentation clinique est souvent pauvre, au contraire de l'ECG, montrant souvent des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche et des troubles de repolarisation. Les facteurs de risque de mort subite classiquement retenus sont l'âge, les antécédents familiaux de mort subite chez les apparentés du premier degré, l'épaisseur septale maximale (≥ 30 mm), la taille de l'oreillette gauche, le gradient maximal de la voie d'éjection ventriculaire gauche, des épisodes de TV non soutenue, de syncopes inexpliquées, ainsi qu'un défaut d'adaptation tensionnelle à l'effort. Ces différents paramètres ne s'appliquent qu'aux patients sans MCH métabolique ou infiltrative (6).

b. La MCD est caractérisée par une dilatation des cavités cardiaques associée à une altération de la fonction systolique. Elle peut être acquise (le plus souvent ischémique chez l'adulte, ou encore secondaire à une myocardite ou à une consommation de toxiques) ou bien "primitive" (encore appelée "idiopathique") en l'absence de cause évidente retrouvée. Environ 20 à 50% de ces MCD dites "primitives" sont liées à des anomalies

génétiques (gènes codant pour diverses protéines constituant le matériel intra-cellulaire). Six à 8% des MCD "primitives" sont dues à une laminopathie (9).

c. La DAVD est une cardiopathie caractérisée par un remplacement des myocytes par des adipocytes et fibrocytes. Sa prévalence est estimée de 1/1.000 à 1/5.000. Les gènes impliqués dans cette maladie autosomique dominante codent pour des protéines de jonction inter-cellulaires (ex : desmoplakine, plakophiline). On note une atteinte prédominante du ventricule droit, mais également des formes biventriculaires pouvant dans certains cas conduire à une transplantation cardiaque. Elle est associée à des arythmies ventriculaires polymorphes, originaires du ventricule droit, particulièrement sensibles aux catécholamines (6,10).

3) Au sein des cardiopathies congénitales, certaines pathologies semblent plus à risque de mort subite rythmique, notamment les cardiopathies avec obstacle du cœur gauche, et tout particulièrement la sténose aortique (11). La tétralogie de Fallot (TdF), les cœurs univentriculaires et la transposition des gros vaisseaux sont également associés à un risque marqué de mort subite (6,12). Les cardiopathies congénitales incluent également les anomalies de naissance coronaire, responsables d'un nombre non négligeable de morts subites (13).

4) Enfin, on retient également parmi les causes de mort subite d'origine cardiaque la myocardite (inflammation du myocarde le plus souvent liée à une infection virale), le commotio cordis (FV induite par un traumatisme thoracique survenant en période vulnérable ventriculaire), et les ruptures aortiques (13).

B. INDICATIONS D'IMPLANTATION DE DAI

Les indications de DAI chez l'adulte sont bien codifiées, étayées par de nombreuses études prospectives, avec de larges populations. De par une incidence moindre de la mort subite rythmique chez l'enfant et les sujets porteurs de cardiopathies congénitales, les recommandations reposent sur des études le plus souvent rétrospectives, et sur des effectifs plus faibles (6,14).

De manière générale, en prévention secondaire, l'implantation d'un DAI est recommandée en cas de mort subite récupérée, due à une fibrillation ventriculaire ou une tachycardie ventriculaire (TV) avec instabilité hémodynamique, en l'absence de cause aiguë réversible (classe I).

En prévention primaire, du fait de données moindres, les recommandations sont basées sur des consensus d'experts et l'extrapolation d'études menées chez l'adulte, aboutissant à des niveaux de preuve moins élevés.

1) Concernant les morts subites rythmiques dans le domaine des cardiopathies congénitales :

L'implantation d'un DAI est recommandée en cas d'arrêt cardiaque récupéré, après exclusion d'une cause aiguë réversible (recommandation de classe I, niveau de preuve B), ainsi qu'en cas de TV soutenue spontanée, après évaluation hémodynamique et électrophysiologique (I, B). L'implantation est également recommandée en prévention primaire, en cas de cardiopathie congénitale avec fraction d'éjection du ventricule systémique < 35%, et classe NYHA (New-York Heart Association) II ou III (I, C).

Dans la tétralogie de Fallot, l'implantation de DAI doit être considérée chez des sujets adultes sélectionnés, avec multiples facteurs de risque de mort subite (dysfonction ventriculaire gauche, durée du QRS ≥ 180 ms, induction de TV soutenue lors d'une exploration électrophysiologique) (IIa, B) (6).

2) Concernant les morts subites rythmiques en cas de canalopathie et de myocardiopathie :

En pédiatrie, l'implantation d'un DAI est recommandée après mort subite récupérée en l'absence de cause réversible (recommandation de classe I, niveau de preuve B). En prévention primaire, l'implantation d'un DAI est recommandée, en association à un traitement médical, pour les patients à haut risque (I, B) (6). Chez l'adulte, l'implantation d'un DAI est recommandée en cas d'arrêt cardiaque récupéré. En prévention primaire, l'évaluation du rapport bénéfices/risques repose sur les antécédents familiaux, la survenue de syncopes ainsi que l'échec éventuel des thérapeutiques médicamenteuses (mauvaise observance, effets secondaires, inefficacité).

a. Dans le SQTL, l'implantation d'un DAI est recommandée, en association aux bêtabloquants, après un arrêt cardiaque récupéré (recommandation de classe I, niveau de preuve B). Elle doit être considérée en cas de syncope et/ou TV sous bêtabloquants (IIa, B) (6).

b. Dans le SQTC, l'implantation d'un DAI est recommandée après un arrêt cardiaque récupéré et/ou en cas de TV soutenue spontanée documentée (recommandation de classe I, niveau de preuve C). Le manque de données disponibles dans la littérature concernant la prévention primaire ne permet pas d'établir de recommandations dans

cette situation. L'implantation doit être discutée en cas d'histoire familiale importante de mort subite avec arguments en faveur d'un QTc raccourci (6).

c. Dans la TVPC, l'implantation d'un DAI est recommandée, en association aux bêtabloquants, en cas d'arrêt cardiaque récupéré, de syncopes à répétition, ou de TV bidirectionnelle/polymorphe malgré un traitement optimal (recommandation de classe I, niveau de preuve C) (6).

d. Dans le syndrome de Brugada, l'implantation d'un DAI est recommandée après un arrêt cardiaque récupéré et/ou en cas de TV soutenue spontanée documentée (recommandation de classe I, niveau de preuve C). Elle doit être considérée en cas d'aspect de type 1 spontané à l'ECG avec notion de syncope (IIa, C). Elle peut être considérée en cas de FV lors d'une stimulation ventriculaire programmée (deux ou trois extrastimuli à deux sites) (IIb, C) (6).

e. Dans le syndrome de repolarisation précoce, les dernières recommandations sur les arythmies ventriculaires et la prévention de la mort subite cardiaque ne peuvent préciser la place du DAI dans cette pathologie du fait de données insuffisantes dans la littérature (6).

f. L'implantation d'un DAI est recommandée après FV idiopathique (recommandation de classe I, niveau de preuve B) (6).

g. Dans la MCH, l'implantation d'un DAI est recommandée en cas de mort subite récupérée après TV ou FV, ou en cas de TV soutenue spontanée avec syncope et/ou troubles hémodynamiques (recommandation de classe I, niveau de preuve B). En prévention primaire, une stratification du risque doit être réalisée selon un estimateur du risque de mort subite à 5 ans, prenant en compte les différents critères cités ci-dessus (cf.

chapitre III, page 27). En cas de risque $\geq 6\%$, l'implantation doit être considérée (recommandation de classe IIa, niveau de preuve B). En cas de risque inférieur, elle peut être considérée et doit être discutée au cas par cas (IIb, B). Cet estimateur du risque n'est pas valable pour les patients de moins de 16 ans (6).

h. Dans les MCD, l'implantation d'un DAI est recommandée en cas de FV ou TV avec mauvaise tolérance hémodynamique et espérance de vie de plus d'un an (recommandation de classe I, niveau de preuve A). En prévention primaire, l'implantation est recommandée en cas d'insuffisance cardiaque symptomatique (NYHA II – III) et fraction d'éjection $\leq 35\%$ malgré au moins trois mois de traitement médical optimal et espérance de vie supérieure à un an (I, B). Dans le cas particulier des laminopathies, l'implantation d'un DAI doit être considérée en cas diagnostic génétiquement confirmé associé à des facteurs de risque (TVNS documentée au Holter-ECG, FEVG $< 45\%$ à la première évaluation, sexe masculin, mutation autre que non-sens) (IIa, B) (6).

i. Dans la DAVD, l'implantation d'un DAI est recommandée en cas de mort subite récupérée et de TV avec mauvaise tolérance hémodynamique (recommandation de classe I, niveau de preuve C), et doit être considérée en cas de TV soutenue bien tolérée (IIa, B) (6).

1. Maron BJ, Thompson PD, Ackerman MJ, Balady G, Berger S, Cohen D, et al. Recommendations and considerations related to preparticipation screening for cardiovascular abnormalities in competitive athletes: 2007 update: a scientific statement from the American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism: endorsed by the American College of Cardiology Foundation. *Circulation*. 27 mars 2007;115(12):1643-1455.
2. Berul CI. Implantable cardioverter defibrillator criteria for primary and secondary prevention of pediatric sudden cardiac death. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. juill 2009;32 Suppl 2:S67-70.
3. Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Crotti L, Pedrazzini M, Besana A, Bosi G, et al. Prevalence of the Congenital Long-QT Syndrome. *Circulation*. 3 nov 2009;120(18):1761-7.
4. Vincent GM, Timothy KW, Leppert M, Keating M. The spectrum of symptoms and QT intervals in carriers of the gene for the long-QT syndrome. *N Engl J Med*. 17 sept 1992;327(12):846-52.
5. Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc*. déc 2013;10(12):1932-63.
6. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 29 août 2015.

7. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, Grau F, Ngoc DD, Coumel P. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. *Circulation*. 1 mars 1995;91(5):1512-9.
8. Haïssaguerre M, Derval N, Sacher F, Jesel L, Deisenhofer I, de Roy L, et al. Sudden Cardiac Arrest Associated with Early Repolarization. *N Engl J Med*. 8 mai 2008;358(19):2016-23.
9. Gajewski KK, Saul JP. Sudden cardiac death in children and adolescents (excluding Sudden Infant Death Syndrome). *Ann Pediatr Cardiol*. juill 2010;3(2):107-12.
10. Corrado D, Basso C, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: an update. *Heart Br Card Soc*. mai 2009;95(9):766-73.
11. Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI. Causes of late deaths after pediatric cardiac surgery: a population-based study. *J Am Coll Cardiol*. 25 sept 2007;50(13):1263-71.
12. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol*. juill 1998;32(1):245-51.
13. Maron BJ. Sudden death in young athletes. *N Engl J Med*. 11 sept 2003;349(11):1064-75.
14. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, Berul CI, Cecchin F, Cohen MI, et al. PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian

Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). Can J Cardiol. oct 2014;30(10):e1-63.

IV. VOIES D'ABORD

Une fois l'indication de défibrillation posée, le choix de la voie d'abord est crucial, dicté par les contraintes anatomiques et physiologiques de la population pédiatrique et atteinte d'une cardiopathie congénitale. Les principales modalités d'implantation de DAI développées en cardiopédiatrie et cardiopathies congénitales de l'enfant et l'adulte sont l'abord endocavitaire, l'abord chirurgical, et désormais le défibrillateur sous-cutané. Nous développerons dans ce chapitre chacune de ces techniques avec leurs avantages, leurs inconvénients et les perspectives d'avenir.

A. ABORD ENDOCAVITAIRE

L'implantation de DAI par voie endocavitaire consiste, après abord veineux le plus souvent céphalique ou sous-clavier, à placer une ou plusieurs sondes intracardiaques, qui, après fixation au myocarde, seront laissées en place et connectées à un boîtier situé en position sous-cutanée ou sous-musculaire en région pectorale.

Parmi les avantages de cette procédure, on retient qu'il s'agit d'une technique classiquement réalisée chez l'adulte avec un recul important, puisque les premières implantations remontent au début des années 1980 avec développement des sondes intracavitaires à partir des années 1990. Elle est relativement peu invasive, ne nécessitant notamment pas de sternotomie. Elle peut être réalisée sous anesthésie locale ou générale.

En revanche, cet abord nécessite la possibilité d'un accès aux cavités cardiaques (1–3), ainsi qu'un poids minimal (habituellement 15-20 kg). Ce type d'implantation n'est par ailleurs pas dénué de risques, que ce soit au moment de l'implantation ou bien à distance (4,5).

Les principaux risques à la phase aiguë, en-dehors du risque hémorragique inhérent à ce type d'intervention, sont le pneumothorax, principalement en cas d'abord sous-clavier, l'hémothorax ou hémopéricarde, et la tamponnade en cas de sonde transfixiante. On note également des déplacements précoces de sondes.

Concernant les complications à distance, on distingue traditionnellement les complications mécaniques, les complications infectieuses, et les dysfonctions de sonde.

Sur le plan mécanique, l'abord endocavitaire engage le capital veineux de ces jeunes patients, avec un risque de sténose et de thrombose veineuse important à long terme. Le risque peut être lié d'une part à la thrombose (6,7) avec les complications obstructives que cela implique (insuffisance veineuse, insuffisance hépato-cellulaire) et d'autre part aux événements thrombo-emboliques, tout particulièrement chez les patients avec shunt intra-cardiaque et

donc risque d'accident vasculaire cérébral (8). Par ailleurs, chez ces sujets potentiellement actifs, les contraintes imposées aux sondes seront majeures au fil du temps, que ce soit du fait de mouvements et frottements itératifs contre la clavicule ou la première côte, ou bien encore de périodes de croissance, imposant d'anticiper et de contrôler l'étirement des sondes par la réalisation de boucles lors de l'implantation. Ces contraintes exposent ainsi au risque de rupture de sonde, et donc de survenue de thérapies inappropriées (9–11) avec des conséquences psychologiques et sociales associées (12–18).

Un des principaux risques également lié à cette voie d'abord est le risque infectieux (9,19,20). Les infections de matériel peuvent en effet dans certains cas engager le pronostic vital. On distingue les infections locales (infection de loge, extériorisation de boîtier) et les infections systémiques (hémocultures positives, endocardites). Cette affection reste grevée d'un pronostic sombre avec un risque infectieux majeur (choc septique), ainsi qu'un risque hémodynamique du fait de potentiels délabrements valvulaires et d'embolies septiques pulmonaires ou systémiques en cas de shunt. La prise en charge de ce type d'infection nécessite, dans la mesure du possible, l'extraction de l'ensemble du matériel de défibrillation. Il s'agit d'une procédure particulièrement à risque, notamment de tamponnade et de délabrement valvulaire (tricuspide) et vasculaire (veine cave supérieure, veine sous-clavière). Ce risque évolue de manière exponentielle avec l'ancienneté des sondes. Or, la population pédiatrique et avec cardiopathie congénitale a vu son espérance de vie allongée significativement avec les progrès réalisés dans ce domaine d'où un risque majoré lors de ce type de procédure (21–27).

Malgré les progrès réalisés en matière de prise en charge et de matériel, la dysfonction de sonde reste également un problème non négligeable chez ces patients implantés pour de nombreuses années. En effet, les sondes de défibrillation sont exposées au risque de fracture, avec rupture d'isolant ou encore de conducteur. Les fractures de sondes sont favorisées chez

l'enfant par les contraintes mécaniques inhérentes à cette population avec l'étirement des sondes lié à la croissance, ainsi que la sollicitation répétée de zones en rapport avec le trajet des sondes. Les fractures de sondes exposent au risque de choc inapproprié (9–11), pouvant avoir des conséquences dramatiques sur le plan rythmique, ainsi que sur le plan psychologique (12–18). Des défauts de fonctionnement peuvent également être liés à un déplacement tardif de sonde.

Par ailleurs, chez les patients avec nécessité de stimulation se pose le problème de la stimulation ventriculaire droite au long cours. En effet, de nombreuses études ont démontré l'effet délétère de cette dernière, induisant un asynchronisme de contraction avec dilatation ventriculaire et altération de la fonction contractile (28).

1. Cannon BC, Friedman RA, Fenrich AL, Fraser CD, McKenzie ED, Kertesz NJ. Innovative techniques for placement of implantable cardioverter-defibrillator leads in patients with limited venous access to the heart. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. févr 2006;29(2):181-7.
2. Nery PB, Green MS, Khairy P, Alhebaishi Y, Hendry P, Birnie DH. Implantable cardioverter-defibrillator insertion in congenital heart disease without transvenous access to the heart. *Can J Cardiol*. févr 2013;29(2):254.e1-3.
3. Costa R, Scanavacca M, da Silva KR, Martinelli Filho M, Carrillo R. Novel approach to epicardial pacemaker implantation in patients with limited venous access. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc*. nov 2013;10(11):1646-52.
4. Eicken A, Kolb C, Lange S, Brodherr-Heberlein S, Zrenner B, Schreiber C, et al. Implantable cardioverter defibrillator (ICD) in children. *Int J Cardiol*. 8 févr 2006;107(1):30-
5. Shah MJ. Implantable cardioverter defibrillator-related complications in the pediatric population. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. juill 2009;32 Suppl 2:S71-4.
6. 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.
7. 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.
8. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Mercier L-A, Fernandes SM, Côté J-M, et al. Transvenous pacing leads and systemic thromboemboli in patients with intracardiac shunts: a multicenter study. *Circulation*. 23 mai 2006;113(20):2391-7.

9. Link MS, Hill SL, Cliff DL, Swygman CA, Foote CB, Homoud MK, et al. Comparison of frequency of complications of implantable cardioverter-defibrillators in children versus adults. *Am J Cardiol.* 15 janv 1999;83(2):263-6, A5-6.
10. Korte T, Köditz H, Niehaus M, Paul T, Tebbenjohanns J. High incidence of appropriate and inappropriate ICD therapies in children and adolescents with implantable cardioverter defibrillator. *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* juill 2004;27(7):924-32.
11. Garnreiter JM, Pilcher TA, Etheridge SP, Saarel EV. Inappropriate ICD shocks in pediatrics and congenital heart disease patients: Risk factors and programming strategies. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc.* mai 2015;12(5):937-42.
12. Dubin AM, Batsford WP, Lewis RJ, Rosenfeld LE. Quality-of-life in patients receiving implantable cardioverter defibrillators at or before age 40. *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* nov 1996;19:1555-9.
13. DeMaso DR, Lauretti A, Spieth L, van der Feen JR, Jay KS, Gauvreau K, et al. Psychosocial factors and quality of life in children and adolescents with implantable cardioverter-defibrillators. *Am J Cardiol.* 1 mars 2004;93(5):582-7.
14. Sears SF, Hazelton AG, St Amant J, Matchett M, Kovacs A, Vazquez LD, et al. Quality of life in pediatric patients with implantable cardioverter defibrillators. *Am J Cardiol.* 1 avr 2011;107(7):1023-7.
15. Czosek RJ, Bonney WJ, Cassedy A, Mah DY, Tanel RE, Imundo JR, et al. Impact of cardiac devices on the quality of life in pediatric patients. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* déc 2012;5(6):1064-72.
16. Papez AL. Psychological well-being and sexual function in adults with congenital heart disease: Not tonight, dear, I have an ICD. *Heart Rhythm.* juin 2013;10(6):811-2.

17. Cook SC, Valente AM, Maul TM, Dew MA, Hickey J, Jennifer Burger P, et al. Shock-related anxiety and sexual function in adults with congenital heart disease and implantable cardioverter-defibrillators. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc.* juin 2013;10(6):805-10.
18. Bedair R, Babu-Narayan SV, Dimopoulos K, Quyam S, Doyle A-M, Swan L, et al. Acceptance and psychological impact of implantable defibrillators amongst adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 15 févr 2015;181:218-24.
19. Hayward RM, Dewland TA, Moyers B, Vittinghoff E, Tanel RE, Marcus GM, et al. Device complications in adult congenital heart disease. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc.* févr 2015;12(2):338-44.
20. Cohen MI, Bush DM, Gaynor JW, Vetter VL, Tanel RE, Rhodes LA. Pediatric pacemaker infections: twenty years of experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* oct 2002;124(4):821-7.
21. Friedman RA, Van Zandt H, Collins E, LeGras M, Perry J. Lead extraction in young patients with and without congenital heart disease using the subclavian approach. *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* mai 1996;19(5):778-83.
22. Chatrath R, Porter CJ, Ackerman MJ. Role of transvenous implantable cardioverter-defibrillators in preventing sudden cardiac death in children, adolescents, and young adults. *Mayo Clin Proc.* mars 2002;77(3):226-31.
23. Cooper JM, Stephenson EA, Berul CI, Walsh EP, Epstein LM. Implantable cardioverter defibrillator lead complications and laser extraction in children and young adults with congenital heart disease: implications for implantation and management. *J Cardiovasc Electrophysiol.* avr 2003;14(4):344-9.

24. Moak JP, Freedenberg V, Ramwell C, Skeete A. Effectiveness of excimer laser-assisted pacing and ICD lead extraction in children and young adults. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. mai 2006;29(5):461-6.
25. Khairy P, Roux J-F, Dubuc M, Thibault B, Guerra PG, Macle L, et al. Laser lead extraction in adult congenital heart disease. *J Cardiovasc Electrophysiol*. mai 2007;18(5):507-11.
26. 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.
27. Atallah J, Erickson CC, Cecchin F, Dubin AM, Law IH, Cohen MI, et al. Multi-institutional study of implantable defibrillator lead performance in children and young adults: results of the Pediatric Lead Extractability and Survival Evaluation (PLEASE) study. *Circulation*. 18 juin 2013;127(24):2393-402.
28. Thambo J-B, Bordachar P, Garrigue S, Lafitte S, Sanders P, Reuter S, et al. Detrimental ventricular remodeling in patients with congenital complete heart block and chronic right ventricular apical pacing. *Circulation*. 21 déc 2004;110(25):3766-72.

B. ABORD CHIRURGICAL

1. Introduction

En parallèle avec les développements technologiques, les indications d'implantation de défibrillateur ont considérablement augmenté chez les enfants avec cardiopathie structurelle ou présentant une canalopathie (1,2). La décision d'implanter un défibrillateur nécessite une discussion pluridisciplinaire concernant les modalités d'implantation. En effet, il existe un certain nombre de difficultés techniques spécifiques (3) et les études portant sur l'implantation d'un défibrillateur chez l'enfant sont généralement rétrospectives, portant sur des effectifs limités, sans comparaison directe entre les techniques ce qui rend difficile l'élaboration de recommandations permettant de faire le choix entre les différentes techniques implantatoires (1–3). Si les toutes premières implantations étaient chirurgicales, l'évolution vers des dispositifs endocavitaires a permis de réduire considérablement la morbidité associée avec ce type d'intervention, et constitue aujourd'hui la voie d'abord préférentielle pour une majorité de patients (1–6). Certaines complications restent toutefois fortement problématiques chez le patient jeune, qui va devoir affronter plusieurs décennies de surveillance et de changements de boîtiers et/ou de sondes. La procédure d'implantation d'une sonde endocavitaire est grevée d'une morbidité propre et les complications au long cours incluent principalement la thrombose veineuse, l'infection de matériel et les dysfonctions de sonde qui nécessitent une procédure d'extraction de matériel associée à une morbi-mortalité significative (6–10). Ce constat alarmant a conduit au développement récent de dispositifs avec sonde sous-cutanée (S-ICD System, Cameron Health/Boston Scientific®) qui paraissent particulièrement adaptés à une population de patients jeunes ainsi qu'à certains patients avec cardiopathie congénitale complexe sans possibilité d'accès aux cavités cardiaques ou présentant un shunt résiduel intra-cardiaque (11–13). Si les premières études retrouvent une faisabilité et une sécurité

satisfaisantes, positionnant cette voie d'abord comme une voie alternative très prometteuse, il existe également un certain nombre de limites comme l'absence de matériel adapté aux enfants de petite taille et l'absence de possibilité de stimulation anti-tachycardique (SAT) ou anti-bradycardique (14,15). Si l'essor des dispositifs endocavitaires et sous-cutanés a considérablement réduit la place du chirurgien dans la prise en charge des enfants nécessitant l'implantation d'un défibrillateur, il reste encore un certain nombre d'indications préférentielles aux techniques chirurgicales. L'ingéniosité des équipes chirurgicales a permis le développement de différentes techniques opératoires, chacune ayant ses avantages et inconvénients respectifs, avec une évolution progressive vers des interventions moins invasives et permettant d'optimiser le vecteur de défibrillation (16–20).

Dans ce chapitre, nous nous proposons de reprendre la littérature concernant les différentes techniques d'implantation chirurgicale d'un défibrillateur, en insistant sur le sous-groupe constitué des enfants, des adultes jeunes et des patients avec cardiopathie congénitale, et nous essaierons de définir les indications préférentielles et les perspectives d'avenir.

2. Les premiers dispositifs chirurgicaux : patchs épicaudiques

Les premiers dispositifs implantés chez l'adulte comme chez l'enfant nécessitaient une sternotomie ou une thoracotomie avec positionnement d'un patch de défibrillation épicaudique ventriculaire, d'une sonde ventriculaire épicaudique et d'un boîtier dans une loge abdominale (4). Le courant de défibrillation était délivré entre le patch et le boîtier qui était actif. Cette intervention était relativement invasive mais permettait une efficacité initiale satisfaisante en matière de défibrillation (21,22). En revanche, les études au long cours ont retrouvé une morbidité importante et un taux de complications rédhibitoire avec mise en évidence de cas de médiastinite, de péricardite constrictive, de syndrome post-péricarditique, de déformation et de rupture du patch responsables d'une augmentation des seuils de défibrillation (23–28). Certaines de ces complications justifiaient d'une réintervention à risque avec extraction du patch et/ou décortication péricardique. Des résultats défavorables concernant la mortalité par rapport à une implantation endocavitaire ont conduit à l'abandon de l'implantation des patchs péricardiques mais ont également conduit les chirurgiens de différents centres à rechercher une alternative plus adaptée aux caractéristiques de la population pédiatrique (3,24).

3. Défibrillateur avec sonde de défibrillation sous-cutanée et sonde de stimulation/détection épicardique

L'ajout d'une sonde sous-cutanée était parfois proposé en seconde intention chez les patients adultes présentant une élévation de seuil sur un dispositif endocavitaire, pour modifier le vecteur de défibrillation en redirigeant une partie de l'énergie délivrée sur la face postérieure du cœur. L'implantation en première intention d'un système chirurgical avec sonde de défibrillation sous-cutanée et sonde de stimulation/détection épicardique a été proposée à partir du début des années 2000 par plusieurs équipes (16,17,29). Différentes techniques opératoires ont été décrites, le boîtier étant généralement positionné dans une loge abdominale, une ou plusieurs sondes de stimulation/détection étant suturées sur le péricarde et un coil transveine ou un patch étant positionné sous la peau en position extra-thoracique dans le dos du patient (29–32). Cette technique peut être utilisée quels que soient la taille et le poids du patient puisque la littérature retrouve un large éventail de patients allant d'un cas décrit chez un enfant de moins de 3 mois et pesant moins de 6 kg, jusqu'à des patients adultes avec cardiopathie congénitale. L'implantation de la sonde de stimulation/détection épicardique peut être réalisée à partir d'une voie d'abord plus ou moins invasive (sternotomie médiane, thoracotomie ou abord sous-xyphoïdien). L'implantation de la sonde sous-cutanée peut être réalisée avec ou sans contrôle fluoroscopique, à partir d'une incision sous-axillaire. La sonde est tunnelisée vers le boîtier et vers le dos du patient en suivant un trajet postérieur et supérieur sous la peau en s'approchant de la colonne vertébrale. Le courant de défibrillation est délivré entre le coil extra-thoracique et le boîtier qui est forcément actif.

Les avantages potentiels de ce type de dispositif sont de permettre d'éviter les complications associées à une sonde endocavitaire, de préserver le capital veineux, de réduire la quantité de matériel intra-péricardique, puisque seule la sonde de stimulation/détection est suturée sur le

péricarde, et donc de réduire le risque de péricardite, de constriction, de strangulation et de lésion d'une artère coronaire.

Une analyse de la littérature retrouve toutefois un nombre relativement important de complications dans la population pédiatrique, même si les effectifs et la durée de suivi sont très limités. Une première limite de cette approche est que la sonde de défibrillation utilisée n'a pas été spécifiquement désignée pour ce type d'intervention (33). En effet, un coil transveine habituellement positionné dans la veine cave supérieure est généralement utilisé, alors que les contraintes et le stress exercés sur une sonde endoveineuse et une sonde sous-cutanée sont fondamentalement différents. Les seuils de défibrillation semblent plus élevés avec une sonde sous-cutanée qu'avec une sonde endocavitaire ou avec une sonde cousue sur le péricarde, le coil de défibrillation extra-thoracique étant plus à distance de la masse myocardique. De plus, la croissance des enfants est associée avec un risque accru de fracture de sonde et de déplacement de sonde, expliquant une augmentation progressive des seuils de défibrillation et une altération de la qualité de la détection, pouvant nécessiter une réintervention. La sonde sous-cutanée n'étant pas protégée dans la cavité thoracique, elle est plus sujette à un traumatisme extérieur avec un risque accru de fracture. Ces différentes limites expliquent le fait que cette voie d'abord est très rarement proposée aujourd'hui dans la population pédiatrique (30,33).

4. Défibrillateur avec sonde de défibrillation pleurale et sonde de stimulation/détection épicardique

Ce type d'intervention, proposée par une équipe suisse, est une variante de la procédure précédente, et a été pensée pour répondre aux limites en rapport avec l'existence de la sonde extra-thoracique (20). Le boîtier est positionné dans une loge abdominale ou intra-thoracique en position horizontale au-dessus du diaphragme, une ou plusieurs sondes de stimulation/détection sont suturées sur le péricarde et un coïl transveine est positionné en position sous-pleurale (Figures 3, 4). Dans la série initiale provenant du centre suisse et comprenant 8 enfants, le plus jeune avait moins de 3 ans.

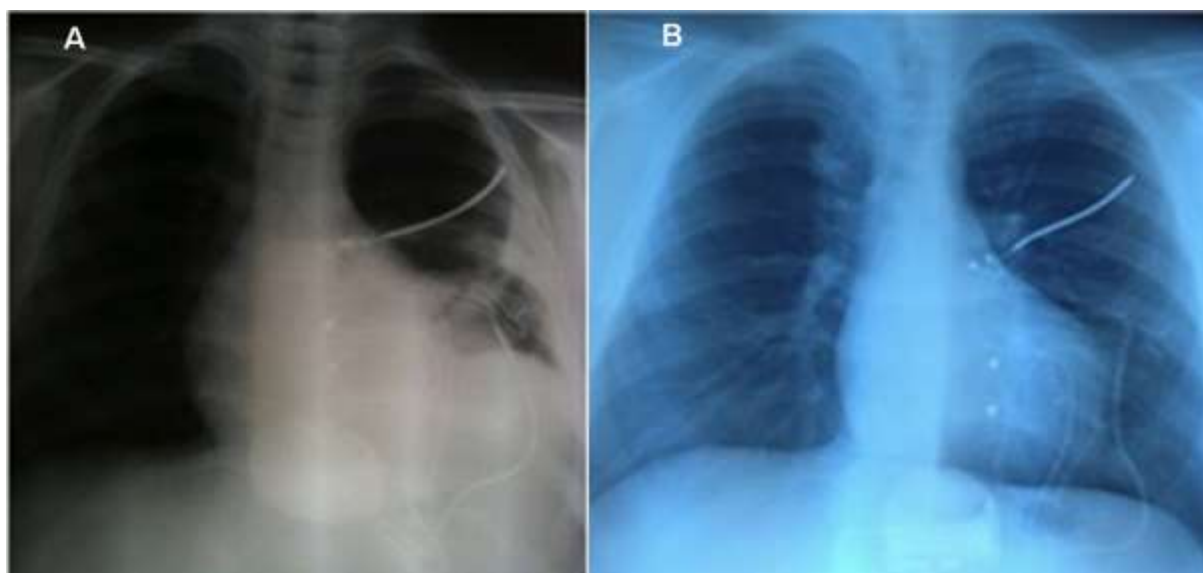


Figure 3. Jeune patient avec syndrome de Brugada implanté avec un coïl transveine placé en position sous-pleurale. Radiographie thoracique (RT) à l'âge de 8 ans (A) et à l'âge de 15 ans (B).

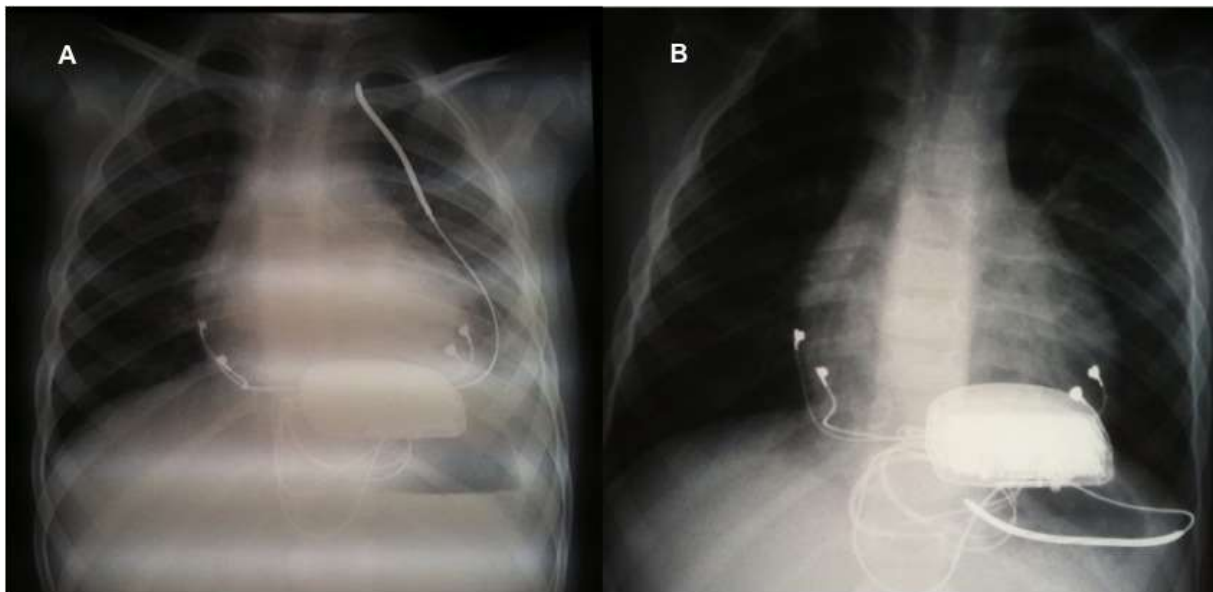


Figure 4. Jeune patient avec SQTL implanté avec un coïl transveine placé en position sous-pleurale. RT à l'âge de 9 ans (A) et six mois plus tard (B) avec un déplacement du coïl, complication pouvant être observée avec un coïl en position sous-pleurale ou sous-cutanée du fait de l'absence de fixation de l'extrémité distale.

Il existe un certain nombre d'avantages et d'inconvénients à cette technique. Le positionnement intra-thoracique du boîtier permet d'optimiser le vecteur de défibrillation en diminuant la distance entre les deux pôles de défibrillation et permet de limiter les risques de traumatisme chez des patients jeunes et actifs par rapport à un positionnement dans une loge intra-abdominale. De même, la position intra-thoracique sous-pleurale limite le stress généré sur la sonde par les mouvements cardiaques ou pulmonaires, par rapport à une position épicardique ou sous-cutanée. Cette intervention permet également de limiter la taille des incisions et privilégie donc l'aspect esthétique.

La position sus-diaphragmatique du boîtier implique une plus grande difficulté de la procédure de changement de boîtier, une dissection précautionneuse étant nécessaire pour éviter une lésion myocardique ventriculaire droite. Dans la série initiale, un déplacement précoce de sonde nécessitant un repositionnement a été décrit. Une seconde série de 15 patients provenant du même centre a bénéficié d'un suivi moyen prolongé de 5 ans (34). Les seuils de défibrillation étaient stables au long cours. En revanche, en dépit de l'avantage

conféré par la position intra-thoracique de la sonde, une réintervention s'est avérée nécessaire chez 4 patients pour déplacement de sonde, rupture de sonde ou rupture d'isolant. La littérature validant la faisabilité et l'efficacité ce type de procédure provient d'un seul centre, l'applicabilité dans d'autres centres reste donc à valider.

5. Défibrillateur avec sonde de défibrillation intra-péricardique

Ce type d'approche avec positionnement d'une sonde intra-péricardique est aujourd'hui pratiqué dans un nombre relativement important de centres avec certaines variantes (Figure 5) (18,19,35–39). Une sonde de stimulation/détection est suturée sur le péricarde. Une sternotomie médiane, une thoracotomie ou un abord sous-xyphoïdien peuvent être proposés avec globalement, une évolution vers des approches de moins en moins invasives.

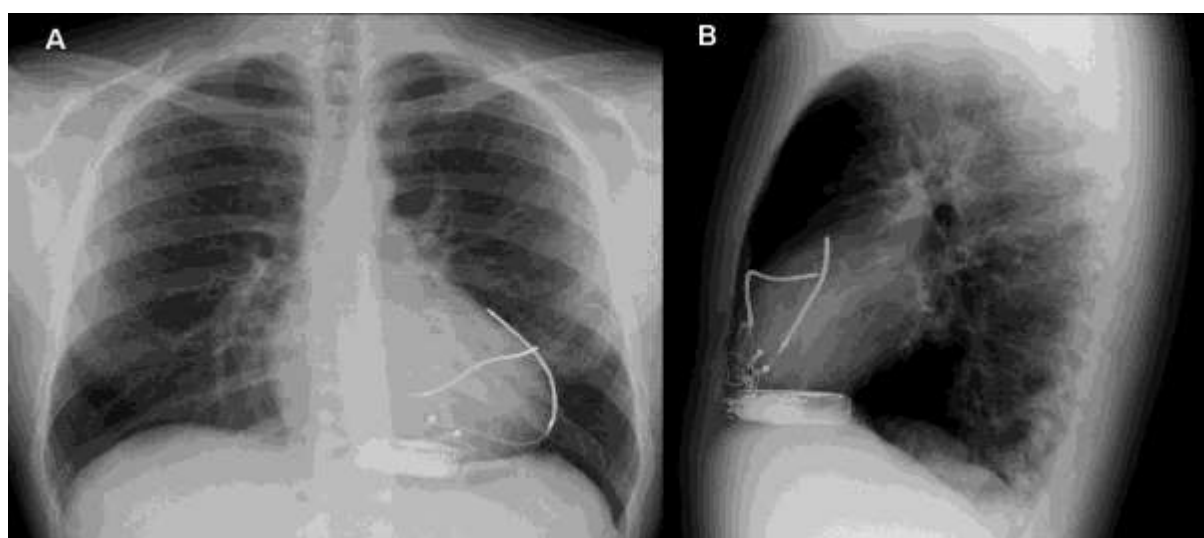


Figure 5. Adolescent implémenté d'un DAI par abord sous-xyphoïdien, avec un coil suturé sur la paroi antérieure du ventricule gauche (VG) et un coil suturé sur la paroi latérale du VG ; RT de face (A) et de profil (B). Le boîtier est positionné dans une loge intra-thoracique en position horizontale, au-dessus du diaphragme.

Une bonne visualisation du myocarde peut toutefois s'avérer indispensable pour permettre d'éviter toute lésion des artères coronaires par la sonde de défibrillation. Parmi les variantes, on retrouve les techniques avec :

- a) un seul coil de défibrillation positionné sur la paroi latérale ventriculaire gauche avec un boîtier dans une loge abdominale droite ;
- b) deux coils positionnés sur la paroi latérale du ventricule gauche et sur la paroi latérale du ventricule droit ;

c) une sonde de défibrillation endocavitaire double coïl avec un coïl positionné sur chaque ventricule. La sonde ou le coïl peuvent être suturés directement sur le péricarde ou positionnés dans le sac péricardique. Le boîtier peut être positionné dans une loge abdominale ou en position sus-diaphragmatique.

Ce type d'approche permet l'implantation chez des enfants très jeunes (< 1 an) et de petite taille (< 5 kg).

On retrouve un certain nombre d'avantages et d'inconvénients. Le vecteur de défibrillation semble optimal, les deux pôles de défibrillation étant proches et quasiment au contact du cœur, ce qui est confirmé par l'existence d'excellents seuils de défibrillation. L'intégralité du matériel peut être implantée, pour l'abord sous-xyphoïdien, à travers une seule incision abdominale haute, sans sternotomie partielle ni totale (pour le positionnement d'une sonde sous-cutanée, deux incisions séparées sont nécessaires pour positionner la sonde et le boîtier). Une fixation suffisante doit permettre d'éviter les déplacements en rapport avec la croissance. Cette fixation peut être obtenue par une fixation active en bout de sonde ou différents points de fixation par suture le long de la sonde.

L'existence d'adhésions péricardiques à la suite d'une intervention précédente (fréquente chez les patients avec cardiopathie congénitale) constitue une difficulté, si ce n'est une contre-indication anatomique, à l'utilisation d'un défibrillateur péricardique. En pratique, plusieurs interventions ont été réalisées dans ce cadre avec une procédure décrite comme plus difficile mais réalisable, la réalisation d'un scanner thoracique pré-opératoire pouvant aider le chirurgien à visualiser les adhérences et préparer l'intervention de manière optimale. De même, placer le coïl ou une sonde de défibrillation dans le péricarde majore le risque d'adhésions et de péricardite. Le contact direct et prolongé entre la sonde ou le coïl et le myocarde pourrait s'avérer arythmogène, même si aucune arythmie sévère n'a été décrite à ce jour dans ce cadre. Il existe un risque de strangulation progressive avec la croissance surtout

quand deux coïls sont implantés ou qu'une sonde est enroulée autour du cœur, ce qui implique qu'une bonne mobilité des coïls ou de la sonde soit préservée et que les artères coronaires soient soigneusement évitées.

Cette intervention semble efficace à court et moyen termes avec des seuils de défibrillation bas et un taux de fracture limité mais également non nul. Les données au long cours sont très limitées ce qui ne permet pas d'avoir une évaluation précise des conséquences de la présence prolongée d'une quantité importante de matériel dans le sac péricardique.

6. Implantation vidéo-assistée ou par robotique

La recherche de procédures de moins en moins invasives a conduit certains centres à réaliser l'implantation de défibrillateurs à l'aide d'une mini-thoracotomie vidéo-assistée ou à l'aide d'un robot (Figure 6) (40,41).

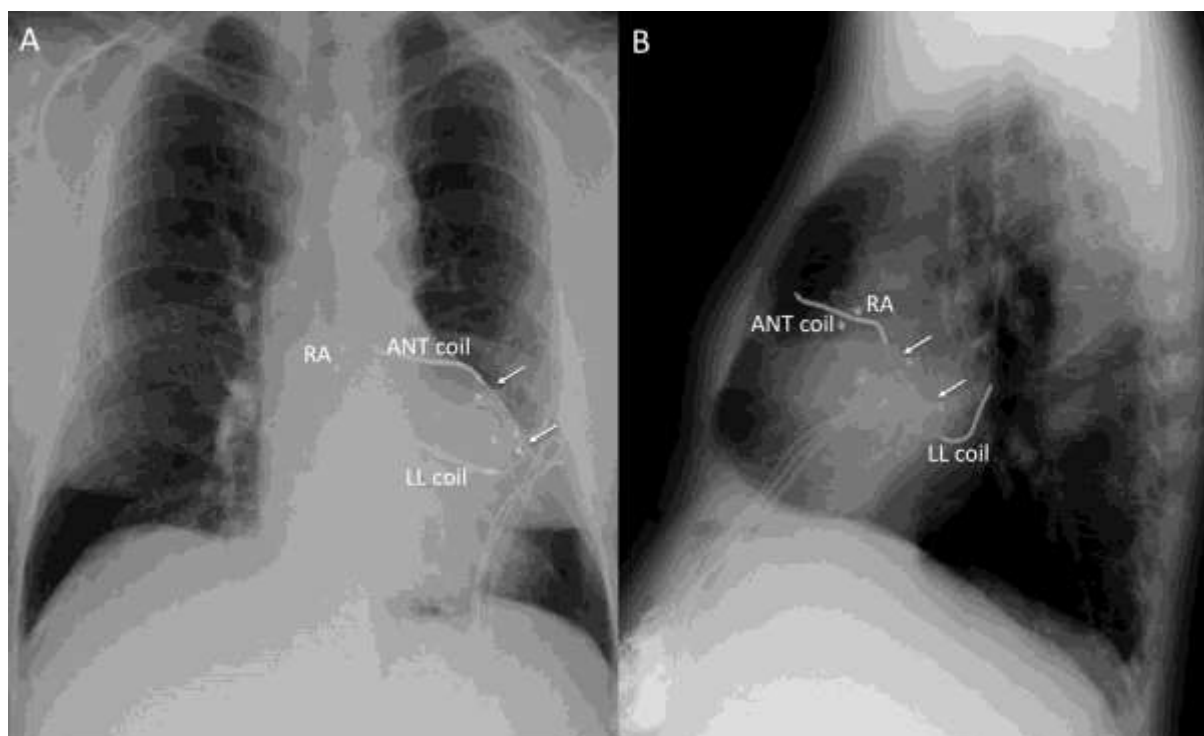


Figure 6. Implantation mini-invasive d'un DAI avec fonction de resynchronisation, robot-guidée par le système Da Vinci® (Intuitive Surgical Inc, Sunnyvale, CA, USA) ; un coil est suturé sur le péricarde le long de la paroi latérale VG, et un autre est introduit par une petite incision péricardique sur la face antérieure du ventricule droit (VD) (sonde Medtronic Transvene®).

Le principe est d'aborder le myocarde par deux ou trois mini-incisions au niveau des espaces intercostaux, avec introduction d'une caméra et des instruments, et de positionner le matériel sous contrôle visuel. Lors d'une chirurgie robotique, le chirurgien utilise 2 bras télémanipulés sous thoracoscopie, ce qui permet un grand degré de liberté à l'extrémité des instruments et l'accès à l'intégralité du péricarde ventriculaire gauche. Ce type d'intervention est réalisé avec création d'un pneumothorax par ventilation sélective qui permet un déplacement du médiastin

vers le côté opposé, et optimise ainsi l'exposition cardiaque. Une ou plusieurs sondes de stimulation/détection (possibilité de positionner une sonde auriculaire, une sonde ventriculaire droite et une sonde ventriculaire gauche) et une sonde de défibrillation sont suturées sur le myocarde ou à l'intérieur du sac péricardique (seule l'extrémité distale de la sonde est intra-péricardique). Une sonde de défibrillation double coil ou deux coils indépendants sont positionnés autour du cœur avec un coil au contact du ventricule gauche et un coil au contact du ventricule droit pour optimiser le vecteur de défibrillation. Le boîtier peut être positionné indifféremment dans une loge sous-pectorale gauche, une loge intra-abdominale et peut être exclu du circuit de défibrillation (boîtier froid). L'implantation robotisée ou vidéo-assistée permet une intervention peu invasive avec réduction des durées d'hospitalisation et préservation de l'esthétique, les incisions étant limitées. Positionner les sondes de stimulation sans fluoroscopie et sous contrôle visuel permet de supprimer l'irradiation pour le chirurgien et le patient, et de réduire le risque de lésion des artères coronaires. La possibilité de positionner une sonde atriale et une sonde ventriculaire droite et gauche, autorisant une resynchronisation biventriculaire, semble particulièrement intéressante chez certains patients avec cardiopathie congénitale sévère ou avec myocardiopathie dilatée.

L'accessibilité à l'implantation par robotique est toutefois extrêmement modeste par rapport aux techniques chirurgicales traditionnelles et évidemment limitée aux centres disposant d'un robot. Une intervention cardiaque ou thoracique préalable rend difficile l'application de cette méthode en raison de la présence d'adhérences. La taille des instruments ne permet pas d'utiliser cette technique chez des enfants de petit poids. Le taux de complications semble faible même si l'expérience et le recul pour ce type de technique sont extrêmement limités. L'évaluation des complications au long cours semble une étape indispensable avant la diffusion de cette technique à plus large échelle.

7. Quels enfants, adultes jeunes ou patients avec cardiopathie congénitale doivent bénéficier de l'implantation chirurgicale d'un défibrillateur ?

Délivrer un choc électrique est la seule thérapeutique permettant de rétablir un rythme viable chez un enfant présentant une fibrillation ventriculaire. Il existe donc des indications validées et non discutables d'implantation d'un défibrillateur dans cette population. En revanche, le choix de la voie d'abord optimale n'est pas clairement défini : il n'existe pas de recommandations provenant des sociétés savantes, ce qui laisse le choix aux médecins impliqués dans la prise en charge, entre différentes techniques. Il est possible de décomposer la population pédiatrique et les patients avec cardiopathie congénitale en différents sous-groupes, même si une technique d'implantation individualisée doit être proposée :

a) Patients avec cœur structurellement sain (SQTL, SQTC, TVPC, BrS, RP, FV idiopathique)

Ces patients, dans l'immense majorité des cas, ne nécessitent pas d'être stimulés au long cours (42). Les troubles du rythme observés sont polymorphes avec des cycles ventriculaires très courts, et donc peu accessibles à une SAT. Ils constituent également la population où l'importance de la préservation du capital veineux paraît la plus essentielle. Ces patients constituent donc une indication privilégiée pour l'implantation d'un défibrillateur sous-cutané non chirurgical, si tant est que le test de screening soit positif (Figure 7).



Figure 7. Patient de 11 ans avec cardiopathie congénitale opérée, implanté d'un DAI sous-cutané non chirurgical en prévention secondaire après mort subite récupérée.

En effet, entre 10 et 20% des patients évalués ne peuvent pas bénéficier de cette thérapeutique, le ratio entre amplitude de l'onde R et amplitude de l'onde T n'étant pas suffisant, majorant le risque de survenue de thérapies inappropriées sur surdéttection de l'onde T (14). Ce type de système est également contre-indiqué chez les enfants de trop petite taille (âge inférieur à 8-10 ans), même si les indications d'implantation sont exceptionnelles pour les très jeunes enfants avec canalopathie (15). Une implantation chirurgicale du défibrillateur peut donc être proposée lorsqu'il existe une impossibilité à la pose d'un défibrillateur sous-cutané, les risques au long cours associés avec la présence d'une sonde endocavitaire chez les patients jeunes sans cardiopathie organique avec espérance de vie préservée pouvant être

jugés rédhibitoires. Un défibrillateur simple chambre doit être implanté et un abord mini-invasif peut être privilégié tout en optimisant l'efficacité et en choisissant la méthode assurant la meilleure fiabilité au long cours. En effet, il faut garder à l'esprit le fait que ce type de patient devra bénéficier de changements itératifs de boîtier. La littérature est quasi-dépourvue de données comparatives entre les approches dans la population concernée, ce qui limite la possibilité de choisir la technique en fonction des seuils de défibrillation, du taux de complications à court, moyen et long termes. La voie sous-xyphoïdienne épicardique ou une implantation vidéo-assistée/robot paraissent optimales dans ce cadre. L'implantation d'un défibrillateur chirurgical simple chambre avec sonde sous cutanée ou pleurale peut également être envisagée.

b) Patients jeunes avec MCH

La problématique est sensiblement la même que pour les patients précédents avec indication préférentielle pour le défibrillateur sous-cutané. Il existe quelques patients qui, en plus de la protection contre la mort subite, peuvent bénéficier d'une stimulation ventriculaire synchronisée sur l'oreillette pour réduire l'obstruction intra-ventriculaire gauche (43). L'implantation de la sonde atriale implique alors l'utilisation d'un abord plus invasif (sternotomie partielle ou totale, thoracotomie).

c) Patients adolescents ou adultes avec cardiopathie congénitale opérée

Certains patients avec cardiopathie congénitale complexe, sans possibilité d'accès aux cavités cardiaques ou présentant un shunt résiduel intra-cardiaque, présentent une contre-indication à l'implantation d'un défibrillateur endocavitaire (18,44). De même, il existe un certain nombre de contre-indications à la pose d'un défibrillateur sous-cutané, en plus d'un âge trop bas et d'un test de screening négatif. L'absence de possibilité de stimulation au long cours constitue une contre-indication absolue chez les patients dépendants. L'absence de possibilité de SAT

doit faire reconsidérer l'indication chez des patients avec cardiopathie congénitale et présentant des TV soutenues monomorphes, des TV relativement lentes (< 170 bpm) requérant un traitement, le choix d'une thérapeutique la moins agressive possible étant la priorité (45,46). L'indication d'un défibrillateur sous-cutané chez un patient avec tétralogie de Fallot opérée présentant des épisodes de TV est par exemple discutable. Dans ce cadre, une approche chirurgicale peut être privilégiée. La procédure par robot peut être rendue difficile par la présence d'adhérences. Le choix de l'abord doit intégrer le caractère invasif (favorable à un abord sous-xyphoïdien) et la possibilité de positionner plusieurs sondes et de bien visualiser la surface myocardique pour réduire le risque de lésion des artères coronaires (favorable à un abord type sternotomie).

d) Patients très jeunes nécessitant un défibrillateur

Un défibrillateur sous-cutané ne peut pas être proposé chez les enfants de moins de 8 à 10 ans environ, même si la limite est difficile à définir et si les futurs dispositifs pourraient avoir une taille plus adaptée. Chez les nourrissons ou très jeunes enfants ayant présenté une mort subite récupérée, il paraît souhaitable de préserver le capital veineux et d'éviter, dans un premier temps, l'implantation d'une sonde endocavitaire. Un dispositif chirurgical pourrait servir de pont avant l'implantation d'un défibrillateur endocavitaire, une à plusieurs décennies plus tard. Différentes voies d'abord paraissent à éviter (chirurgie avec sonde sous-cutanée en raison des risques de rupture ou de déplacement associés avec la croissance, chirurgie robotique impossible). Les voies épicaudiques semblent donc devoir être privilégiées dans ce cadre. Pour les très jeunes enfants avec myocardiopathie dilatée sévère en attente de transplantation cardiaque, les préoccupations quant au suivi au long cours sont moindres (47). Il faut probablement privilégier un abord endocavitaire, la présence de matériel épicaudique pouvant compliquer la procédure de transplantation.

8. Perspectives

Il n'existe manifestement pas de voie d'abord optimale pour la population pédiatrique et les patients avec cardiopathie congénitale. Chacune des techniques décrites présente des limites significatives. Il paraît essentiel d'évaluer et comparer les différentes techniques opératoires en matière de résultats à court mais également à long terme, ce dernier pouvant et devant constituer plusieurs décennies. Devant les complications décrites, il est clair que ces patients doivent être suivis très régulièrement avec contrôle du défibrillateur. Un suivi par télémedecine paraît également nécessaire pour permettre un diagnostic précoce et repérer les premiers signes en faveur d'une dysfonction de sonde afin d'éviter la survenue de thérapies inappropriées, particulièrement traumatisantes pour les jeunes patients, ou de thérapies inefficaces sur une arythmie maligne.

1. Berul CI, Van Hare GF, Kertesz NJ, Dubin AM, Cecchin F, Collins KK, et al. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol.* 29 avr 2008;51(17):1685-91.
2. Von Bergen NH, Atkins DL, Dick M, Bradley DJ, Etheridge SP, Saarel EV, et al. Multicenter study of the effectiveness of implantable cardioverter defibrillators in children and young adults with heart disease. *Pediatr Cardiol.* avr 2011;32(4):399-405.
3. Alexander ME, Cecchin F, Walsh EP, Triedman JK, Bevilacqua LM, Berul CI. Implications of implantable cardioverter defibrillator therapy in congenital heart disease and pediatrics. *J Cardiovasc Electrophysiol.* janv 2004;15(1):72-6.
4. Mirowski M, Reid PR, Mower MM, Watkins L, Gott VL, Schauble JF, et al. Termination of malignant ventricular arrhythmias with an implanted automatic defibrillator in human beings. *N Engl J Med.* 7 août 1980;303(6):322-4.
5. Zipes DP, Roberts D. Results of the international study of the implantable pacemaker cardioverter-defibrillator. A comparison of epicardial and endocardial lead systems. The Pacemaker-Cardioverter-Defibrillator Investigators. *Circulation.* 1 juill 1995;92(1):59-65.
6. Radbill AE, Triedman JK, Berul CI, Fynn-Thompson F, Atallah J, Alexander ME, et al. System survival of nontransvenous implantable cardioverter-defibrillators compared to transvenous implantable cardioverter-defibrillators in pediatric and congenital heart disease patients. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc.* 2010;7(2):193-8.
7. van Rees JB, de Bie MK, Thijssen J, Borleffs CJW, Schalij MJ, van Erven L. Implantation-related complications of implantable cardioverter-defibrillators and cardiac resynchronization therapy devices: a systematic review of randomized clinical trials. *J Am Coll Cardiol.* 30 août 2011;58(10):995-1000.

8. Link MS, Hill SL, Cliff DL, Swygman CA, Foote CB, Homoud MK, et al. Comparison of frequency of complications of implantable cardioverter-defibrillators in children versus adults. *Am J Cardiol.* 15 janv 1999;83(2):263-6, A5-6.
9. Kennergren C. A European perspective on lead extraction: part I. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc.* janv 2008;5(1):160-2.
10. Atallah J, Erickson CC, Cecchin F, Dubin AM, Law IH, Cohen MI, et al. Multi-institutional study of implantable defibrillator lead performance in children and young adults: results of the Pediatric Lead Extractability and Survival Evaluation (PLEASE) study. *Circulation.* 18 juin 2013;127(24):2393-402.
11. Bardy GH, Smith WM, Hood MA, Crozier IG, Melton IC, Jordaens L, et al. An entirely subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator. *N Engl J Med.* 1 juill 2010;363(1):36-44.
12. Lambiase PD, Barr C, Theuns DAMJ, Knops R, Neuzil P, Johansen JB, et al. Worldwide experience with a totally subcutaneous implantable defibrillator: early results from the EFFORTLESS S-ICD Registry. *Eur Heart J.* 1 juill 2014;35(25):1657-65.
13. Burke MC, Gold MR, Knight BP, Barr CS, Theuns DAMJ, Boersma LVA, et al. Safety and Efficacy of the Totally Subcutaneous Implantable Defibrillator: 2-Year Results From a Pooled Analysis of the IDE Study and EFFORTLESS Registry. *J Am Coll Cardiol.* 28 avr 2015;65(16):1605-15.
14. Zeb M, Curzen N, Veldtman G, Yue A, Roberts P, Wilson D, et al. Potential eligibility of congenital heart disease patients for subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator based on surface electrocardiogram mapping. *Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol.* juill 2015;17(7):1059-67.

15. Jarman JWE, Lascelles K, Wong T, Markides V, Clague JR, Till J. Clinical experience of entirely subcutaneous implantable cardioverter-defibrillators in children and adults: cause for caution. *Eur Heart J*. juin 2012;33(11):1351-9.
16. Gradaus R, Hammel D, Kotthoff S, Böcker D. Nonthoracotomy implantable cardioverter defibrillator placement in children: use of subcutaneous array leads and abdominally placed implantable cardioverter defibrillators in children. *J Cardiovasc Electrophysiol*. mars 2001;12(3):356-60.
17. Berul CI, Triedman JK, Forbess J, Bevilacqua LM, Alexander ME, Dahlby D, et al. Minimally invasive cardioverter defibrillator implantation for children: an animal model and pediatric case report. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. déc 2001;24(12):1789-94.
18. Cannon BC, Friedman RA, Fenrich AL, Fraser CD, McKenzie ED, Kertesz NJ. Innovative techniques for placement of implantable cardioverter-defibrillator leads in patients with limited venous access to the heart. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. févr 2006;29(2):181-7.
19. Stephenson EA, Batra AS, Knilans TK, Gow RM, Gradaus R, Balaji S, et al. A multicenter experience with novel implantable cardioverter defibrillator configurations in the pediatric and congenital heart disease population. *J Cardiovasc Electrophysiol*. janv 2006;17(1):41-6.
20. Bauersfeld U, Tomaske M, Dodge-Khatami A, Rahn M, Kellenberger CJ, Prêtre R. Initial experience with implantable cardioverter defibrillator systems using epicardial and pleural electrodes in pediatric patients. *Ann Thorac Surg*. juill 2007;84(1):303-5.
21. Silka MJ, Kron J, Dunnigan A, Dick M. Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients. The Pediatric Electrophysiology Society. *Circulation*. mars 1993;87(3):800-7.

22. Hamilton RM, Dorian P, Gow RM, Williams WG. Five-year experience with implantable defibrillators in children. *Am J Cardiol.* 1 mars 1996;77(7):524-6.
23. Park JK, Pollock ME. Use of an implantable cardioverter defibrillator in an eight-month-old infant with ventricular fibrillation arising from a myocardial fibroma. *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* janv 1999;22(1 Pt 1):138-9.
24. Korte T, Jung W, Spehl S, Wolpert C, Moosdorf R, Manz M, et al. Incidence of ICD lead related complications during long-term follow-up: comparison of epicardial and endocardial electrode systems. *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* nov 1995;18(11):2053-61.
25. Chevalier P, Moncada E, Canu G, Claudel JP, Bellon C, Kirkorian G, et al. Symptomatic pericardial disease associated with patch electrodes of the automatic implantable cardioverter defibrillator: an underestimated complication? *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* déc 1996;19(12 Pt 1):2150-2.
26. Stefanelli CB, Bradley DJ, Leroy S, Dick M, Serwer GA, Fischbach PS. Implantable cardioverter defibrillator therapy for life-threatening arrhythmias in young patients. *J Interv Card Electrophysiol.* juill 2002;6(3):235-44.
27. Molina JE, Benditt DG, Adler S. Crinkling of epicardial defibrillator patches. A common and serious problem. *J Thorac Cardiovasc Surg.* juill 1995;110(1):258-64.
28. Barrington WW, Deligonul U, Easley AR, Windle JR. Defibrillator patch electrode constriction: an underrecognized entity. *Ann Thorac Surg.* oct 1995;60(4):1112-5.
29. Thøgersen AM, Helvind M, Jensen T, Andersen JH, Jacobsen JR, Chen X. Implantable cardioverter defibrillator in a 4-month-old infant with cardiac arrest associated with a vascular heart tumor. *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* nov 2001;24(11):1699-700.

30. Kettering K, Mewis C, Dörnberger V, Vonthein R, Bosch RF, Seipel L, et al. Long-term experience with subcutaneous ICD leads: a comparison among three different types of subcutaneous leads. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. oct 2004;27(10):1355-61.
31. Harkel ADJ Ten, Witsenburg M, de Jong PL, Jordaens L, Wijman M, Wilde AAM. Efficacy of an implantable cardioverter-defibrillator in a neonate with LQT3 associated arrhythmias. *Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol*. janv 2005;7(1):77-84.
32. Bové T, François K, De Caluwe W, Suys B, De Wolf D. Effective cardioverter defibrillator implantation in children without thoracotomy: a valid alternative. *Ann Thorac Surg*. avr 2010;89(4):1307-9.
33. Kriebel T, Ruschewski W, Gonzalez y Gonzalez M, Walter K, Kroll J, Kampmann C, et al. ICD Implantation in infants and small children: the extracardiac technique. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. déc 2006;29(12):1319-25.
34. Tomaske M, Prêtre R, Rahn M, Bauersfeld U. Epicardial and pleural lead ICD systems in children and adolescents maintain functionality over 5 years. *Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol*. oct 2008;10(10):1152-6.
35. Haydin S, Saygi M, Ergul Y, Ozyilmaz I, Ozturk E, Akdeniz C, et al. Subxiphoid approach to epicardial implantation of implantable cardioverter defibrillators in children. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. août 2013;36(8):926-30.
36. Schreiber C, Kostolny M, Eicken A, Lange R. Nonthoracotomy cardioverter defibrillator implantation in a 2-year-old infant with long QT syndrome. *Ann Thorac Surg*. juin 2006;81(6):e27-8.

37. Fischbach PS, Law IH, Dick M, Leroy S, Mosca RS, Serwer GA. Use of a single coil transvenous electrode with an abdominally placed implantable cardioverter defibrillator in children. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. mai 2000;23(5):884-7.
38. Molina JE, Benditt DG. An epicardial subxiphoid implantable defibrillator lead: superior effectiveness after failure of standard implants. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. nov 2004;27(11):1500-6.
39. Hsia T-Y, Bradley SM, LaPage MJ, Whelan S, Saul JP, Ringewald JM, et al. Novel minimally invasive, intrapericardial implantable cardioverter defibrillator coil system: a useful approach to arrhythmia therapy in children. *Ann Thorac Surg*. avr 2009;87(4):1234-8.
40. Czapla J, Wellens F, Nijs J, La Meir M. Video-assisted thoracoscopic implantation of cardioverter-defibrillator systems. *Ann Thorac Surg*. nov 2014;98(5):1855-7.
41. Amraoui S, Labrousse L, Jansens J-L, Sohal M, Bordachar P, Ritter P. Implantation of a Cardiac Resynchronization Therapy and Defibrillation System Using a Robotic Approach. *Hear Case Rep*. 2015. In Press.
42. Lehnart SE, Ackerman MJ, Benson DW, Brugada R, Clancy CE, Donahue JK, et al. Inherited arrhythmias: a National Heart, Lung, and Blood Institute and Office of Rare Diseases workshop consensus report about the diagnosis, phenotyping, molecular mechanisms, and therapeutic approaches for primary cardiomyopathies of gene mutations affecting ion channel function. *Circulation*. 13 nov 2007;116(20):2325-45.
43. Fifer MA, Vlahakes GJ. Management of symptoms in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 22 janv 2008;117(3):429-39.
44. Webb G, Gatzoulis MA. Atrial septal defects in the adult: recent progress and overview. *Circulation*. 10 oct 2006;114(15):1645-53.

45. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Viswanathan S, Barlow A, Gatzoulis MA, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation*. 22 janv 2008;117(3):363-70.
46. Kalra Y, Radbill AE, Johns JA, Fish FA, Kannankeril PJ. Antitachycardia pacing reduces appropriate and inappropriate shocks in children and congenital heart disease patients. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc*. nov 2012;9(11):1829-34.
47. Hosseinpour A-R, Cullen S, Tsang VT. Transplantation for adults with congenital heart disease. *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg*. sept 2006;30(3):508-14.

C. ABORD SOUS-CUTANE

1. Introduction

Le nombre de défibrillateurs implantés chez les enfants, adolescents et adultes jeunes augmente régulièrement (1–3). Si les toutes premières implantations étaient chirurgicales, l'évolution vers des dispositifs endocavitaires a permis de réduire considérablement la morbidité associée avec ce type d'intervention et constitue la voie d'abord préférentielle pour une majorité de patients (4,5). La recherche industrielle a permis de nombreux développements technologiques avec une évolution progressive vers des techniques moins invasives et une réduction de la taille des dispositifs s'inscrivant dans la recherche globale sur les nanotechnologies. Il n'existe toutefois pas de dispositifs spécialement dédiés à la population pédiatrique, ce qui conduit en pratique clinique à une situation surprenante : en dépit de différences spectaculaires en matière de taille et de poids, un dispositif identique (boîtier + sonde) est implanté chez un enfant pesant moins de 10 kg, un joueur de basket-ball professionnel mesurant plus de 2 m ou un adulte en surcharge pondérale pesant plus de 100 kg. Même si plus d'un million de patients adultes ont bénéficié de l'implantation d'un dispositif endocavitaire dans le monde, certaines complications restent fortement problématiques chez le patient jeune qui va devoir affronter plusieurs décennies de surveillance et de changements de boîtiers et/ou de sondes. La procédure d'implantation d'une sonde endocavitaire est grevée d'une morbidité propre avec un risque de pneumothorax, d'hémithorax, de perforation, de tamponnade et de déplacement. Les complications au long cours incluent principalement l'infection de matériel, la sonde endocavitaire favorisant la survenue d'endocardite, et les dysfonctions de sonde, qui sont plus fréquentes chez les patients jeunes en raison d'une activité physique élevée et d'un stress physique cumulé plus important (5–8). Pour ces deux types de complications, une procédure d'extraction de matériel est le plus

souvent proposée avec son lot de complications propres et une mortalité non nulle (9,10).

Ce constat alarmant a conduit au développement récent de dispositifs avec sonde sous-cutanée (S-ICD System, Cameron Health/Boston Scientific®) qui paraissent particulièrement adaptés à la population des patients jeunes ou de certains patients avec cardiopathie congénitale complexe, sans possibilité d'accès aux cavités cardiaques ou présentant un shunt résiduel. Si les premières études retrouvent une faisabilité et une sécurité satisfaisantes, positionnant cette voie d'abord comme une voie alternative très prometteuse, il existe également un certain nombre de limites et le risque de complications n'est pas négligeable (11–14).

Dans cette partie, nous reprendrons les données de la littérature concernant les défibrillateurs sous-cutanés, les étapes de validation en insistant sur le sous-groupe constitué des enfants, des adultes jeunes et des patients avec cardiopathie congénitale, nous décrirons les avantages et les inconvénients respectifs de cette voie d'abord et nous essaierons de définir les indications préférentielles et les perspectives d'avenir.

2. Bases de fonctionnement d'un défibrillateur sous-cutané

Le système de défibrillation sous-cutané inclut :

- a) un programmeur dédié,
- b) un boîtier positionné dans une loge sous-cutanée axillaire localisée au niveau de la cinquième côte et
- c) une sonde unique cheminant sous la peau du boîtier vers l'appendice xyphoïde puis après un virage à 90°, le long du bord gauche du sternum vers le manubrium sternal ; elle est constituée de 2 électrodes de détection, la proximale au niveau de la xyphoïde et la distale en bout de sonde, et d'un coil de défibrillation mesurant 8 cm situé entre les 2 électrodes (Figure 8).



Figure 8. RT de deux jeunes patients implantés avec un DAI sous-cutané.

Figure 8A. Patient de 11 ans avec cardiopathie congénitale opérée, implanté en prévention secondaire d'une mort subite récupérée. A noter qu'il est parfois nécessaire, comme ici, de courber l'extrémité distale du coil chez les enfants.

Figure 8B. Jeune patient avec ventricule unique et dextrocardie, implanté en prévention secondaire d'une mort subite récupérée.

La façon de détecter un signal sous-cutané diffère totalement de celle d'un signal endocavitaire avec quelques limites théoriques : une amplitude des signaux intra-cardiaques

plus faible, un "signal-to-noise ratio" plus faible (signaux extra-cardiaques d'amplitude plus importante, les électrodes sous-cutanées étant beaucoup plus espacées que les électrodes bipolaires d'une sonde endocavitaire) et des variations posturales plus importantes. Il n'y a pas non plus de possibilité d'analyser les signaux atriaux pour discriminer l'origine des arythmies. La détection est réalisée suivant un des trois vecteurs formés par les deux électrodes et le boîtier : le vecteur primaire entre l'électrode proximale et le boîtier, le vecteur secondaire entre l'électrode distale et le boîtier et le vecteur alternatif entre l'électrode distale et l'électrode proximale.

L'implantation est précédée d'un test de "screening" à l'aide d'une règle fournie par le constructeur. Des électrodes cutanées sont positionnées au niveau des 3 futurs pôles de détection (les deux électrodes et le boîtier). Dix secondes d'électrocardiogramme sont enregistrées à partir de ces dérivations en position couchée et debout, au repos et après un effort, pour valider qu'au moins un des vecteurs de détection permette un ratio acceptable entre amplitude de l'onde R et amplitude de l'onde T. Le choix du vecteur optimal est réalisé automatiquement par le dispositif mais peut être modifié manuellement.

Les contraintes de la détection sont moindres pour un défibrillateur sous-cutané car il n'y a pas nécessité de fonctionner comme un stimulateur et donc de détecter et de compter cycle à cycle. Cela permet donc d'intégrer des algorithmes de confirmation de la détection fonctionnant sur plusieurs cycles. Les défibrillateurs sous-cutanés fonctionnent avec des valeurs de sensibilité plus élevées que celles d'un défibrillateur endocavitaire (0.08 mV versus 0.3 à 0.6 mV) et une valeur du filtre passe-haut plus basse (3 Hz versus 14 à 20 Hz).

Pour détecter et éventuellement traiter une arythmie, 3 phases se succèdent : une phase de détection avec un filtrage du signal d'entrée, une phase de certification permettant de supprimer les signaux extra-cardiaques et une phase de décision.

Pendant la phase de détection, le signal est filtré puis le dispositif utilise un seuil de détection adaptatif en fonction de l'amplitude des cycles précédents. Le niveau de sensibilité augmente en parallèle à l'augmentation de la fréquence cardiaque. Il existe une phase de blanking suivant une détection pour éviter le double comptage de l'onde R. Ce blanking est plus court dans la zone de choc que dans la zone conditionnelle.

Pendant la phase de certification, le dispositif classe les cycles RR comme certifiés ou suspects pour exclure les cycles correspondant à un bruit musculaire ou à une interférence. Les signaux avec fréquence très élevée sont exclus car correspondant probablement à la surdétection d'un myopotential, d'une interférence électromagnétique ou d'une dysfonction de sonde. Il existe ensuite quatre phases d'analyse permettant d'éviter un double comptage de l'onde R ou une surdétection de l'onde T.

Pendant la phase de décision, le dispositif examine tous les cycles certifiés et calcule en continu une moyenne de fréquence ventriculaire sur 4 cycles RR certifiés. Pour qu'un cycle soit considéré comme rapide, il faut que la moyenne des 4 cycles soit rapide ; il existe donc toujours une latence au diagnostic de quelques cycles en début d'arythmie. La durée est divisée en 2 phases : la première phase nécessitant la survenue de 18 cycles rapides certifiés sur 24, une deuxième phase de persistance où 75 % des cycles doivent satisfaire le critère de fréquence. La charge des capaciteurs débute si la phase de persistance est remplie et si les deux derniers cycles sont considérés comme rapides (dans la zone de choc ou la zone optionnelle).

En plus d'une zone de choc, le dispositif autorise une zone optionnelle conditionnelle avec utilisation de deux algorithmes d'analyse de la morphologie et un algorithme de mesure de la durée du QRS pour discriminer arythmies ventriculaires et supra-ventriculaires. L'existence d'électrodes de détection relativement distantes permet une analyse fiable de la morphologie des signaux avec toutefois une plus grande variabilité posturale.

En fin d'implantation, une induction de FV est réalisée, un choc de 65 Joules est délivré qui, s'il s'avère efficace, suggère une marge de 15 Joules par rapport aux capacités maximales de l'appareil (Figure 9).



Figure 9. Jeune patient avec MCH implanté en prévention primaire. Episode de syncope avec choc électrique. Tracé en faveur d'un choc approprié sur FV.

Le dispositif peut en effet délivrer cinq chocs à 80 Joules avec inversion de la polarité si le premier choc est inefficace. Une stimulation post-choc (stimuli transthoraciques biphasiques de 200 mA) à 50 battements/minute durant 30 secondes est possible si une asystolie supérieure à 3.5 secondes est détectée.

La programmation est simple, avec très peu de paramètres accessibles : possibilité de programmer les thérapies sur ON ou OFF, de programmer la stimulation post-choc sur ON ou OFF, de programmer une zone conditionnelle de discrimination sur ON ou OFF (pour des fréquences entre 170 et 250 bpm).

Au total, 24 épisodes peuvent être stockés dans les mémoires avec une durée de 2 minutes

d'enregistrement par épisode.

3. Validation du défibrillateur sous-cutané

a) Validation dans la population générale

A l'opposé de la validation du défibrillateur endocavitaire, qui s'est appuyée sur des études prospectives, randomisées, portant sur de très larges effectifs, les données de validation du défibrillateur sous-cutané sont modestes, avec des durées de suivi limitées, portant principalement sur des cas cliniques isolés, des études monocentriques, des registres et quelques études de comparaison avec le défibrillateur endocavitaire (11–15). Le principe est de considérer que le concept de la thérapeutique est le même, et donc que le gain en ce qui concerne la mortalité s'applique également si tant est que la faisabilité, la fiabilité, l'efficacité et les complications soient démontrées au moins équivalentes à celles obtenues avec le défibrillateur endocavitaire.

Les résultats de ces études suggèrent plus qu'ils ne démontrent :

1. une faisabilité importante même si limitée par une sélection excluant les patients nécessitant une stimulation permanente et les patients récusés par le pré-screening (entre 10 et 20% en fonction des études) (16–18) ; le risque de complications per-opératoires est très faible ;
2. une bonne efficacité des chocs électriques pour réduire les arythmies ventriculaires induites ou spontanées ; dans le registre EFFORTLESS S-ICD par exemple, le premier choc était efficace dans 88% des cas et 100% des épisodes étaient effectivement réduits après un maximum de cinq chocs (19) ; dans l'étude IDE demandée par la FDA, 100% des épisodes d'arythmie ventriculaire ont été également efficacement défibrillés (succès dans 92% des cas après le premier choc) (20,21) ; une étude allemande retrouvait une efficacité identique des chocs électriques entre défibrillateur sous-cutané et défibrillateur endocavitaire ;

3. une bonne discrimination des arythmies supra-ventriculaires ; l'étude START retrouve une spécificité de la discrimination dans la zone conditionnelle au moins égale, si ce n'est supérieure à celle observée pour le défibrillateur endocavitaire en fonction des constructeurs (22) ;
4. des chocs électriques inappropriés fréquents sur surdéttection de l'onde T ; dans le registre EFFORTLESS S-ICD, le taux de chocs inappropriés était de 7% à 1 an, en grande majorité en rapport avec une surdéttection de l'onde T ;
5. l'infection est la complication au long cours la plus fréquente, mais la procédure d'extraction est sans risque.

b) Validation chez l'enfant, l'adulte jeune et les patients avec cardiopathie congénitale

En raison de critères d'inclusion spécifiques (exclusion des patients stimulo-dépendants ou nécessitant une resynchronisation biventriculaire, exclusion des patients présentant des épisodes de tachycardie ventriculaire soutenue susceptibles d'être traités par SAT), les caractéristiques des patients inclus dans les études sur le défibrillateur sous-cutané diffèrent sensiblement de celles des patients inclus dans les études sur le défibrillateur endocavitaire. On retrouve une proportion beaucoup plus importante de patients jeunes, d'enfants ou de patients avec cardiopathie congénitale. Dans le registre EFFORTLESS S-ICD, l'âge moyen était de 49 ans, ce qui est bien plus bas que l'âge habituel des grandes études évaluant la défibrillation traditionnelle (19).

Différentes études ou cas cliniques isolés ont été menés spécifiquement chez des enfants et/ou des patients avec cardiopathie congénitale (23–25). Les effectifs étaient limités mais il est possible de dégager certains points importants :

1. on retrouve fréquemment dans ce sous-groupe de patients des rapports anatomiques différents, une possible hypertrophie ventriculaire droite ou gauche, des ondes T amples ;

autant de raisons qui peuvent faire varier le ratio entre amplitude de l'onde R et de l'onde T et ainsi influencer sur l'éligibilité à l'implantation. Dans une étude dédiée à cette question portant sur 30 patients avec cardiopathie congénitale, l'éligibilité était toutefois relativement élevée (87%) (26) ;

2. dans ce sous-groupe de patients, on retrouvait également une bonne efficacité des chocs électriques pour réduire les arythmies ventriculaires induites ou spontanées ; une étude retrouvait certaines limites de fonctionnement avec mise en évidence chez certains patients d'un retard à la détection de l'arythmie qui pouvait induire un délai avant la délivrance du choc (25). Si ce délai est important, cela peut favoriser la survenue de symptômes type syncope ;

3. dans ce sous-groupe spécifique de patients, deux types de complications ont été particulièrement décrits : un risque d'extériorisation et d'infection, ainsi qu'un nombre important de thérapies inappropriées, principalement en rapport avec une surdétection de l'onde T (25).

4. Avantages du défibrillateur sous-cutané

a) Absence de matériel endocavitaire

L'avantage principal du défibrillateur sous-cutané réside dans le fait qu'il permet d'évidence d'éliminer la totalité des complications en rapport avec la présence d'une ou plusieurs sondes endocavitaires, dans la mesure où l'intégralité du dispositif est implantée dans une position extra-thoracique. Les différentes études n'ont donc pas retrouvé de complications per- ou péri-opératoires type hémothorax, pneumothorax, hémopéricarde, tamponnade, ponction artérielle ou de complications à plus long terme type occlusion veineuse, endocardite, perforation cardiaque, interférence avec le fonctionnement d'une valve. Le risque de déplacement de la sonde est très faible dans la mesure où les mouvements de la sonde sont limités et qu'il existe deux à trois points de fixation au niveau du boîtier, de la xyphoïde et en fonction des techniques opératoires, au niveau de la partie haute du sternum.

b) Une implantation simplifiée

L'implantation est guidée par des repères anatomiques et est réalisée sans utilisation de fluoroscopie, ce qui permet de supprimer l'irradiation pour le patient, mais également pour l'implanteur. Il peut être toutefois utile de vérifier sous contrôle scopique la future position de la sonde et du boîtier (dispositif appliqué sur la peau du patient).

La procédure est donc réalisée sans tablier de protection, ce qui peut être avantageux pour les médecins présentant des lombalgies. L'implantation de la sonde est relativement simple et prévisible, sans grande variation ni "surprise" d'un patient à l'autre. La probabilité de survenue d'une complication per-opératoire sévère est très faible avec principalement un risque de saignement et d'hématome de la loge.

c) Une sonde théoriquement plus fiable et des procédures d'extraction sans risque

Les contraintes exercées sur la sonde sont moindres que pour une sonde endocavitaire, puisque la sonde ne subit pas les mouvements et le stress générés par chaque battement cardiaque. La production d'une sonde sous-cutanée paraît plus simple puisqu'il n'y a pas de nécessité d'incorporer un stylet à l'intérieur et donc d'inclure une lumière interne. Les sondes sous-cutanées sont plus grosses et plus rigides que les sondes endocavitaires. Sur le plan théorique, la fiabilité au long cours des sondes sous-cutanées devrait être supérieure à celle des sondes endocavitaires, et les résultats d'études avec un suivi de plusieurs années devraient permettre de valider l'existence d'un taux de fractures moindre.

Si le dispositif s'infecte, le risque d'endocardite paraît quasi-nul. Lorsqu'une extraction est rendue nécessaire par l'existence d'une fracture ou d'une infection, la procédure semble beaucoup plus simple, et surtout dénuée de risque. De même, elle ne nécessite pas l'utilisation de matériel au coût parfois élevé.

d) Moins d'effets délétères des chocs électriques/réduction de certaines thérapies inappropriées

Le caractère délétère propre d'un choc électrique endocavitaire a clairement été démontré avec un impact négatif en matière de mortalité (27–29). La majorité de l'énergie est délivrée au niveau du ou des coils de défibrillation, résultant en un gradient de voltage localisé, et une électroporation pouvant induire une lésion myocardique, révélée par l'augmentation fréquente et parfois non négligeable de la troponine. Cette augmentation de la troponine n'a pas été retrouvée à l'occasion de chocs délivrés par un défibrillateur sous-cutané, ce qui pourrait suggérer un effet délétère moindre (30).

Un autre avantage de ce type de dispositif pourrait résider dans la diminution de certains

chocs inappropriés. Comme expliqué précédemment, le taux de ruptures de sonde et son lot de chocs inappropriés, parfois en série, pourrait être diminué. Il existe une zone conditionnelle où différents algorithmes de discrimination fonctionnent. L'étude START a montré une capacité de discrimination de ce type de dispositif au moins égale, voire supérieure à celle de certains dispositifs endocavitaires (22).

5. Inconvénients du défibrillateur sous-cutané

a) *Un certain nombre de patients ne peut pas en bénéficier*

La première limite de cette voie d'abord est qu'un certain nombre de patients ne peut pas en bénéficier : test de screening négatif, enfant en bas âge, patient nécessitant une stimulation anti-bradycardique ou anti-tachycardique.

Pour limiter le risque de survenue de thérapies inappropriées sur surdétection de l'onde T, un screening est réalisé avant l'implantation pour valider l'existence d'au moins un vecteur autorisant un ratio amplitude de l'onde R/amplitude de l'onde T acceptable, au repos comme à l'effort et dans différentes postures (16–18,26). Dans le cas contraire, il n'est pas conseillé d'implanter le patient car il n'est pas possible d'assurer un fonctionnement correct du dispositif. En pratique, un nombre non négligeable de patients est donc contre-indiqué à la suite de la réalisation de cette phase de sélection. Dans l'organisation du service, cela peut également être considéré comme une limite, certains patients ayant à se déplacer, parfois avec des distances importantes, pour finalement être récusés. De même, cela implique que le médecin attende d'avoir réalisé ce test avant d'expliquer les bénéfices de ce type de dispositif et les limites des dispositifs traditionnels, la déception pouvant être légitimement importante si le patient est ensuite récusé.

La taille et le volume du boîtier, ainsi que l'absence de sonde spécifiquement prévue pour les enfants s'avèrent rédhibitoires en dessous d'un certain âge, même si cet âge limite pourrait considérablement évoluer dans le futur avec les développements industriels et la réduction prévisible de la taille du boîtier. En fonction des centres, il est d'usage de ne pas implanter d'enfant pesant moins de 25 à 30 kg, avec un âge minimal encore une fois évolutif et variable en fonction des centres de l'ordre de 8 à 9 ans.

Un défibrillateur sous-cutané ne doit pas être implanté, à l'heure actuelle, chez les patients

nécessitant une stimulation au long cours (dysfonction sinusale, bloc auriculo-ventriculaire, indication à une resynchronisation), chez les patients qui présentent de fréquentes TV monomorphes soutenues dont la thérapie préférentielle reste la SAT, ou chez les patients préalablement implantés d'un stimulateur fonctionnant en unipolaire (possible pour les stimulateurs avec sonde bipolaire), les artéfacts de stimulation pouvant leurrer le défibrillateur.

b) Limites technologiques

La durée de vie estimée des boîtiers est de 5 ans et paraît moindre que celle des défibrillateurs endocavitaires. Cette durée de vie devrait augmenter pour les nouveaux dispositifs. Sur les premières plateformes, il n'était pas possible d'assurer un monitoring à distance, fonction à présent disponible sur les défibrillateurs les plus récents.

La présence du défibrillateur en position sous-axillaire peut gêner considérablement la réalisation d'une échocardiographie (obstruction de la fenêtre), particulièrement chez les enfants.

Comme expliqué précédemment, il est possible de stimuler pendant une durée limitée à la suite d'un choc électrique pour corriger la possible asystolie post-choc. Cette stimulation à haute amplitude est souvent douloureuse, car il existe une stimulation et une mobilisation des différents muscles pectoraux.

Une des limites importantes réside dans le faible nombre de paramètres accessibles à la programmation (pas de possibilité de programmer les paramètres affectant le circuit de détection, l'amplitude des chocs).

La nécessité de réaliser une IRM peut constituer un critère de choix de la voie d'abord pour les patients jeunes, avec ou sans cardiopathie congénitale. Le défibrillateur sous-cutané n'est pas considéré aujourd'hui comme IRM-compatible. Une étude récente est toutefois encourageante dans ce cadre avec la réalisation sans incident d'une IRM chez des patients

implantés d'un défibrillateur sous-cutané ; aucune dysfonction du système n'a été mise en évidence (31). Aucun des composants du système n'est intra-cardiaque, ce qui supprime le risque de lésion directe myocardique ou de plaie myocardique occasionnée par une sonde au contact du myocarde. En revanche, le boîtier étant plus volumineux, le risque d'échauffement local (non observé dans cette étude) est théoriquement plus élevé qu'avec un dispositif intra-cavitaire.

Une des limites également de ce type de dispositif réside dans le délai parfois observé dans la détection des arythmies (latence obligatoire au diagnostic d'une arythmie en rapport avec la façon de compter et le moyennage sur quatre cycles, mais également observation de défauts de détection sur un ou plusieurs cycles relativement fréquents) qui, associé à un temps de charge long (énergie délivrée importante, 80 Joules) peut retarder la survenue des thérapies avec un risque potentiel plus important de perte de connaissance (Figure 10) (25). La survenue moyenne des thérapies dépasse 14 secondes, bien au-delà du seuil habituel de syncope, si la tachycardie est polymorphe et rapide. Cela peut poser problème pour un patient qui souhaite conduire par exemple, ou qui travaille dans des conditions particulières et considérées comme dangereuses.

Figure 10. Patiente avec MCH.

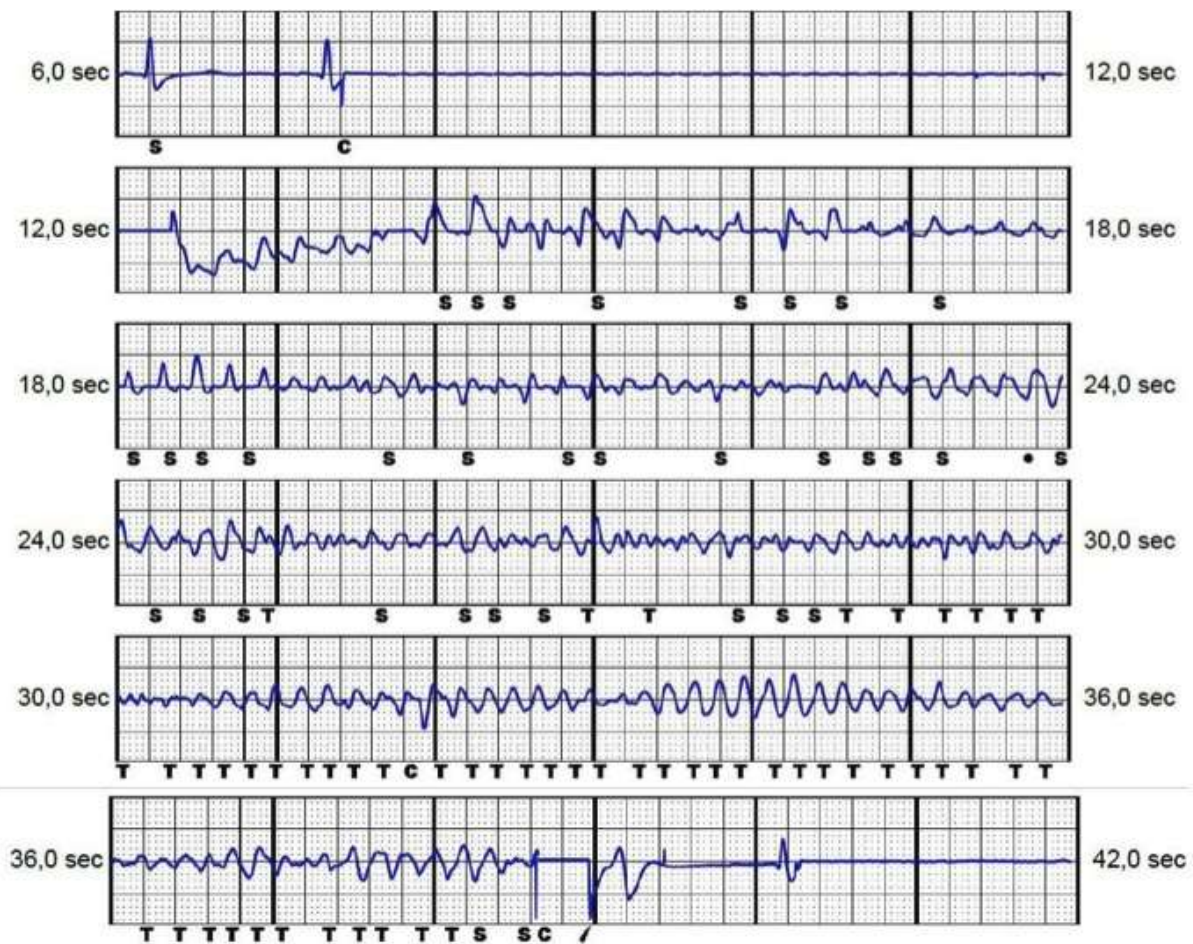


Figure 10A. Durant l'implantation, induction d'une arythmie ventriculaire avec un retard important de détection (sous-détection évidente des signaux fibrillatoires) ; l'arythmie est finalement détectée, conduisant à un choc délivré 25 secondes après le début de l'épisode.

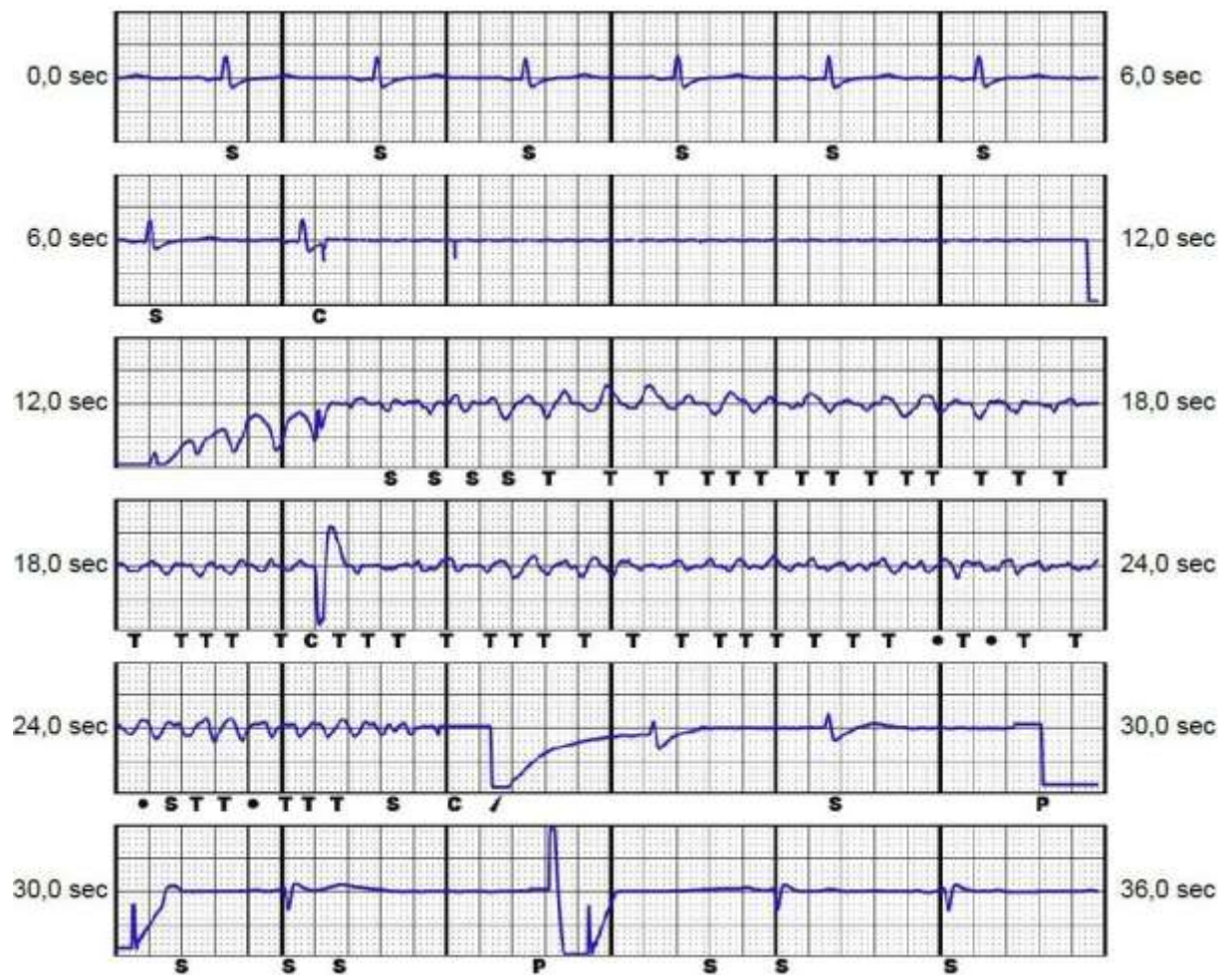


Figure 10B. Nouvelle induction après modification du vecteur permettant de confirmer la meilleure détection.

L'impact de ce type de dispositif sur le système de santé peut également être considéré si le prix est supérieur à celui d'un défibrillateur implantable classique (prix variable en fonction des pays).

c) Complications

La taille du boîtier et l'activité importante des enfants et adultes jeunes peuvent favoriser le risque de douleur, d'extériorisation et d'infection. Même si la procédure peut être jugée difficile, il existe quand même une courbe d'apprentissage avec, par exemple, des différences en matière de champagne par rapport à une procédure classique majorant le risque d'infection (Figure 11). Le taux d'infection, non négligeable puisqu'il peut atteindre 5 à 10%, varie

probablement avec l'expérience de l'opérateur et est favorisé par un nombre élevé d'incisions, potentielles portes d'entrée bactériennes (23–25). La procédure d'extraction ne présente toutefois pas de difficulté particulière.



Figure 11. Infections observées avec ce type de dispositif ayant requis une extraction (procédure non compliquée dans ces deux cas).

Figure 11A. Patient de 15 ans avec TVPC et retard de cicatrisation.

Figure 11B. Patient porteur d'une cardiopathie congénitale, implanté en prévention primaire avec développement rapide d'une cellulite à 5 semaines de l'implantation.

La région sous-axillaire et sa vascularisation ne sont pas familières à une majorité d'implanteurs. La complication per- ou péri-opératoire la plus fréquemment observée est l'existence d'un hématome sous-cutané au niveau de la loge du défibrillateur, la taille du dispositif nécessitant la réalisation d'une loge relativement large, le pannicule adipeux thoracique étant également plus développé qu'en position pré-pectorale et donc plus vascularisé. Un travail en association avec un chirurgien sur les premières procédures pourrait limiter le risque de complications.

Le problème des thérapies inappropriées sur surdétection de l'onde T constitue l'autre complication principale (Figure 12) (11–15).



Figure 12. Episode de surdétection de l'onde T avec choc électrique inapproprié chez un patient porteur d'une maladie d'Ebstein implanté en prévention secondaire. Un changement de vecteur a permis de corriger le problème.

Le problème de la surdétection de l'onde T est particulièrement préoccupant chez les patients jeunes qui présentent une repolarisation anormale (ex : SQT, BrS, MCH). Dans une étude portant sur ce type de patients, 25% des patients ont subi au moins une thérapie inappropriée dans ce cadre (25). Un faible nombre de patients doit même être explanté devant l'impossibilité de trouver un seul vecteur permettant un ratio onde R/onde T acceptable. Ceci permet d'insister sur l'importance de la sélection pré-implantation qui doit être réalisée au repos, à l'effort et dans différentes positions. Après l'implantation, les tracés suivant les différents vecteurs disponibles doivent être analysés avec attention de façon à choisir celui réduisant au maximum le risque de surdétection de l'onde T. Il est à noter qu'à la suite de la

survenue d'une thérapie inappropriée, la reprogrammation d'un autre vecteur permet souvent de régler le problème, même si la balance entre sensibilité et spécificité limite les possibilités de programmation en matière de vecteur de détection et de zones de thérapies.

6. Indications préférentielles et perspectives

a) Un niveau de preuve encore limité

Le défibrillateur sous-cutané constitue une innovation importante permettant de supprimer les complications observées chez les patients avec une sonde endocavitaire. Cette technique présente, comme expliqué précédemment, de nombreux avantages théoriques mais également un certain nombre d'inconvénients. Comme pour toute innovation, le niveau de preuve ainsi que les données au long cours sont bien moindres que pour la technique dite de référence, en l'occurrence le défibrillateur endocavitaire (32–34). Il est plus que probable qu'il n'y ait pas de réalisation de larges études défibrillateurs sous-cutanés versus placebo afin de démontrer les mêmes bénéfices quant à la mortalité que ceux démontrés avec le défibrillateur endocavitaire en prévention primaire ou secondaire. Il est plus probable que l'on s'oriente vers des études randomisées de non infériorité versus défibrillateur endocavitaire qui, si elles sont positives, laisseront au médecin la possibilité du choix en fonction des caractéristiques du patient considéré. L'étude prospective randomisée de non infériorité, PRAETORIAN, s'inscrit dans ce cadre (35). Elle inclura 700 patients avec comparaison entre défibrillateur sous-cutané et défibrillateur endocavitaire en matière de complications et de thérapies inappropriées.

Une étude de supériorité quant à la réduction des complications sur sonde réclamerait probablement des effectifs extrêmement importants. La tenue de registres de larges effectifs et/ou incluant des sous-groupes spécifiques (enfant et adulte jeune en ce qui concerne cette revue) pourrait apporter des informations importantes en matière de performance au long cours. La validation sur de larges effectifs de la qualité de la détection des arythmies ventriculaires (sans délai réhibitoire), d'une meilleure différenciation des ondes T avec les nouveaux algorithmes disponibles ainsi que de l'efficacité de la défibrillation influenceront directement sur la confiance des différents implanteurs concernant les performances de ce

nouveau produit. Une supposée supériorité en ce qui concerne la fiabilité des sondes sous-cutanées est théorique et paraît logique mais devra être confirmée par les données au long cours.

b) Enfants, adultes jeunes et cardiopathies congénitales complexes : des indications privilégiées?

D'évidence, cette innovation paraît extrêmement prometteuse par rapport aux caractéristiques de la population concernée. Elle constitue de notre point de vue, aujourd'hui, la technique de référence pour les patients avec cardiopathie congénitale complexe (ex : cardiopathie univentriculaire palliée par une circulation de Fontan) sans accès possible aux cavités cardiaques ou avec persistance d'un shunt intra-cardiaque majorant le risque d'embolies systémiques (CIA, CIV), si tant est que le test de screening soit positif et que le patient n'ait pas besoin d'être stimulé au long cours. De même, les jeunes patients présentant une canalopathie (SQTL, TVPC, RP, BrS) ou une MCH représentent des cibles privilégiées. En effet, pour la plupart, les troubles du rythme observés dans ce cadre sont polymorphes avec des cycles ventriculaires très courts et donc peu accessibles à une SAT. Ils constituent également la population où l'importance de la préservation du capital veineux paraît la plus essentielle. Les bénéfices potentiels pourraient toutefois être pondérés par une survenue "relativement" fréquente de thérapies inappropriées sur surdéttection de l'onde T.

Les patients jeunes avec myocardiopathie sévère pourraient bénéficier de ce type de dispositif en pont à la transplantation cardiaque pour préserver le capital veineux ("bridge to transplantation"). Il est également proposé préférentiellement chez les patients ayant présenté une complication sévère type infection de matériel avec un dispositif endocavitaire.

c) Des non indications et contre-indications temporaires?

Une des principales limites réside dans la taille des boîtiers et l'absence de sonde dédiée pour

les enfants de petite taille. Il est également probable que les énergies délivrées (80 Joules) ne soient pas absolument indispensables pour défibriller un enfant de moins de 30 kg et que des énergies diminuées d'au moins de moitié (valeur empirique à confirmer en pratique clinique) pourraient suffire. Cela permettrait de réduire la taille des condensateurs et donc du boîtier, ainsi que de diminuer la taille actuelle des coïls et donc la taille des sondes. Il est toutefois probable que la quantité relativement modeste de patients concernés et donc le faible marché représenté ne poussent pas les industriels à faire d'une version pédiatrique une piste de recherche prioritaire.

L'absence de possibilité de stimulation au long cours constitue une contre-indication absolue chez les patients dépendants. De même, l'absence de possibilité de SAT doit faire reconsidérer l'indication chez des patients avec cardiopathie congénitale et présentant des TV soutenues monomorphes, des TV relativement lentes (< 170 bpm) requérant un traitement, le choix d'une thérapeutique la moins algique possible étant la priorité. De même, chez les patients avec QT long, une stimulation anti-bradycardique pourrait réduire la survenue de troubles du rythme type torsades de pointe. En parallèle à cette évolution, le domaine de la stimulation cardiaque a également bénéficié d'une révolution technologique avec le développement du stimulateur sans sonde, basé sur les mêmes pré-requis (diminuer la quantité de matériel endocavitaire) (36). Il paraît logique et peut-être prometteur d'envisager de coupler les deux technologies, ce qui permettrait de surseoir à l'absence de fonction de stimulation. Cependant, il faudrait envisager une communication entre les deux dispositifs, ce qui peut être coûteux sur le plan énergétique. Par ailleurs, ce système cumulerait les effets indésirables des deux dispositifs.

1. Alexander ME, Cecchin F, Walsh EP, Triedman JK, Bevilacqua LM, Berul CI. Implications of implantable cardioverter defibrillator therapy in congenital heart disease and pediatrics. *J Cardiovasc Electrophysiol.* janv 2004;15(1):72-6.
2. Berul CI, Van Hare GF, Kertesz NJ, Dubin AM, Cecchin F, Collins KK, et al. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol.* 29 avr 2008;51(17):1685-91.
3. Von Bergen NH, Atkins DL, Dick M, Bradley DJ, Etheridge SP, Saarel EV, et al. Multicenter study of the effectiveness of implantable cardioverter defibrillators in children and young adults with heart disease. *Pediatr Cardiol.* avr 2011;32(4):399-405.
4. Mirowski M, Reid PR, Mower MM, Watkins L, Gott VL, Schauble JF, et al. Termination of malignant ventricular arrhythmias with an implanted automatic defibrillator in human beings. *N Engl J Med.* 7 août 1980;303(6):322-4.
5. Radbill AE, Triedman JK, Berul CI, Fynn-Thompson F, Atallah J, Alexander ME, et al. System survival of nontransvenous implantable cardioverter-defibrillators compared to transvenous implantable cardioverter-defibrillators in pediatric and congenital heart disease patients. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc.* 2010;7(2):193-8.
6. Eckstein J, Koller MT, Zabel M, Kalusche D, Schaer BA, Osswald S, et al. Necessity for surgical revision of defibrillator leads implanted long-term: causes and management. *Circulation.* 27 mai 2008;117(21):2727-33.
7. van Rees JB, de Bie MK, Thijssen J, Borleffs CJW, Schalij MJ, van Erven L. Implantation-related complications of implantable cardioverter-defibrillators and cardiac resynchronization therapy devices: a systematic review of randomized clinical trials. *J Am Coll Cardiol.* 30 août 2011;58(10):995-1000.

8. Link MS, Hill SL, Cliff DL, Swygman CA, Foote CB, Homoud MK, et al. Comparison of frequency of complications of implantable cardioverter-defibrillators in children versus adults. *Am J Cardiol.* 15 janv 1999;83(2):263-6, A5-6.
9. Kennergren C. A European perspective on lead extraction: part I. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc.* janv 2008;5(1):160-2.
10. Atallah J, Erickson CC, Cecchin F, Dubin AM, Law IH, Cohen MI, et al. Multi-institutional study of implantable defibrillator lead performance in children and young adults: results of the Pediatric Lead Extractability and Survival Evaluation (PLEASE) study. *Circulation.* 18 juin 2013;127(24):2393-402.
11. Bardy GH, Smith WM, Hood MA, Crozier IG, Melton IC, Jordaens L, et al. An entirely subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator. *N Engl J Med.* 1 juill 2010;363(1):36-44.
12. Dabiri Abkenari L, Theuns DAMJ, Valk SDA, Van Belle Y, de Groot NM, Haitsma D, et al. Clinical experience with a novel subcutaneous implantable defibrillator system in a single center. *Clin Res Cardiol Off J Ger Card Soc.* sept 2011;100(9):737-44.
13. Olde Nordkamp LRA, Dabiri Abkenari L, Boersma LVA, Maass AH, de Groot JR, van Oostrom AJHHM, et al. The entirely subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator: initial clinical experience in a large Dutch cohort. *J Am Coll Cardiol.* 6 nov 2012;60(19):1933-9.
14. Rowley CP, Gold MR. Subcutaneous implantable cardioverter defibrillator. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 1 juin 2012;5(3):587-93.
15. Köbe J, Reinke F, Meyer C, Shin D-I, Martens E, Käab S, et al. Implantation and follow-up of totally subcutaneous versus conventional implantable cardioverter-defibrillators:

a multicenter case-control study. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc.* janv 2013;10(1):29-36.

16. de Bie MK, Thijssen J, van Rees JB, Putter H, van der Velde ET, Schalij MJ, et al. Suitability for subcutaneous defibrillator implantation: results based on data from routine clinical practice. *Heart Br Card Soc.* juill 2013;99(14):1018-23.

17. Olde Nordkamp LRA, Warnars JLF, Kooiman KM, de Groot JR, Rosenmöller BRAM, Wilde AAM, et al. Which patients are not suitable for a subcutaneous ICD: incidence and predictors of failed QRS-T-wave morphology screening. *J Cardiovasc Electrophysiol.* mai 2014;25(5):494-9.

18. Zeb M, Curzen N, Allavatam V, Wilson D, Yue A, Roberts P, et al. Sensitivity and specificity of the subcutaneous implantable cardioverter defibrillator pre-implant screening tool. *Int J Cardiol.* 15 sept 2015;195:205-9.

19. Lambiase PD, Barr C, Theuns DAMJ, Knops R, Neuzil P, Johansen JB, et al. Worldwide experience with a totally subcutaneous implantable defibrillator: early results from the EFFORTLESS S-ICD Registry. *Eur Heart J.* 1 juill 2014;35(25):1657-65.

20. Weiss R, Knight BP, Gold MR, Leon AR, Herre JM, Hood M, et al. Safety and efficacy of a totally subcutaneous implantable-cardioverter defibrillator. *Circulation.* 27 août 2013;128(9):944-53.

21. Burke MC, Gold MR, Knight BP, Barr CS, Theuns DAMJ, Boersma LVA, et al. Safety and Efficacy of the Totally Subcutaneous Implantable Defibrillator: 2-Year Results From a Pooled Analysis of the IDE Study and EFFORTLESS Registry. *J Am Coll Cardiol.* 28 avr 2015;65(16):1605-15.

22. Gold MR, Theuns DA, Knight BP, Sturdivant JL, Sanghera R, Ellenbogen KA, et al. Head-to-head comparison of arrhythmia discrimination performance of subcutaneous and

transvenous ICD arrhythmia detection algorithms: the START study. *J Cardiovasc Electrophysiol.* avr 2012;23(4):359-66.

23. McLeod KA, McLean A. Implantation of a fully subcutaneous ICD in children. *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* janv 2012;35(1):e20-3.

24. Pettit SJ, Mclean A, Colquhoun I, Connelly D, Mcleod K. Clinical Experience of Subcutaneous and Transvenous Implantable Cardioverter Defibrillators in Children and Teenagers: Subcutaneous vs Transvenous ICD. *Pacing Clin Electrophysiol.* déc 2013;36(12):1532-8.

25. Jarman JWE, Lascelles K, Wong T, Markides V, Clague JR, Till J. Clinical experience of entirely subcutaneous implantable cardioverter-defibrillators in children and adults: cause for caution. *Eur Heart J.* juin 2012;33(11):1351-9.

26. Zeb M, Curzen N, Veldtman G, Yue A, Roberts P, Wilson D, et al. Potential eligibility of congenital heart disease patients for subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator based on surface electrocardiogram mapping. *Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol.* juill 2015; 17(7):1059-67.

27. Walcott GP, Killingsworth CR, Ideker RE. Do clinically relevant transthoracic defibrillation energies cause myocardial damage and dysfunction? *Resuscitation.* oct 2003;59(1):59-70.

28. Hasdemir C, Shah N, Rao AP, Acosta H, Matsudaira K, Neas BR, et al. Analysis of troponin I levels after spontaneous implantable cardioverter defibrillator shocks. *J Cardiovasc Electrophysiol.* févr 2002;13(2):144-50.

29. Poole JE, Johnson GW, Hellkamp AS, Anderson J, Callans DJ, Raitt MH, et al. Prognostic importance of defibrillator shocks in patients with heart failure. *N Engl J Med*. 4 sept 2008;359(10):1009-17.
30. Killingsworth CR, Melnick SB, Litovsky SH, Ideker RE, Walcott GP. Evaluation of acute cardiac and chest wall damage after shocks with a subcutaneous implantable cardioverter defibrillator in Swine. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. oct 2013;36(10):1265-72.
31. Keller J, Neuzil P, Vymazal J, Janotka M, Brada J, Žáček R, et al. Magnetic resonance imaging in patients with a subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator. *Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol*. mai 2015;17(5):761-6.
32. Bardy GH, Lee KL, Mark DB, Poole JE, Packer DL, Boineau R, et al. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med*. 20 janv 2005;352(3):225-37.
33. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, Klein H, Wilber DJ, Cannom DS, et al. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med*. 21 mars 2002;346(12):877-83.
34. Connolly SJ, Hallstrom AP, Cappato R, Schron EB, Kuck KH, Zipes DP, et al. Meta-analysis of the implantable cardioverter defibrillator secondary prevention trials. AVID, CASH and CIDS studies. Antiarrhythmics vs Implantable Defibrillator study. Cardiac Arrest Study Hamburg. Canadian Implantable Defibrillator Study. *Eur Heart J*. déc 2000;21(24):2071-8.
35. Olde Nordkamp LRA, Knops RE, Bardy GH, Blaauw Y, Boersma LVA, Bos JS, et al. Rationale and design of the PRAETORIAN trial: a Prospective, RAndomizEd comparison of

subcuTaneOus and tRansvenous ImplANtable cardioverter-defibrillator therapy. Am Heart J. mai 2012;163(5):753-60.e2.

36. Reddy VY, Knops RE, Sperzel J, Miller MA, Petru J, Simon J, et al. Permanent leadless cardiac pacing: results of the LEADLESS trial. Circulation. 8 avr 2014;129(14):1466-71.

V. NOUVELLE TECHNIQUE D'IMPLANTATION CHIRURGICALE EPICARDIQUE D'UN DEFIBRILLATEUR CHEZ LES ENFANTS ET ADULTES AVEC CARDIOPATHIE CONGENITALE

A. INTRODUCTION

Les indications d'implantation de DAI en pédiatrie et cardiopathies congénitales sont relativement spécifiques (1,2) et nécessitent une discussion pluridisciplinaire concernant les modalités d'implantation. En effet, il existe un certain nombre de difficultés techniques spécifiques en raison de la petite taille de certains patients, d'antécédents chirurgicaux fréquents et de rapports anatomiques modifiés (3–5). Si l'essor des dispositifs endocavitaires et sous-cutanés a considérablement réduit la place du chirurgien dans la prise en charge des enfants nécessitant l'implantation d'un défibrillateur, il reste encore un certain nombre d'indications préférentielles aux techniques chirurgicales (6). Différentes techniques opératoires avec de nombreuses variantes ont été proposées par les équipes chirurgicales avec positionnement de la sonde, du coil ou du patch de défibrillation directement sur le péricarde, en sous-cutané ou en sous-pleural (7–14). L'évaluation de l'intérêt d'une technique opératoire doit se baser sur sa faisabilité, son caractère peu invasif, son efficacité en matière de défibrillation avec optimisation du vecteur de choc, son taux de complications à court mais également à plus long terme avec un focus tout particulier sur le risque de dysfonction et de rupture de sonde (15).

Dans cette étude, nous nous proposons d'évaluer une technique opératoire d'implantation d'un défibrillateur couplant positionnement de 2 coils, suturés sur le péricarde, et du boîtier dans

une loge sus-diaphragmatique, au sein d'une population d'enfants et d'adultes présentant une cardiopathie congénitale et suivis au centre hospitalier universitaire (CHU) de Bordeaux.

B. METHODES

Population étudiée. Treize patients consécutifs, enfants ou adultes avec cardiopathie congénitale, ont bénéficié de l'implantation d'un DAI simple chambre. Après information orale et écrite, un formulaire de consentement était signé par les patients ou les parents (pour les patients mineurs).

Technique implantatoire. La procédure d'implantation chirurgicale était réalisée au bloc opératoire, sous anesthésie générale, sans contrôle fluoroscopique, par un chirurgien cardiaque spécialisé en pédiatrie et cardiopathies congénitales. Après intubation endotrachéale, le premier temps consistait en un court abord sous-xyphoïdien, puis incision de la ligne blanche, de l'appendice xyphoïde, et de la partie inférieure du sternum, puis ouverture du péricarde. Après exposition à l'aide d'un fil de traction mis sur le péricarde, le deuxième temps consistait à placer une sonde de stimulation/détection bipolaire, imprégnée de corticoïdes, cousue sur le ventricule droit. La sonde était ensuite testée (impédance, détection, seuil de stimulation). Le troisième temps consistait à mettre en place deux coils de défibrillation Transvene® (Medtronic Minneapolis, MN), glissés sur la face externe du péricarde, l'un en regard de la face latérale du ventricule gauche, et l'autre en avant du ventricule droit. Les deux coils de défibrillation étaient fixés sur le péricarde au niveau de leur partie médiane par des points séparés à l'aide de fils de Prolène® 5/0 sans ouverture du sac péricardique. Dans un quatrième temps, une loge était réalisée entre le péricarde et le muscle diaphragmatique de façon à y glisser le défibrillateur. On reliait ensuite les deux coils et l'électrode de stimulation/détection au boîtier. Après mise en place d'un drain intra-péricardique et vérification de l'hémostase, on fermait à l'habituelle l'appendice xyphoïde, les plans sous-cutané et cutané (Figure 13).

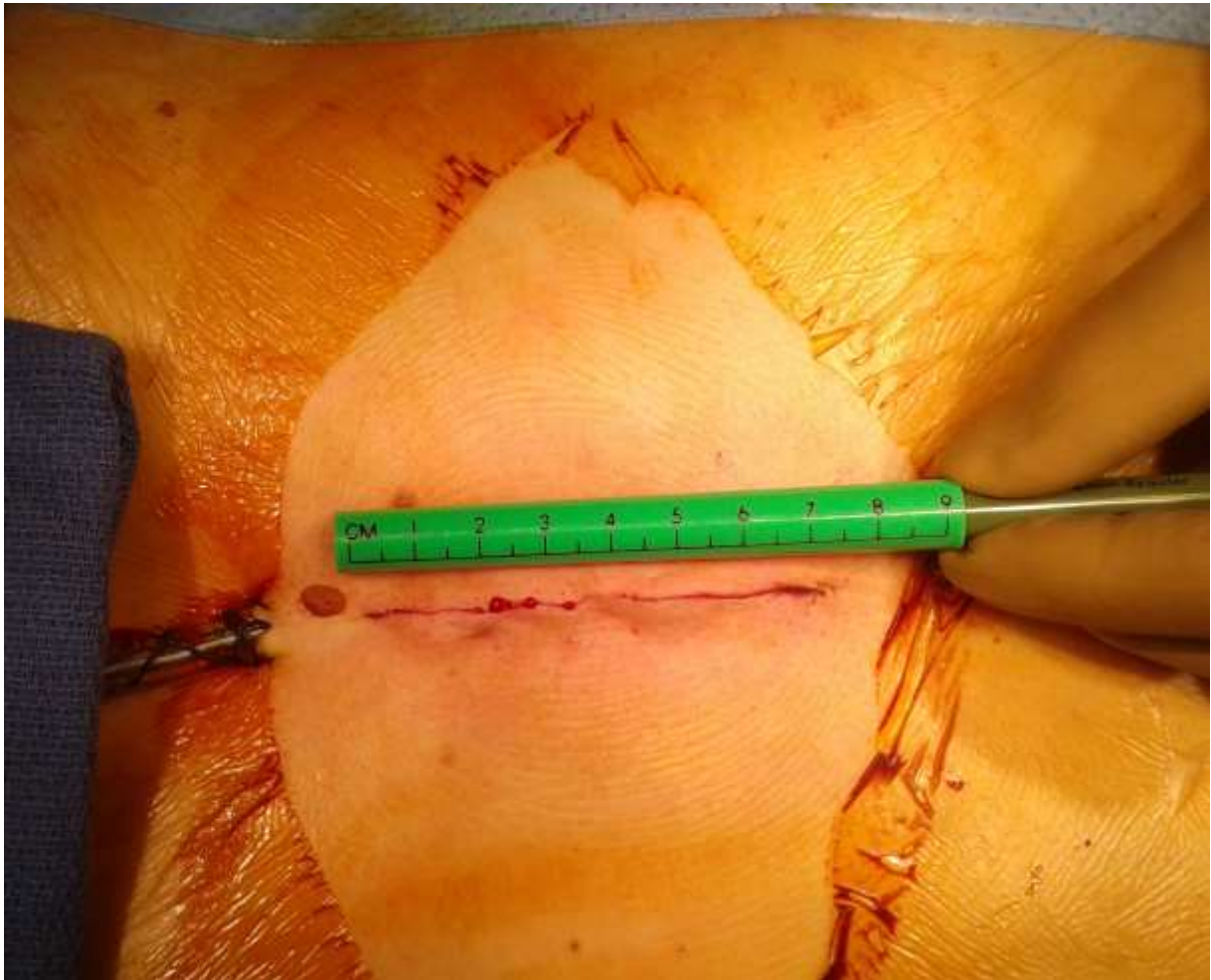


Figure 13. Cicatrice en fin d'intervention de l'implantation d'un DAI épicaudique sus-diaphragmatique chez une patiente de 39 ans avec MCH, en prévention primaire dans un contexte de mort subite familiale.

Test d'induction. Un test d'induction de FV était réalisé en fin d'intervention par un choc de faible amplitude en période vulnérable sur l'onde T. L'induction de deux épisodes de FV avait pour objectif de vérifier la qualité de la détection d'une fibrillation ventriculaire par l'appareil, puis l'efficacité de la défibrillation. L'amplitude du choc délivré dépendait de la taille et de l'âge du patient avec vérification de l'existence d'une marge minimale de 10 Joules par rapport aux capacités maximales du dispositif.

Suivi. Une interrogation complète du dispositif et une radiographie pulmonaire étaient réalisées avant la sortie. Tous les patients ont été revus systématiquement à 3 mois, 6 mois et

12 mois après l'implantation. Les patients bénéficiaient également d'un suivi par télémedecine.

Analyse statistique. Les valeurs numériques sont exprimées en moyenne $\pm$ déviation standard (DS) ou médiane (range) pour les variables continues, et nombre (pourcentage) pour les variables discontinues. Une différence statistiquement significative était définie par $p < 0.05$.

C. RESULTATS

Caractéristiques de la population. Les caractéristiques de la population étudiée sont résumées dans le tableau 1 (13 patients ; 54 % de sexe masculin, âge moyen = 21 ± 12 ans, min = 5 ans, max = 47 ans). La majorité des patients étaient porteurs d'une myocardiopathie (n = 9, 69 %). L'implantation était principalement réalisée en prévention secondaire (n = 8, 62 %) d'une mort subite récupérée (n = 6, 46%).

Tableau 1. Caractéristiques cliniques de la population étudiée (n = 13)

Age moyen (années)	21 ± 12
Sexe masculin, n (%)	7 (54%)
Pathologie, n (%)	
Cardiopathie congénitale	9 (69%)
MCH	6 (46%)
MCD	2 (15%)
DAVD	1 (8%)
Canalopathie	2 (16%)
SQTL	1 (8%)
SQTC	1 (8%)
FV idiopathique	2 (16%)
Prévention, n (%)	
Primaire	5 (38%)
Secondaire	8 (62%)
MS récupérée	6 (46%)
TV	2 (15%)

MCH, myocardiopathie hypertrophique ; MCD, myocardiopathie dilatée ; DAVD, dysplasie arythmogène du ventricule droit ; SQTL, syndrome du QT long ; SQTC, syndrome du QT court ; FV, fibrillation ventriculaire ; MS, mort subite ; TV, tachycardie ventriculaire.

Intervention. L'intervention, positionnement des 2 coïls péricardiques, de la sonde de stimulation/détection et du boîtier sus-diaphragmatique, a été réalisée avec succès chez tous les patients. Le temps de procédure moyen peau à peau était de 89 ± 27 minutes (min = 43 minutes, max = 125 minutes). Nous n'avons pas retrouvé de différence significative dans la durée de procédure entre les patients ayant ou n'ayant pas bénéficié d'une chirurgie cardiaque au préalable. Le test d'induction a été réalisé chez douze patients en fin de procédure et a permis de démontrer une bonne qualité de la détection et une efficacité de la défibrillation à l'amplitude testée dans une configuration simple coïl (boîtier actif) chez onze patients (92%). Une modification de la polarité (boîtier froid) a permis d'obtenir un choc efficace dans le cas où la première configuration s'était avérée inefficace. Une induction a été réalisée à distance de l'intervention avec un succès de la défibrillation. Il n'y a eu aucune complication per-opératoire.

Evaluation à la sortie. La durée moyenne d'hospitalisation était de 6.5 ± 2.2 jours. Les tests de sonde réalisés au cours des vingt-quatre premières heures sont résumés dans le tableau 2. L'impédance de défibrillation moyenne était de 42 ± 11 Ohms (min 28 Ohms – max 56 Ohms). L'impédance de stimulation moyenne était de 612 ± 229 Ohms (min 316 Ohms – max 950 Ohms). La détection ventriculaire avait une valeur moyenne à 8.3 ± 3.3 mV (min 3.1 mV – max 15 mV). Le seuil de stimulation moyen était de 1.0 ± 0.5 V (min 0.25 V - max 1.75 V).

Tableau 2. Suivi des paramètres de sonde

	24h	3-6 mois	12 mois
Impédance de défibrillation (Ohms)	42 ± 11	53 ± 21	130 ± 105
Impédance de stimulation (Ohms)	612 ± 229	568 ± 101	542 ± 252
Détection (mV)	8.3 ± 3.3	8.7 ± 3.8	7.5 ± 1.8
Seuil de stimulation (V)	1.0 ± 0.5	1.25 ± 0.75	1.50 ± 1.0

La radiographie post-opératoire réalisée avant la sortie n'a pas mis en évidence de déplacement de sonde précoce (Figure 14).

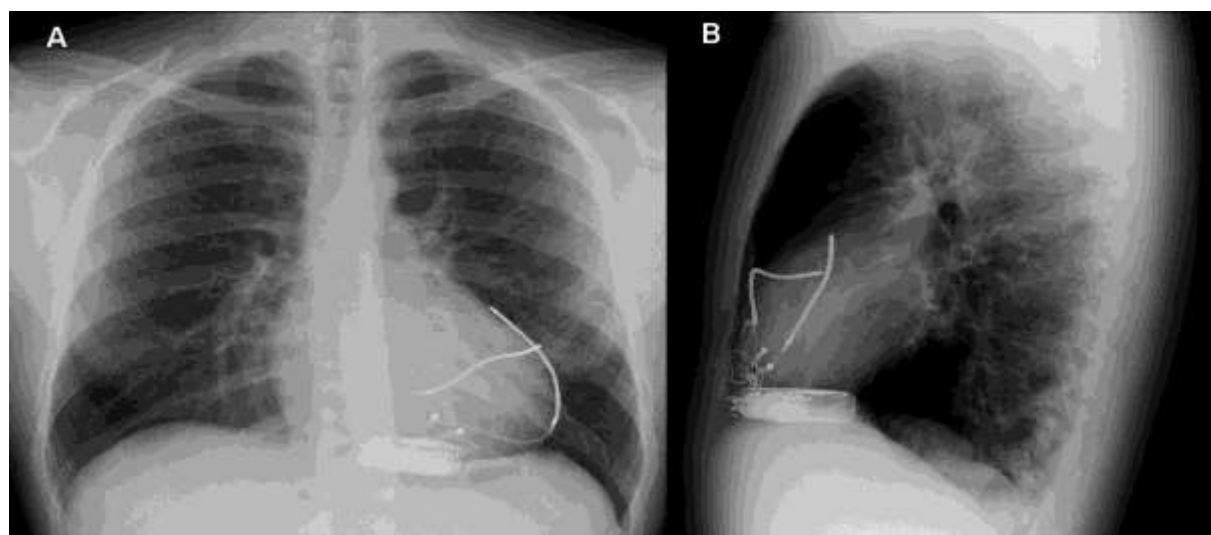


Figure 14. RT post-opératoire de face (A) et profil (B) de l'implantation d'un DAI épicaudique sus-diaphragmatique.

Suivi à 6 mois et un an. Les données de suivi sont résumées dans les tableaux 2 et 3. Il n'y a eu aucun décès parmi les patients implantés. La position horizontale du défibrillateur n'a pas posé de problème d'interrogation du boîtier, qui a toujours été correctement détecté par le programmeur. Nous n'avons pas observé de complication infectieuse. Au cours du suivi, un seul patient a bénéficié de thérapies appropriées (deux épisodes d'arythmie ventriculaire

soutenue traités avec succès par choc électrique [TV soutenue en zone de FV]). Aucune thérapie inappropriée n'a été délivrée.

Les valeurs des impédances de stimulation, de détection et des seuils de stimulation étaient stables durant l'ensemble du suivi. A 12 mois, l'impédance de défibrillation moyenne était de 130 ± 105 Ohms (min 52 Ohms – max > 200 Ohms). Au cours du suivi, un patient a présenté un an après l'implantation une dysfonction de sonde, diagnostiquée sur une augmentation brutale des valeurs d'impédance de défibrillation, sans thérapie inappropriée. Une reprise chirurgicale a été nécessaire chez ce patient avec remplacement des deux coïls de défibrillation.

Tableau 3. Suivi et complications

Suivi médian (mois), n (range)	13 (4 - 40)
Chocs électriques	
Nombre de patients, n (%)	1 (8%)
Nombre de chocs, n	2
Chocs appropriés, n (%)	2 (100%)
Délai (mois)	< 1
Pas de thérapie, n (%)	12 (92%)
Fracture de sonde, n (%)	1 (8%)
Complication infectieuse, n (%)	0 (0%)
Survie, n (%)	13 (100%)

D. DISCUSSION

Les premiers dispositifs implantés chez l'adulte comme chez l'enfant nécessitaient une sternotomie ou une thoracotomie, avec positionnement d'un patch de défibrillation épicaudique ventriculaire, d'une sonde ventriculaire épicaudique et d'un boîtier dans une loge abdominale. Cette intervention était relativement invasive mais permettait une efficacité initiale satisfaisante en matière de défibrillation. Des résultats défavorables quant à la mortalité par rapport à une implantation endocavitaire ont toutefois conduit à l'abandon de l'implantation des patches péricardiques, mais ont également conduit les chirurgiens de différents centres à rechercher une alternative plus adaptée à la population pédiatrique (7–15). Dans cette étude, nous présentons les résultats obtenus avec une nouvelle technique opératoire chez 13 enfants ou adultes avec cardiopathie congénitale. Cette intervention consiste en un positionnement mini-invasif de deux coïls cousus directement sur le péricarde, d'une sonde de stimulation/détection intra-péricardique et du boîtier dans une loge intra-thoracique.

1) Avantages et inconvénients de cette technique

Il existe un certain nombre d'avantages à cette technique. Ce type d'approche permet l'implantation chez des enfants relativement jeunes mais également chez des adultes puisque dans cette étude, le plus jeune patient avait 5 ans, et le plus âgé au-delà de 40 ans. Le positionnement intra-thoracique du boîtier et la suture des coïls directement sur le péricarde permettent d'optimiser le vecteur de défibrillation, en diminuant la distance entre les pôles de défibrillation. Il est possible également de choisir le vecteur de défibrillation en incluant (boîtier chaud) ou excluant (boîtier froid, choc délivré entre les 2 coïls) le boîtier en fonction des résultats du test d'induction. L'efficacité de la défibrillation semblait correcte dans cette étude, même si le nombre d'épisodes réels d'arythmies ventriculaires traitées était très limité et

ne permettait pas de tirer des conclusions définitives. L'intégralité du matériel est intra-thoracique ce qui permet de limiter les risques associés aux traumatismes pariétaux et les risques d'extériorisation chez des patients jeunes et actifs, par rapport à un positionnement dans une loge intra-abdominale ou à une sonde sous-cutanée. La connexion entre boîtier et sondes permet également une courbure plus physiologique qu'en cas de loge épigastrique du fait d'une proximité immédiate, et donc des contraintes théoriquement moindres sur les sondes. Cette intervention permet également de limiter la taille des incisions, et l'absence de boîtier en position intra-abdominale privilégie l'aspect esthétique. Les coïls sont suturés directement sur le péricarde et le matériel intra-péricardique est réduit à la portion distale de la sonde de stimulation/détection, ce qui limite le risque de développement d'adhérences intra-péricardiques pouvant gêner une intervention ultérieure. De même, le risque de péricardite, de constriction ou de strangulation est réduit du fait de la faible quantité de matériel intra-péricardique.

Il existe également un certain nombre d'inconvénients théoriques à cette approche. La position sus-diaphragmatique du boîtier implique une plus grande difficulté de la procédure de changement de boîtier, une dissection précautionneuse étant nécessaire pour éviter une lésion myocardique ventriculaire droite. L'existence d'adhérences péricardiques à la suite d'une intervention précédente (fréquente chez les patients avec cardiopathie congénitale) peut rendre l'intervention plus difficile. Dans cette étude, la faisabilité et les temps de procédure chez les patients ayant au préalable bénéficié d'une chirurgie ne paraissaient pas significativement altérés. Un des paramètres déterminants dans le choix de la voie d'abord est le pourcentage de dysfonction de sonde. La durée de suivi ici est relativement limitée mais un cas de rupture de coïl a été mis en évidence par des valeurs d'impédance anormales. Nous n'avons pas retrouvé de facteur favorisant évident chez ce patient.

2) Perspectives

Les patients jeunes constituent la population où l'importance de la préservation du capital veineux paraît la plus essentielle. Eviter de positionner une sonde endocavitaire pourrait permettre d'éviter un certain nombre de complications (6). De plus, certains patients présentent une contre-indication à une implantation endoveineuse traditionnelle (patients avec shunt résiduel, patients sans accès aux cavités cardiaques) (16). Ces constatations ont poussé au développement du défibrillateur sous-cutané non chirurgical (17–24). Il existe toutefois un certain nombre de limites à ce nouveau type de dispositif : entre 10 et 20% des patients évalués ne peuvent pas bénéficier de cette thérapeutique, le ratio entre amplitude de l'onde R et amplitude de l'onde T n'étant pas suffisant, majorant le risque de survenue de thérapies inappropriées sur surdétection de l'onde T. Ce type de système est également contre-indiqué chez les enfants de trop petite taille (inférieur à 8-10 ans) de par ses dimensions relativement conséquentes (environ 8 cm de long pour 7cm de large et une épaisseur de 1,5 cm, 145 g). Le volume des dispositifs devrait considérablement se réduire avec le temps, modifiant les perspectives. Dans le domaine des cardiopathies congénitales, une limite importante des défibrillateurs sous-cutanés réside dans l'absence de possibilité de stimulation (hors stimulation post-choc). En effet, la stimulation anti-tachycardique ou anti-bradycardique est un élément majeur de la prise en charge de ces patients du fait de l'incidence importante des TV, trouble du rythme pouvant être classiquement interrompu par SAT, et du fait de la proportion non négligeable au sein de cette population de troubles conductifs, spontanés ou secondaires à une chirurgie correctrice antérieure (25). Une implantation chirurgicale du défibrillateur pourrait donc être proposée lorsqu'il existe une impossibilité à la pose d'un défibrillateur sous-cutané, les risques au long cours associés avec la présence d'une sonde endocavitaire chez les patients jeunes avec espérance de vie prolongée pouvant être jugés

rédhibitoires. Le positionnement du boîtier en position intra-thoracique constitue un avantage déterminant par rapport aux autres techniques chirurgicales chez les plus jeunes patients, le volume important du boîtier entraînant voussures et inconfort, physique comme psychique, lorsqu'il est positionné dans une loge pré-pectorale ou épigastrique.

E. CONCLUSION

Il n'existe manifestement pas de voie d'abord optimale pour la population pédiatrique et les patients avec cardiopathie congénitale. Chacune des techniques décrites dans la littérature présente des limites significatives. L'intervention décrite dans cette étude semble efficace à court et moyen termes avec une efficacité satisfaisante en matière de défibrillation, un abord peu invasif et des cicatrices minimisées. Le taux de dysfonctions de sonde est difficile à évaluer à partir de cette population réduite et d'une durée de suivi limitée mais n'est pas nul. Ce paramètre, essentiel dans l'évaluation d'une technique opératoire, sera à évaluer dans une étude de plus large effectif avec une durée de suivi prolongée.

1. Berul CI. Implantable cardioverter defibrillator criteria for primary and secondary prevention of pediatric sudden cardiac death. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. juill 2009;32 Suppl 2:S67-70.
2. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, Berul CI, Cecchin F, Cohen MI, et al. PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Can J Cardiol*. oct 2014;30(10):e1-63.
3. Silka MJ, Kron J, Dunnigan A, Dick M. Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients. The Pediatric Electrophysiology Society. *Circulation*. mars 1993;87(3):800-7.
4. Hamilton RM, Dorian P, Gow RM, Williams WG. Five-year experience with implantable defibrillators in children. *Am J Cardiol*. 1 mars 1996;77(7):524-6.
5. Berul CI. Defibrillator indications and implantation in young children. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc*. déc 2008;5(12):1755-7.
6. Radbill AE, Triedman JK, Berul CI, Fynn-Thompson F, Atallah J, Alexander ME, et al. System survival of nontransvenous implantable cardioverter-defibrillators compared to transvenous implantable cardioverter-defibrillators in pediatric and congenital heart disease patients. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc*. 2010;7(2):193-8.
7. Cannon BC, Friedman RA, Fenrich AL, Fraser CD, McKenzie ED, Kertesz NJ. Innovative techniques for placement of implantable cardioverter-defibrillator leads in patients

with limited venous access to the heart. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. févr 2006;29(2):181-7.

8. Nery PB, Green MS, Khairy P, Alhebaishi Y, Hendry P, Birnie DH. Implantable cardioverter-defibrillator insertion in congenital heart disease without transvenous access to the heart. *Can J Cardiol*. févr 2013;29(2):254.e1-3.

9. Costa R, Scanavacca M, da Silva KR, Martinelli Filho M, Carrillo R. Novel approach to epicardial pacemaker implantation in patients with limited venous access. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc*. nov 2013;10(11):1646-52.

10. Kron J, Silka MJ, Ohm OJ, Bardy G, Benditt D. Preliminary experience with nonthoracotomy implantable cardioverter defibrillators in young patients. The Medtronic Transvene Investigators. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. janv 1994;17(1):26-30.

11. Gradaus R, Hammel D, Kotthoff S, Böcker D. Nonthoracotomy implantable cardioverter defibrillator placement in children: use of subcutaneous array leads and abdominally placed implantable cardioverter defibrillators in children. *J Cardiovasc Electrophysiol*. mars 2001;12(3):356-60.

12. Schreiber C, Kostolny M, Eicken A, Lange R. Nonthoracotomy cardioverter defibrillator implantation in a 2-year-old infant with long QT syndrome. *Ann Thorac Surg*. juin 2006;81(6):e27-8.

13. Schreiber C, Eicken A. Nonthoracotomy cardioverter defibrillator implantation in infants. *Resuscitation*. mai 2006;69(2):350.

14. Stephenson EA, Batra AS, Knilans TK, Gow RM, Gradaus R, Balaji S, et al. A multicenter experience with novel implantable cardioverter defibrillator configurations in the pediatric and congenital heart disease population. *J Cardiovasc Electrophysiol*. janv 2006;17(1):41-6.

15. Brady PA, Friedman PA, Trusty JM, Grice S, Hammill SC, Stanton MS. High failure rate for an epicardial implantable cardioverter-defibrillator lead: implications for long-term follow-up of patients with an implantable cardioverter-defibrillator. *J Am Coll Cardiol.* 1 mars 1998;31(3):616-22.
16. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Mercier L-A, Fernandes SM, Côté J-M, et al. Transvenous pacing leads and systemic thromboemboli in patients with intracardiac shunts: a multicenter study. *Circulation.* 23 mai 2006;113(20):2391-7.
17. Berul CI, Triedman JK, Forbess J, Bevilacqua LM, Alexander ME, Dahlby D, et al. Minimally invasive cardioverter defibrillator implantation for children: an animal model and pediatric case report. *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* déc 2001;24(12):1789-94.
18. Thøgersen AM, Helvind M, Jensen T, Andersen JH, Jacobsen JR, Chen X. Implantable cardioverter defibrillator in a 4-month-old infant with cardiac arrest associated with a vascular heart tumor. *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* nov 2001;24(11):1699-700.
19. Griksaitis MJ, Rosengarten JA, Gnanapragasam JP, Haw MP, Morgan JM. Implantable cardioverter defibrillator therapy in paediatric practice: a single-centre UK experience with focus on subcutaneous defibrillation. *Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol.* avr 2013;15(4):523-30.
20. Suzuki S, Watanabe H, Yoshii S, Kaga S, Honda Y, Ishikawa N, et al. Alternative Technique for Implanting an Implantable Cardioverter Defibrillator in Infants. *Ann Thorac Surg.* nov 2008;86(5):1701-3.
21. García-Riesco L, Pedrote A, Arana-Rueda E, Adsuar A, Arce-León Á, Guerrero-Márquez F. Totally subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator in a child with

complex congenital heart disease and infection in a previous transvenous system. *Rev Esp Cardiol Engl Ed.* nov 2014;67(11):961-2.

22. Pettit SJ, Mclean A, Colquhoun I, Connelly D, Mcleod K. Clinical Experience of Subcutaneous and Transvenous Implantable Cardioverter Defibrillators in Children and Teenagers: Subcutaneous vs Transvenous ICD. *Pacing Clin Electrophysiol.* déc 2013;36(12):1532-8.

23. Lambiase PD, Barr C, Theuns DAMJ, Knops R, Neuzil P, Johansen JB, et al. Worldwide experience with a totally subcutaneous implantable defibrillator: early results from the EFFORTLESS S-ICD Registry. *Eur Heart J.* 1 juill 2014;35(25):1657-65.

24. Waller JR, Salmon AP, Roberts PR. A right-sided subcutaneous implantable cardioverter defibrillator in a patient with congenital heart disease. *Europace.* 1 janv 2015;17(1):77-77.

25. Villain E. Complete atrioventricular block in children. *Archives of Cardiovascular Diseases Supplements.* 2012;37-44.

VI. DAI EN CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE ET CONGENITALE : EXPERIENCE DU CHU DE BORDEAUX SUR 20 ANS

A. INTRODUCTION

Les patients porteurs d'une cardiopathie congénitale ont vu leur espérance de vie augmenter ces dernières décennies, du fait des progrès réalisés dans le domaine de la prise en charge chirurgicale et péri-opératoire (1). Néanmoins, malgré une réparation chirurgicale satisfaisante, la mort subite reste à l'heure actuelle une des principales causes de décès au sein de cette population, notamment chez l'adulte jeune (2, 3).

Par ailleurs, certains enfants et adultes jeunes présentant une MCH, une DAVD, ainsi que des cardiopathies non structurelles telles que syndrome de Brugada ou QT long congénital ont également un risque élevé de mort subite qu'il convient de prévenir. Ainsi, l'implantation du DAI s'est considérablement développée dans la population pédiatrique et congénitale, afin de s'adapter aux spécificités anatomiques et physiologiques de ces patients. Plusieurs travaux ont été réalisés en la matière mais, du fait d'une relativement faible incidence, concernent principalement des effectifs modérés (3–9). En effet, les enfants et sujets porteurs d'une cardiopathie congénitale représentent moins de 1 % des implantations totales de DAI (10). Ces travaux ont principalement montré que les indications d'implantation étaient globalement équilibrées entre prévention primaire et secondaire avec un faible taux de complications immédiates suite à la procédure. Cependant, l'évolution à moyen et long termes est émaillée de complications, la principale étant la survenue de chocs électriques inappropriés (20 à 50% des séries) (11).

Dans ce chapitre nous rapportons 1) le spectre des cardiopathies nécessitant l'implantation d'un DAI, 2) les indications et les principales techniques d'implantation et 3) les complications précoces et tardives chez les enfants et adultes congénitaux implantés au centre hospitalier universitaire de Bordeaux depuis 20 ans.

B. METHODES

Population étudiée. Nous avons inclus rétrospectivement l'ensemble des patients de moins de 50 ans implantés d'un DAI, hors cardiopathie ischémique, au sein du CHU de Bordeaux, de janvier 1994 à juin 2015. Après information orale et écrite, un formulaire de consentement était signé par l'ensemble des patients, ou les parents pour les patients mineurs.

Recueil de données. Nous avons recueilli pour chaque patient les données démographiques (date de naissance, sexe, cardiopathie sous-jacente, interventions chirurgicales cardiaques antérieures, âge à l'implantation –inférieur ou égal à 20 ans vs supérieur à 20 ans-), les caractéristiques de l'implantation (date, indication de l'implantation -prévention primaire vs secondaire-, type de voie d'abord -endocavitaire, chirurgicale ou sous-cutanée-, complications aiguës survenant dans les 30 jours suivant la procédure) et les complications tardives (complications infectieuses, dysfonctions de sondes, thérapies inappropriées), survenant au-delà de 30 jours suivant la procédure. La prévention secondaire était définie par un antécédent de TV soutenue, FV avec ou sans arrêt cardiaque récupéré. La prévention primaire regroupait l'ensemble des indications ne correspondant pas à la prévention secondaire. Les thérapies délivrées par les DAI étaient également recueillies et divisées en thérapies appropriées (secondaires à un trouble du rythme ventriculaire) et inappropriées (thérapies non secondaires à un trouble du rythme ventriculaire).

Suivi. Les patients étaient régulièrement suivis dans notre centre, avec au minimum un contrôle annuel avec consultation, échocardiographie et contrôle du DAI.

Analyse statistique. Les valeurs numériques sont exprimées en moyenne $\pm$ déviation standard (DS) ou médiane (range) pour les variables continues, et nombre (pourcentage) pour les variables discontinues. Les variables qualitatives étaient comparées avec un test de Khi-deux. Les variables quantitatives étaient comparées avec un test *t* de Student. La survie sans

complications et les courbes associées étaient calculées selon la méthode de Kaplan-Meier. Une différence statistiquement significative était déterminée par $p < 0.05$.

C. RESULTATS

Entre janvier 1994 et juin 2015, 188 patients (âge moyen = 36 ± 11 ans, 63% de sexe masculin) ont été implantés d'un DAI dans notre centre. Les caractéristiques démographiques des patients sont résumées dans le tableau 4. L'âge moyen à l'implantation était de 30 ± 10 ans. La majorité des patients étaient porteurs d'une myocardiopathie (dilatée, hypertrophique ou DAVD) (n = 97, 52%) (Figure 15).

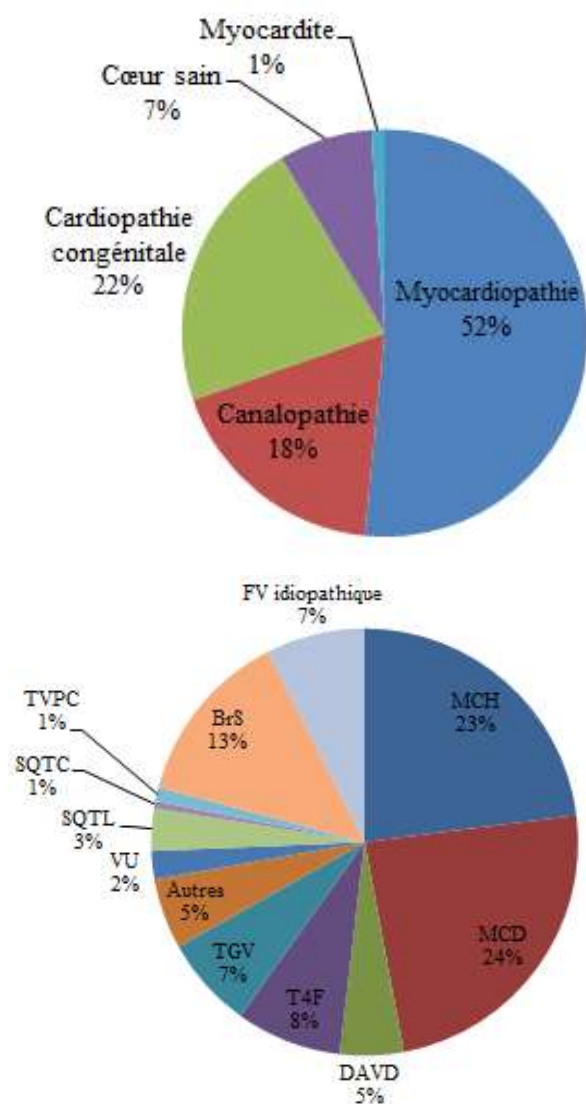


Figure 15. Répartition des cardiopathies sous-jacentes (MCD, myocardiopathie dilatée ; MCH, myocardiopathie hypertrophique ; DAVID, dysplasie arythmogène du ventricule droit ; SQTL, syndrome du QT long ; SQTC, syndrome du QT court ; BrS, syndrome de Brugada ; TVPC, tachycardie ventriculaire polymorphe catécholergique ; T4F, tétralogie de Fallot ; TGV, transposition des gros vaisseaux ; VU, ventricule unique ; FV, fibrillation ventriculaire).

Tableau 4. Caractéristiques de la population étudiée (n=188)				
	Total (n=188)	Enfants (n=35)	Adultes (n=153)	<i>p</i>
Age moyen (années)	36 ± 11	22 ± 6	39 ± 8	< 0.05
Sexe masculin, n (%)	118 (63%)	20 (59%)	98 (64%)	0.57
Pathologie, n (%)				
Myocardiopathie	97 (52%)	18	79	0.98
MCD	45 (24%)	5	40	0.13
MCH	43 (23%)	11	32	0.18
DAVD	9 (5%)	2	7	0.78
Canalopathie	34 (18%)	5	29	0.52
SQTL	6 (3%)	2	4	0.35
SQTC	1 (1%)	1	0	0.04
BrS	25 (13%)	2	23	0.14
TVPC	2 (1%)	0	2	0.50
Cardiopathie congénitale	41 (22%)	10	31	0.28
T4F	15 (8%)	3	12	0.89
TGV	13 (7%)	3	10	0.67
VU	4 (2%)	0	4	0.33
Autres (APSO, CAV, VDDI, double discordance, sténose pulmonaire, valvulopathies, anomalie coronaire)	9 (5%)	4	5	0.67
FV idiopathique	14 (7%)	2	12	0.66
Autres (myocardites)	2 (1%)	0	2	0.50
Age moyen à l'implantation (années)	30 ± 10	16 ± 4	33 ± 8	< 0.05
Prévention, n (%)				
Primaire	106 (56%)	16	90	0.16
Secondaire	82 (44%)	19	63	0.16
ACR	37 (20%)	15	22	<0.05
TV	45 (24%)	4	41	<0.05
Modalités d'implantation, n (%)				
Endocavitaire	155 (82%)	20	135	<0.05
Chirurgicale	30 (16%)	14	16	<0.05
Sous-cutanée	3(2%)	1	2	0.51

MCD, myocardiopathie dilatée ; MCH, myocardiopathie hypertrophique ; DAVD, dysplasie arythmogène du ventricule droit ; SQTL, syndrome du QT long ; SQTC, syndrome du QT court ; BrS, syndrome de Brugada ; TVPC, tachycardie ventriculaire polymorphe catécholergique ; T4F, téralogie de Fallot ; TGV, transposition des gros vaisseaux ; VU, ventricule unique ; APSO, atrésie pulmonaire à septum ouvert ; CAV, canal atrio-ventriculaire ; VDDI, ventricule droit à double issue ; FV, fibrillation ventriculaire ; ACR, arrêt cardio-respiratoire ; TV, tachycardie ventriculaire.

Sur l'ensemble de la population, 53 patients ont bénéficié d'au moins une chirurgie cardiaque (28%). Les cardiopathies congénitales représentaient 22% des patients implantés (n = 41). L'ensemble des patients porteurs d'une cardiopathie congénitale a bénéficié d'une chirurgie préalable (n = 41, 100%).

Caractéristiques de l'implantation. Plus de la moitié des implantations étaient réalisées en prévention primaire (n = 106, 56%). Pour les MCH, l'indication en prévention primaire était retenue en cas de facteurs de risque associés (mort subite familiale chez un apparenté du premier degré, épaisseur du septum inter-ventriculaire ≥ 30 mm, syncope, TV non soutenue, défaut d'adaptation tensionnelle à l'effort) (12). Pour les myocardiopathies dilatées, l'indication en prévention primaire était retenue en cas de dysfonction ventriculaire gauche avec fraction d'éjection ≤ 30 % et insuffisance cardiaque symptomatique. La voie d'abord principalement utilisée était endocavitaire (n = 155, 82%) (Figure 16).

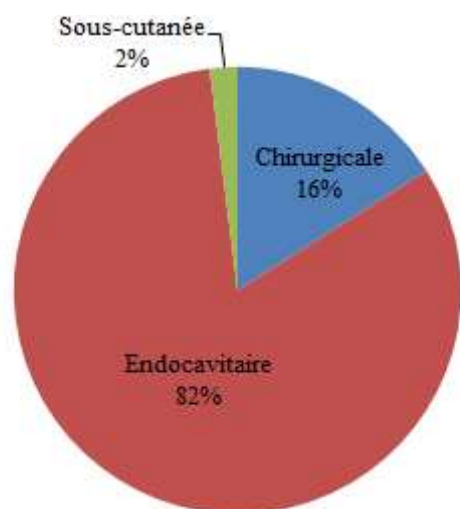


Figure 16. Modalités d'implantation.

Parmi les modalités d'implantation chirurgicale (n = 30, 16%), un positionnement intra-diaphragmatique du boîtier était effectué chez 13 patients (Figure 14, cf. chapitre V, page 106), un positionnement épigastrique chez 12 patients, une procédure robot-assistée chez 2

patients et enfin une procédure hybride (endocavitaire et chirurgicale) était effectuée chez 3 patients.

Complications aiguës. On notait à la phase aiguë des complications chez six patients (3.1%) : trois hémothorax (sonde ventriculaire droite transfixiante) ayant nécessité un drainage associé à un repositionnement de la sonde, une rupture per-procédure de la sonde ayant nécessité l'utilisation d'une nouvelle sonde, ainsi que deux hématomes de loge ayant évolué favorablement sans nécessité de reprise chirurgicale.

Suivi. Le suivi moyen était de 71 ± 26 mois. Parmi les 41 patients porteurs d'une cardiopathie congénitale, une reprise chirurgicale ne concernant pas le DAI a été nécessaire au cours du suivi dans 21 cas (dont 10 valvulations pulmonaires). Treize patients (6.9%) ont bénéficié d'une transplantation cardiaque (cardiopathies congénitales $n = 2$, myocardiopathies $n = 11$).

Le délai moyen entre primo-implantation du DAI et transplantation était de 46 ± 41 mois.

Quatre-vingt-treize patients ont eu besoin d'au moins une procédure (49%) de changement de matériel (boîtier $\pm$ sonde(s)). La cause la plus fréquente de changement de matériel était l'usure du dispositif (fin de vie, $n = 56$, 61%). Au sein de ces patients, 6 (6.4%) étaient implantés initialement par voie chirurgicale : trois patients ont nécessité une nouvelle intervention pour rupture de sonde de défibrillation, trois patients pour usure du dispositif (fin de vie). Au cours du suivi, 20 patients (11%) ont bénéficié d'au moins un choc électrique interne approprié (8 pour TV rapide en zone de FV ou TV avec échec d'ATP, 10 pour FV, 2 ayant subi les deux types d'arythmie ventriculaire).

Complications tardives. Les événements relevés lors du suivi sont résumés dans le tableau 5. Les complications tardives incluaient les décès, les chocs électriques inappropriés, les ruptures de sondes et les infections du matériel de défibrillation.

Tableau 5. Suivi et complications

Suivi moyen, n (mois)	71 ± 26
Décès, n	5
Infections, n (%)	4 (2%)
Locale	1 (0,5%)
Endocardite	3 (1,5%)
Rupture de sonde, n (%)	36 (19%)
Délai, n (mois)	72 ± 52
Chocs électriques, n (%)	43 (23%)
Appropriés	20 (11%)
Inappropriés	23 (12%)
Délai, n (mois)	66 ± 58
Nombre de chocs moyen, n	21
Cause, n (%)	23 (100%)
Tachycardie sinusale	2 (10%)
Fibrillation/flutter atrial	4 (19%)
Surdétection de l'onde T	1 (5%)
Rupture de sonde	9 (39%)
Déplacement de sonde	1 (5%)
Non précisée	5 (22%)

Le tableau 6 résume les complications tardives selon l'âge à l'implantation et la voie d'abord.

Tableau 6. Complications selon l'âge et la voie d'abord				
<i>Selon l'âge</i>				
	Total	Enfants (n=35)	Adultes (n=153)	<i>p</i>
Infection, n (%)	4 (2%)	0	4	0.33
Locale	1 (0,5%)	0	1	0.63
Endocardite	3 (1,5%)	0	3	0.40
Rupture de sonde, n (%)	36 (19%)	5	31	0.21
Choc électrique	23 (12%)	2	21	0.19
inapproprié, n (%)				
<i>Selon la voie d'abord</i>				
	Total	Endocavitaire (n=155)	Chirurgical (n=30)	<i>p</i>
Infection, n (%)	4 (2%)	4	0	0.37
Locale	1 (0,5%)	1	0	0.65
Endocardite	3 (1,5%)	3	0	0.44
Rupture de sonde, n (%)	36 (19%)	33	4	0.13
Choc électrique	23 (12%)	23	0	0.02
inapproprié, n (%)				

La survie moyenne sans complication était de 62 ± 44 mois. L'incidence globale des complications était de 29% (55 patients sur 188). Elle était significativement plus élevée chez les patients primo-implantés à l'âge adulte (33 % des patients implantés au-delà de 20 ans vs 14% des patients implantés dans l'enfance, $p = 0.03$). Ainsi, dans l'ensemble de la cohorte, 91% des complications sont survenues chez des patients implantés au-delà de l'âge de 20 ans ($n = 50$) contre 9% chez des patients primo-implantés dans l'enfance ($n = 5$) (Figure 17).

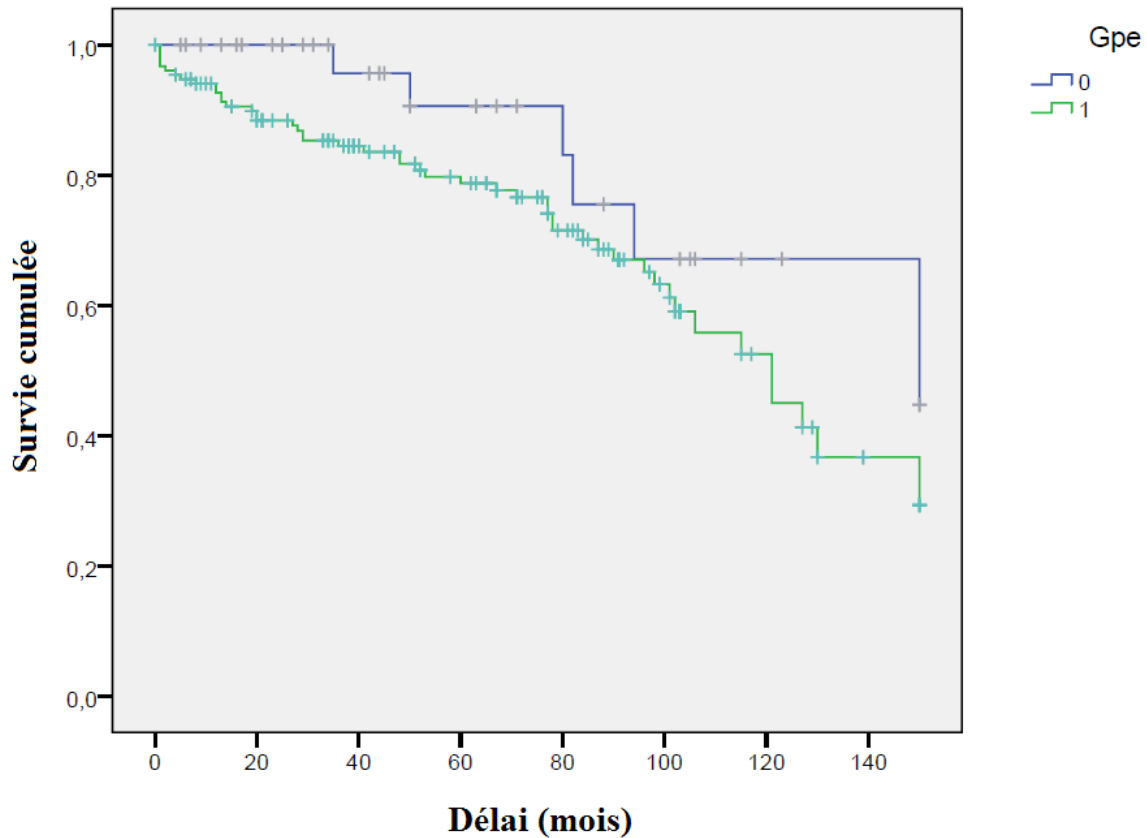


Figure 17. Courbe de survie sans complication après implantation d'un DAI. 0 = patients implantés < 21 ans ; 1 = patients implantés $\geq$ 21 ans.

Ce taux de complications était également significativement plus élevé chez les patients primo-implantés par voie endovasculaire (33 % des patients implantés par voie endocavitaire vs 13% des patients implantés par voie chirurgicale, $p = 0.03$). En effet, sur l'ensemble de la population étudiée, 93% des complications sont survenues chez des patients implantés en endocavitaire ($n = 51$) contre 7% chez des patients primo-implantés par voie chirurgicale ($n = 4$) (Figure 18).

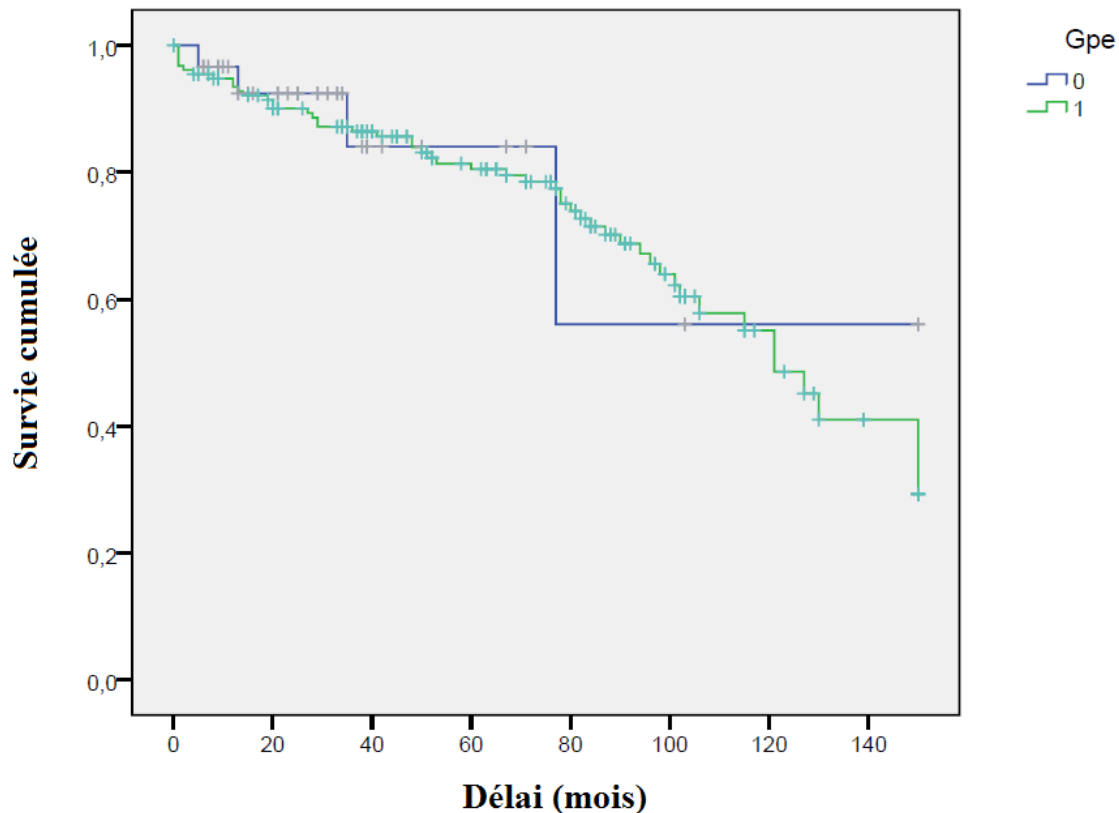


Figure 18. Courbe de survie sans complication après implantation d'un DAI. 0 = patients implantés par voie chirurgicale ; 1 = patients implantés par voie endocavitaire.

Décès. Cinq patients sont décédés au cours du suivi dans l'ensemble de la population (2.6%). Parmi les causes de décès, on note deux orages rythmiques, une insuffisance cardiaque terminale, et deux décès dans les suites d'une transplantation cardiaque.

Chocs inappropriés. Sur l'ensemble des patients implantés, 23 (12%) ont subi au moins un choc électrique inapproprié après un délai moyen de 66 ± 58 mois. Le nombre moyen de chocs inappropriés était de 21 ± 72 , avec un maximum de 300 chocs pour une personne. Il s'agissait d'une patiente de 29 ans, primo-implantée en prévention primaire par voie endocavitaire dans le cadre d'une myocardiopathie hypertrophique avec facteurs de risque (antécédent familial de mort subite chez un apparenté du premier degré, épaisseur du septum inter-ventriculaire > 30 mm). Elle a donc reçu 300 chocs électriques inappropriés dans les suites d'une rupture de sonde ventriculaire droite. Cet événement est survenu 77 mois

après la primo-implantation. La prise en charge a consisté en une procédure d'extraction de la sonde défectueuse avec réimplantation d'une nouvelle sonde de défibrillation, sans nouvel évènement intercurrent depuis avec 16 mois de recul.

La survie moyenne sans choc inapproprié était de 68 ± 52 mois, sans différence significative sur l'âge à l'implantation entre enfants et adultes (52 ± 13 mois vs 70 ± 60 mois, $p = 0.34$). La majorité des chocs inappropriés étaient dus à une rupture de sonde ($n = 9$, 39%). Tous les patients ayant subi un choc électrique inapproprié avaient un DAI endocavitaire et cette voie d'abord était associée avec un nombre d'évènements significativement plus élevé que l'abord chirurgical (15% des patients implantés par voie transveineuse vs 0% des patients implantés par voie chirurgicale, $p = 0.02$). Il n'y avait cependant pas de différence significative entre les patients implantés dans l'enfance et ceux implantés à l'âge adulte (6% chez les patients implantés dans l'enfance vs 14%, $p = 0.19$).

Ruptures de sonde. Au total, 36 patients ont subi une rupture de sonde (19%), après un délai moyen de 72 ± 52 mois. La voie d'abord initiale était essentiellement endocavitaire ($n = 33$, 92%), mais sans différence significative puisque cela concernait 21% des patients implantés par voie transveineuse vs 10% des patients implantés par voie chirurgicale ($p = 0.13$). Il n'existait pas non plus de différence significative sur l'âge à l'implantation (14% des patients implantés dans l'enfance vs 20% des patients implantés à l'âge adulte, $p = 0.37$). On ne retrouvait pas de différence significative de délai de survenue selon l'âge entre enfants et adultes (87 ± 47 mois vs 68 ± 53 mois, $p = 0.21$). Ces ruptures de sondes avaient tendance à survenir de manière plus précoce chez les patients implantés chirurgicalement (délai de 33 ± 32 mois vs 76 ± 52 mois pour la voie endocavitaire, $p = 0.06$). L'implantation d'une nouvelle sonde de défibrillation a été réalisée chez tous les patients avec rupture de sonde avec la même voie d'abord. La survie moyenne sans rupture de sonde était de 66 ± 44 mois.

Infections du matériel de défibrillation. On notait 1 infection de loge et 3 endocardites après un délai moyen de 23 ± 26 mois. Les trois cas d'endocardite ont nécessité une extraction du matériel avec réimplantation au cours de la même hospitalisation. Deux réimplantations ont été réalisées par voie endocavitaire, au niveau controlatéral, et une procédure a été réalisée de manière entièrement sous-cutanée. Le cas d'infection de loge a également nécessité une extraction du matériel avec réimplantation par une autre voie d'abord (chirurgicale contre un abord endocavitaire initialement). Les procédures d'extraction ont été réalisées sans complication. Tous les cas d'infections ont bénéficié d'une antibiothérapie parentérale prolongée adaptée au germe (*Staphylococcus aureus* méticilline sensible chez deux patients, *Staphylococcus capitis* chez un patient et *Corynebacterium* chez le quatrième patient). Aucune récurrence infectieuse n'a été observée après un recul moyen de 58 ± 11 mois chez ces patients. Ces infections ne sont survenues que chez des patients implantés à l'âge adulte ($p = 0.33$) et par voie endocavitaire ($p = 0.37$). La survie moyenne sans complication infectieuse était de 71 ± 47 mois.

D. DISCUSSION

Dans cette étude réalisée sur une population de 188 patients implantés d'un DAI entre 1994 et 2015, durant l'enfance ou lors de l'évolution d'une cardiopathie congénitale, nous avons décrit les principales indications et techniques d'implantation ainsi que la survenue de complications après un suivi moyen de 71 mois. Bien que nos observations s'étalent sur une longue période durant laquelle les différentes techniques ont évolué, plusieurs résultats méritent d'être soulignés.

1. Indications et aspects techniques.

Prévention primaire vs secondaire. Dans notre étude, plus de la moitié des implantations étaient réalisées en prévention primaire (56%), à l'instar des études les plus récentes. Berul *et al.* retrouvaient un taux d'implantations en prévention primaire de 52% (8). Une étude américaine sur plus de 3.000 procédures retrouvait 62% d'implantations en prévention primaire également (13). Initialement, la majorité des implantations étaient réservées aux patients victimes d'une mort subite récupérée, avec une augmentation des implantations en prévention secondaire depuis les années 1990 (14). Le développement du matériel et des techniques d'implantation ont en effet poussé les équipes à implanter de plus en plus de patients en prévention primaire et les récentes recommandations ont élargi les critères d'éligibilité pour cette indication (15).

Voie d'abord. La majorité des implantations étaient effectuées par voie endocavitaire (82%), comme observé dans les cohortes actuelles (13,16). Ces chiffres peuvent être expliqués par la plus grande proportion de patients primo-implantés à l'âge adulte dans notre population (81%). L'abord entièrement sous-cutané représente 2% des implantations, et témoigne de l'émergence de ce type de dispositif, dont l'utilisation devrait augmenter dans les années à venir.

2. Complications au long cours.

Nous avons mis en évidence une différence significative sur la survenue de complications dans la population primo-implantée au-delà de 20 ans, contrairement aux résultats publiés par Link *et al.* (17). Un suivi plus rapproché des enfants peut expliquer en partie ces résultats. Le fait que nous privilégions une voie d'abord chirurgicale dans la population pédiatrique peut également expliquer nos observations. En effet, il ressort un taux plus élevé de complications chez les patients primo-implantés par voie endocavitaire, ce qui, bien que discordant avec certaines publications (16), nous encourage à éviter d'implanter ces dispositifs aux enfants. Le développement des différentes techniques chirurgicales au cours des dernières années peut également être un élément d'explication, notamment les techniques mini-invasives ayant un faible taux de complications aiguës tout en protégeant le matériel de défibrillation des traumatismes.

Décès. Sur les cinq décès recensés au cours du suivi, deux sont la conséquence d'un orage rythmique (malgré la présence du DAI) et deux d'une insuffisance cardiaque terminale. Cela illustre bien le fait que l'implantation du DAI reste un traitement "symptomatique" et ne doit pas faire perdre de vue la nécessité de prendre en charge le patient de manière globale, en tenant compte de sa cardiopathie. Le DAI peut ainsi permettre d'attendre une éventuelle transplantation ("bridge to transplantation") le cas échéant (même si les deux autres décès sont eux survenus dans les suites immédiates de la transplantation) (18).

Chocs inappropriés. Dans notre expérience, le pourcentage de chocs appropriés et inappropriés est donc de 11% et 12% respectivement. Ce taux moindre par rapport aux anciennes séries peut être expliqué par différents éléments (11). D'une part, les implantations dans les premières publications étaient initialement privilégiées en prévention secondaire, avec des sujets plus à risque d'arythmie ventriculaire maligne et de récurrence, et donc de chocs appropriés. La prise en charge des troubles du rythme ventriculaire a vu par ailleurs se

développer l'ablation, permettant de diminuer le nombre d'évènements ventriculaires et donc de thérapies appropriées. D'autre part, les modalités de programmation des thérapies ont également évolué, favorisant en première intention, pour les tachycardies ventriculaires rapides, les séquences de stimulation anti-tachycardique, moins douloureuses par rapport aux chocs, sans pour autant compromettre la sécurité du patient (19). Concernant les chocs inappropriés, les progrès technologiques réalisés au niveau des algorithmes de discrimination permettent de mieux classer tachycardies supra-ventriculaire (TSV) et ventriculaire, et ainsi d'éviter un certain nombre de chocs inappropriés. Une partie des TSV est également plus accessible aux techniques d'ablation qui ont aussi bénéficié d'un développement important, notamment grâce à l'apport de la cartographie (fibrillation atriale, tachycardie atriale). Par ailleurs, le suivi par télécardiologie peut permettre d'anticiper une déstabilisation sur le plan rythmique et contribuer ainsi à la diminution des thérapies par une prise en charge précoce. Concernant la voie d'abord, les chocs inappropriés étaient associés de manière significative avec un abord endocavitaire ($p = 0.02$). Ceci peut être en partie expliqué par un risque accru de rupture de sonde avec cette voie d'abord dans notre cohorte.

Ruptures de sonde. En effet, dans notre série, les ruptures de sondes semblent être associées avec l'abord endocavitaire (21 % des patients implantés par voie transveineuse vs 10% des patients implantés par voie chirurgicale, $p = 0.13$). Une autre étude a comparé l'abord endocavitaire (transveineux) à l'abord non-transveineux mais ce dernier semblait prédictif de dysfonction de sonde (18 pour 1.000 personnes-mois dans le groupe non-transveineux vs 6 pour 1.000 personnes-mois dans le groupe transveineux, hazard ratio = 3.1, $p = 0.04$) (16). Ces résultats sont difficiles à comparer à notre série, les populations étant différentes en matière de voies d'abord (presque deux fois plus d'implantations endocavitaires dans notre série pour un nombre similaire de procédures chirurgicales). Concernant l'âge à l'implantation, nous n'avons pas retrouvé de différence significative sur l'incidence des

ruptures de sondes entre enfants et adultes. Ces résultats sont discordants avec les travaux publiés par une équipe américaine qui constatait un taux de complications plus important dans la population pédiatrique comparée à la population adulte, notamment concernant les ruptures de sonde (17). Cependant, la population pédiatrique (implantée avant l'âge de 21 ans) ne concernait que 11 patients.

Infections du matériel de défibrillation. Bien que les infections ne soient survenues que chez des patients implantés à l'âge adulte et par voie endocavitaire, nous n'avons pas mis en évidence de différence significative entre enfants et adultes, ni selon la voie d'abord concernant ces complications infectieuses. Cela peut être en grande partie expliqué par le faible nombre d'évènements recensés au cours du suivi (4 complications infectieuses). Radbill *et al.* ne mettaient pas non plus en évidence de différence significative selon la voie d'abord (16). Les travaux de l'équipe américaine retrouvaient une différence significative entre enfants et adultes concernant les complications infectieuses, avec encore une fois un faible effectif (2 infections sur 11 patients) (17).

3. Perspectives d'avenir.

L'évolution des connaissances et des technologies pourrait contribuer à la diminution du taux de complications liées au DAI. En ce sens, le développement de la télécardiologie trouve un intérêt tout particulier, a fortiori en cardiopathie congénitale (20,21). En effet, l'intérêt est double, d'une part pour le médecin qui suit le patient au quotidien, permettant une prise en charge précoce au moindre signe d'alerte, afin d'éviter tout retard diagnostique et thérapeutique chez ces patients à l'équilibre hémodynamique et rythmique souvent instable ; d'autre part pour le patient et sa famille, qui, en le sachant suivi quotidiennement à distance, voient le stress et l'anxiété générés par la cardiopathie et le DAI s'amoinrir. Le suivi par télécardiologie permet également d'espacer les consultations de contrôle du DAI, et ainsi favoriser la qualité de vie et l'intégration socio-professionnelle du patient, en évitant des

absences et trajets répétés et usants, d'autant plus qu'il s'agit de pathologies spécifiques, le plus souvent prises en charge sur un centre de référence potentiellement éloigné du lieu de vie du patient et de sa famille. Ces progrès contribuent à l'amélioration de la prise en charge des patients jeunes et/ou avec cardiopathie congénitale. Le développement de nouvelles techniques chirurgicales et de nouveaux matériaux, notamment les systèmes entièrement sous-cutanés, pourraient améliorer le pronostic de patients implantés dans l'enfance ou exposés aux complications de l'abord endocavitaire.

4. Limites de l'étude

Il s'agit d'une étude monocentrique et rétrospective. De par le caractère rétrospectif, le protocole de suivi n'était pas standardisé et par conséquent, de nombreuses données étaient manquantes, notamment le poids et la taille à l'implantation. Par ailleurs, la longue durée d'étude implique un certain nombre d'évolutions et l'apparition de nouvelles techniques. Ceci amène donc une certaine hétérogénéité dans les données pouvant biaiser les données. Le faible nombre d'évènements, notamment concernant les complications infectieuses peut entraîner un manque de puissance et expliquer l'absence de significativité de certains résultats. Ceci est également valable pour la difficulté à montrer une différence significative sur l'âge à l'implantation et la voie d'abord. En effet, le nombre de patients implantés dans l'enfance reste relativement restreint, ainsi que le nombre de procédures chirurgicales.

E. CONCLUSION

L'implantation de DAI dans la population pédiatrique et avec cardiopathie congénitale s'est largement développée du fait de l'augmentation de l'espérance de vie et de l'adaptation aux spécificités anatomiques et physiologiques de ces patients. Au sein de cette population plus à risque, les évolutions techniques et technologiques semblent permettre une diminution des complications liées au DAI. Les implantations à l'âge adulte et par voie endocavitaire sont associées à la survenue de complications tardives. Le développement du défibrillateur sous-cutané et de la télécardiologie sont autant d'éléments importants et prometteurs afin de poursuivre l'amélioration de la prise en charge de ces patients, en diminuant notamment l'incidence des complications au long cours.

1. Khairy P, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 28 sept 2010;56(14):1149-57.
2. Verheugt CL, Uiterwaal CSPM, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, van Dijk APJ, et al. Mortality in adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. mai 2010;31(10):1220-9.
3. Silka MJ, Kron J, Dunnigan A, Dick M. Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients. The Pediatric Electrophysiology Society. *Circulation*. mars 1993;87(3):800-7.
4. Hamilton RM, Dorian P, Gow RM, Williams WG. Five-year experience with implantable defibrillators in children. *Am J Cardiol*. 1 mars 1996;77(7):524-6.
5. Stefanelli CB, Bradley DJ, Leroy S, Dick M, Serwer GA, Fischbach PS. Implantable cardioverter defibrillator therapy for life-threatening arrhythmias in young patients. *J Interv Card Electrophysiol*. juill 2002;6(3):235-44.
6. Gradaus R, Wollmann C, Köbe J, Hammel D, Kotthoff S, Block M, et al. Potential benefit from implantable cardioverter-defibrillator therapy in children and young adolescents. *Heart Br Card Soc*. mars 2004;90(3):328-9.
7. Eicken A, Kolb C, Lange S, Brodherr-Heberlein S, Zrenner B, Schreiber C, et al. Implantable cardioverter defibrillator (ICD) in children. *Int J Cardiol*. 8 févr 2006;107(1):30-5.
8. Berul CI, Van Hare GF, Kertesz NJ, Dubin AM, Cecchin F, Collins KK, et al. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol*. 29 avr 2008;51(17):1685-91.
9. Mondésert B, Khairy P. Implantable cardioverter-defibrillators in congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol*. janv 2014;29(1):45-52.

10. Burns KM, Evans F, Kaltman JR. Pediatric ICD utilization in the United States from 1997 to 2006. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc.* janv 2011;8(1):23-8.
11. Garnreiter JM, Pilcher TA, Etheridge SP, Saarel EV. Inappropriate ICD shocks in pediatrics and congenital heart disease patients: Risk factors and programming strategies. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc.* mai 2015;12(5):937-42.
12. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS, et al. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy. A Report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines Developed in Collaboration With the American Association for Thoracic Surgery, American Society of Echocardiography, American Society of Nuclear Cardiology, Heart Failure Society of America, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol.* 13 déc 2011;58(25):e212-60.
13. Jordan CP, Freedenberg V, Wang Y, Curtis JP, Gleva MJ, Berul CI. Implant and clinical characteristics for pediatric and congenital heart patients in the national cardiovascular data registry implantable cardioverter defibrillator registry. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* déc 2014;7(6):1092-100.
14. Von Bergen NH, Atkins DL, Dick M, Bradley DJ, Etheridge SP, Saarel EV, et al. Multicenter study of the effectiveness of implantable cardioverter defibrillators in children and young adults with heart disease. *Pediatr Cardiol.* avr 2011;32(4):399-405.
15. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European

Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). Eur Heart J. 29 août 2015.

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

17. Link MS, Hill SL, Cliff DL, Swygman CA, Foote CB, Homoud MK, et al. Comparison of frequency of complications of implantable cardioverter-defibrillators in children versus adults. Am J Cardiol. 15 janv 1999;83(2):263-6, A5-6.

18. Dubin AM, Berul CI, Bevilacqua LM, Collins KK, Etheridge SP, Fenrich AL, et al. The use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients awaiting heart transplantation. J Card Fail. oct 2003;9(5):375-9.

19. Kalra Y, Radbill AE, Johns JA, Fish FA, Kannankeril PJ. Antitachycardia pacing reduces appropriate and inappropriate shocks in children and congenital heart disease patients. Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc. nov 2012;9(11):1829-34.

20. Dechert BE, Serwer GA, Bradley DJ, Dick M, LaPage MJ. Cardiac implantable electronic device remote monitoring surveillance in pediatric and congenital heart disease: Utility relative to frequency. Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc. janv 2015;12(1):117-22.

21. Nagel B, Janousek J, Koestenberger M, Maier R, Sauseng W, Strenger V, et al. Remote monitoring leads to early recognition and treatment of critical arrhythmias in adults after atrial switch operation for transposition of the great arteries. Circ J Off J Jpn Circ Soc. 2014;78(2):450-6.

VII. IMPACT PSYCHO-SOCIAL

Les progrès réalisés dans la prise en charge des cardiopathies congénitales ont permis une nette amélioration de l'espérance de vie. La cause de décès la plus fréquente à l'heure actuelle est la mort subite. Le risque est en effet 25 à 100 fois plus important que chez un sujet sain (1). De ce fait, l'implantation du DAI s'est développée et adaptée à la population pédiatrique et avec cardiopathies congénitales. Ceci a permis des implantations de plus en plus précoces. Cette population est par conséquent plus exposée aux complications en rapport avec les DAI. Le taux de chocs électriques inappropriés est de l'ordre de 10 à 50% chez les enfants selon les séries actuelles (2,3).

Le risque de survenue de thérapies inappropriées, ainsi que le choc en lui-même sont pourvoyeurs au sein de cette population de stress, d'anxiété voire même de dépression (4,5). En effet, la crainte de subir un choc n'est pas anodine, a fortiori lorsque celui-ci est inapproprié et survient donc chez une personne consciente, contrairement à un choc approprié, pouvant survenir alors que le patient a syncopé. Par ailleurs, une proportion non négligeable de chocs inappropriés survient sur une tachycardie sinusale (2), favorisée par l'exercice physique, qui est lui-même un élément majeur du bien-être psychologique de ces patients. Il s'en suit alors un cercle vicieux, avec le risque de voir le patient restreindre ses activités physiques, entretenant un mal-être psychologique et une baisse de l'estime de soi. A ces écueils vient se greffer l'impact psychologique de la cardiopathie elle-même et la perception qu'a le patient de sa maladie.

Il existe en effet un impact clair sur le plan socio-éducatif et professionnel, de par les contraintes générées par la cardiopathie. Hospitalisations, chirurgies, consultations de suivi sont autant d'éléments qui, s'ils font bien évidemment partie intégrante de la prise en charge de la pathologie, sont à même de déstabiliser un équilibre psychologique parfois précaire. Et ce d'autant plus que, du fait du caractère spécifique des cardiopathies congénitales et du suivi

d'un jeune patient porteur d'un DAI, les patients sont majoritairement suivis dans un centre de référence, parfois à plusieurs heures de trajet du lieu de vie. L'impact socio-éducatif et professionnel est donc important vis-à-vis du patient, mais également de la famille, qui accompagne le patient au quotidien.

Différents travaux ont mis en évidence l'impact psychologique de l'implantation d'un DAI chez les patients jeunes avec cardiopathies congénitales, entraînant une baisse de l'estime de soi, de la qualité de vie, des activités physiques et sexuelles (6–10). Parmi les facteurs de risque de mauvaise acceptation du DAI dans cette population, l'âge semble être un élément important. Que ce soit concernant l'âge lors de la primo-implantation du matériel ou bien de la dernière chirurgie cardiaque, un âge jeune est prédictif de mauvaise acceptation (11). Cela peut être lié à une certaine forme de déni et de mauvaise perception du bien-fondé des thérapeutiques entreprises, y compris de l'implantation du DAI.

Un autre facteur de risque décrit de mauvais vécu psycho-social est l'indication de l'implantation du DAI. En effet, un patient ayant présenté une mort subite récupérée est plus à même de comprendre la nécessité de l'implantation. A contrario, un sujet asymptomatique, appareillé en prévention primaire, peut légitimement émettre certaines réticences à l'implantation d'un matériel dont il ne bénéficiera peut-être jamais (thérapies appropriées) alors qu'il subira certainement au moins une complication en rapport, au vu du nombre d'années qu'il sera amené à vivre avec. Ainsi, l'absence de survenue de thérapie appropriée est un facteur de risque également décrit de mauvaise acceptation du DAI pour des raisons similaires (11).

Afin de favoriser l'acceptation du DAI, des techniques de thérapie cognitivo-comportementale ont été étudiées chez l'adulte hors cardiopathie congénitale, montrant une amélioration de la qualité de vie de ces patients. Ces techniques peuvent être envisagées chez l'enfant et l'adulte jeune (12).

Une programmation spécifique des thérapies du DAI, avec des limites de fréquences cardiaques élevées aux bornes, ainsi que des durées de détections prolongées, pourrait permettre de diminuer le taux de thérapies inappropriées et d'améliorer l'acceptation du DAI (3).

L'impact psycho-social et la qualité de vie des patients jeunes, appareillés d'un DAI, avec ou sans cardiopathie congénitale, sont donc des éléments importants, à ne pas méconnaître et à intégrer dans la prise en charge globale inhérente à cette population. Cet aspect est notamment souligné dans les dernières recommandations sur le sujet (13). L'avènement récent de la télécardiologie semble prometteur dans le cadre du suivi spécifique de ces patients, permettant en effet d'alléger, sur le plan rythmique, les consultations de suivi et leurs conséquences (absences, congés, déplacements, anxiété, stress, fatigue) sans pour autant négliger la sécurité et la surveillance des patients.

1. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol.* juill 1998;32(1):245-51.
2. Korte T, Köditz H, Niehaus M, Paul T, Tebbenjohanns J. High incidence of appropriate and inappropriate ICD therapies in children and adolescents with implantable cardioverter defibrillator. *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* juill 2004;27(7):924-32.
3. Garnreiter JM, Pilcher TA, Etheridge SP, Saarel EV. Inappropriate ICD shocks in pediatrics and congenital heart disease patients: Risk factors and programming strategies. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc.* mai 2015;12(5):937-42.
4. Dubin AM, Batsford WP, Lewis RJ, Rosenfeld LE. Quality-of-life in patients receiving implantable cardioverter defibrillators at or before age 40. *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* nov 1996;19:1555-9.
5. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, Berul CI, Cecchin F, Cohen MI, et al. PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Can J Cardiol.* oct 2014;30(10):e1-63.
6. Sears SF, Hazelton AG, St Amant J, Matchett M, Kovacs A, Vazquez LD, et al. Quality of life in pediatric patients with implantable cardioverter defibrillators. *Am J Cardiol.* 1 avr 2011;107(7):1023-7.

7. DeMaso DR, Lauretti A, Spieth L, van der Feen JR, Jay KS, Gauvreau K, et al. Psychosocial factors and quality of life in children and adolescents with implantable cardioverter-defibrillators. *Am J Cardiol*. 1 mars 2004;93(5):582-7.
8. Czosek RJ, Bonney WJ, Cassedy A, Mah DY, Tanel RE, Imundo JR, et al. Impact of cardiac devices on the quality of life in pediatric patients. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. déc 2012;5(6):1064-72.
9. Papez AL. Psychological well-being and sexual function in adults with congenital heart disease: Not tonight, dear, I have an ICD. *Heart Rhythm*. juin 2013;10(6):811-2.
10. Cook SC, Valente AM, Maul TM, Dew MA, Hickey J, Jennifer Burger P, et al. Shock-related anxiety and sexual function in adults with congenital heart disease and implantable cardioverter-defibrillators. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc*. juin 2013;10(6):805-10.
11. Bedair R, Babu-Narayan SV, Dimopoulos K, Quyam S, Doyle A-M, Swan L, et al. Acceptance and psychological impact of implantable defibrillators amongst adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 15 févr 2015;181:218-24.
12. Opić P, Utens EMWJ, Moons P, Theuns DAMJ, van Dijk APJ, Hoendermis ES, et al. Psychosocial impact of implantable cardioverter defibrillators (ICD) in young adults with Tetralogy of Fallot. *Clin Res Cardiol Off J Ger Card Soc*. juill 2012;101(7):509-19.
13. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 29 août 2015.

VIII.CONCLUSION

L'intérêt et l'efficacité du DAI en cardiologie pédiatrique et congénitale ne sont plus à démontrer. Les indications sont relativement variées, allant de la mort subite récupérée sur cœur sain, à la prévention primaire dans le cadre de cardiopathies congénitales à risque. La réflexion menée autour de la prise en charge de cette population a conduit les équipes médico-chirurgicales concernées à développer différentes voies d'abord, afin de s'adapter aux problématiques spécifiques posées par ces patients. Bien que de nombreux progrès aient déjà été réalisés dans ce cadre, de nouvelles techniques sont en pleine expansion, tant sur le plan de l'implantation que du suivi du défibrillateur. Nous avons donc décrit les principes ainsi que les avantages et inconvénients respectifs de ces différentes techniques, mais également les perspectives d'avenir. Néanmoins, la décision d'implantation d'un DAI dans ce domaine, ainsi que les modalités d'implantation doivent faire l'objet d'une discussion pluridisciplinaire (cardiologue, pédiatre, chirurgien, anesthésiste-réanimateur) au cas par cas, en accord avec le patient et/ou les parents. Cela représente en effet un enjeu crucial, et implique la présence d'un matériel étranger au long cours. Le développement scientifique, aussi bien sur le plan technologique que médico-chirurgical, ainsi que l'éclosion récente du défibrillateur sous-cutané, des dispositifs sans sonde, et de la télécardiologie sont autant d'arguments permettant d'envisager avec enthousiasme les prochaines décennies.

De manière générale, tous ces éléments doivent être accompagnés d'actions de sensibilisation à la prise en charge de l'arrêt cardiaque dans la population générale. La poursuite des efforts déjà entrepris dans ce domaine (formation aux gestes de premier secours, accessibilité et formation à l'utilisation de défibrillateurs automatisés externes) est le meilleur garant de la survie initiale des patients victimes de mort subite d'origine cardiaque. En effet, malgré les progrès réalisés dans ces différents domaines, un décès par mort subite -donc a priori non

attendu- a fortiori en pédiatrie, est un évènement dramatique, et chaque mort subite non récupérée dans ce contexte est déjà un évènement de trop.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses; que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque.