



**HAL**  
open science

# Défibrillateur Automatique Implantable chez les enfants : causes et évaluation des différentes techniques d'implantation

Aurélien Clédel

► **To cite this version:**

Aurélien Clédel. Défibrillateur Automatique Implantable chez les enfants : causes et évaluation des différentes techniques d'implantation. Médecine humaine et pathologie. 2023. dumas-04123682

**HAL Id: dumas-04123682**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-04123682>**

Submitted on 9 Jun 2023

**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.

#### IMPORTANT : OBLIGATIONS DE LA PERSONNE CONSULTANT CE DOCUMENT

Conformément au *Code de la propriété intellectuelle*, nous rappelons que le document est destiné à un **usage strictement personnel**. Les "analyses et les courtes citations justifiées par le caractère critique, polémique, pédagogique, scientifique ou d'information" sont autorisées sous réserve de mentionner les noms de l'auteur et de la source (article L. 122-4 du *Code de la propriété intellectuelle*). Toute autre représentation ou reproduction intégrale ou partielle, faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit, est illicite.

---

De ce fait, nous vous rappelons notamment que, **sauf accord explicite** de l'auteur de la thèse ou du mémoire, **vous n'êtes pas autorisé** à rediffuser ce document sous quelque forme que ce soit (impression papier, transfert par voie électronique, ou autre). Tout contrevenant s'expose aux peines prévues par la loi.



UNIVERSITÉ DE NANTES

**NANTES UNIVERSITÉ**

---

**FACULTÉ DE MÉDECINE**

---

Année : 2023

N°

**THÈSE**

pour le

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

Médecine Cardiovasculaire

par

Aurélien CLÉDEL

---

Présentée et soutenue publiquement le 13/04/2023

---

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

---

Président : Monsieur le Professeur Vincent PROBST

Directeur de thèse : Monsieur le Professeur Jean-Baptiste GOURRAUD



## REMERCIEMENTS

Au Professeur PROBST qui me fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Merci pour votre accompagnement et vos conseils tout au long de mon internat.

Au Professeur GOURRAUD, merci de m'avoir encadré pour ce travail de thèse. Merci pour tes précieux conseils, toujours dans la bonne humeur.

Au Docteur LE GLOAN qui a également accepté de faire partie de mon jury de thèse, merci de m'avoir fait découvrir la cardiologie congénitale lors des vacances d'échographie.

Au Professeur BARON qui a également accepté de juger mon travail.

A Béatrice GUYOMARCH pour la réalisation des analyses statistiques.

A l'ensemble des équipes médicales et paramédicales avec lesquelles j'ai pu travailler pendant mon internat.

Aux groupes de Bordeaux et de Nantes, pour les soirées, les week-end, les vacances au ski, à Amsterdam, à Luxey... pour leur amitié indéfectible.

A mes collègues de promotion, pour leur amitié, les repas copieux et souvent bien arrosés

*Avec une mention spéciale pour Gaylord, et Justine pour leur aide précieuse dans la relecture et la mise en page...*

A mes beaux-parents, pour leur accueil chaleureux à Saint-Gilles et en Bretagne.

A mes parents pour leur soutien sans faille tout au long de ces années, pour les valeurs de travail et de persévérance qu'ils m'ont transmis, sans qui je ne serais pas là aujourd'hui.



UNIVERSITÉ DE NANTES

Et enfin à Lucie, pour nos sept années passées ensemble, pour ton soutien au quotidien, ton optimisme, ta gaité, ton amour.



## TABLE DES MATIERES

<b>I. ABBRÉVIATIONS</b>	<b>5</b>
<b>II. INTRODUCTION :</b>	<b>6</b>
<b>A. CARDIOPATHIES A RISQUE DE MORT SUBITE</b>	<b>6</b>
1. ARYTHMIES CARDIAQUES HEREDITAIRES	6
2. CARDIOPATHIES CONGENITALES	9
3. CARDIOMYOPATHIES STRUCTURELLES	10
<b>B. DEFIBRILLATEUR ET PROBLEMATIQUES LIEES A SON EMPLOI :</b>	<b>11</b>
1. PARTICULARITES EN POPULATION PEDIATRIQUE	13
<b>C. LES DIFFERENTES APPROCHES D'IMPLANTATION D'UN DAI</b>	<b>14</b>
1. APPROCHE ENDOVASCULAIRE	14
2. APPROCHE CHIRURGICALE	16
3. APPROCHE SOUS-CUTANEE EXCLUSIVE (S-ICD)	18
<b>D. OBJECTIFS DE L'ETUDE</b>	<b>19</b>
<b>III. MATERIEL ET METHODES :</b>	<b>20</b>
<b>A. CONSTITUTION DE LA POPULATION D'ETUDE</b>	<b>20</b>
<b>B. DONNEES CLINIQUES</b>	<b>20</b>
<b>C. ANALYSE STATISTIQUE :</b>	<b>23</b>
<b>IV. RESULTATS :</b>	<b>24</b>
<b>A. ANALYSE EN FONCTION DES GROUPES D'AGE</b>	<b>24</b>
1. DONNEES PRE-IMPLANTATOIRES ET IMPLANTATOIRES	24
2. COMPLICATIONS PRECOCES POST-IMPLANTATOIRES	28
3. SUIVI	29
4. COMPLICATIONS TARDIVES POST-IMPLANTATOIRES	29
<b>B. COMPARAISON DES DIFFERENTES APPROCHES DE DEFIBRILLATION</b>	<b>33</b>
<b>V. DISCUSSION</b>	<b>44</b>
<b>A. ANALYSE COMPAREE DE NOS DONNEES AVEC CELLES DE LA LITTERATURE</b>	<b>44</b>
<b>B. LA DEFIBRILLATION SOUS-CUTANEE, UNE APPROCHE PROMETTEUSE</b>	<b>49</b>
<b>C. LIMITES DE L'ETUDE</b>	<b>53</b>
<b>VI. CONCLUSION</b>	<b>55</b>
<b>VII. ANNEXES</b>	<b>56</b>
<b>VIII. BIBLIOGRAPHIE</b>	<b>60</b>



## I. Abréviations

---

SCD : Sudden cardiac death

ECG : Electrocardiogramme

LQTS : Syndrome du QT long

CPVT : Tachycardie ventriculaire polymorphe catécholaminergique

BrS : Syndrome de Brugada

ERS : Syndrome de repolarisation précoce

SQTS : Syndrome du QT court

IVF : Fibrillation ventriculaire idiopathique

CMH : Cardiomyopathies hypertrophiques

CMD : Cardiomyopathies dilatées

CA : Cardiomyopathies arythmogènes

DAI : Défibrillateur Automatique Implantable

BAV : Bloc atrio-ventriculaire

AAR : Anti-arythmiques

ESC : European Society of Cardiology

S-ICD : Subcutaneous Implantable Cardioverter Defibrillator

QTc : Intervalle QT corrigé

eCRF : electronic Case Report Form

IMC : Indice de masse corporelle

ATP : Antitachycardia Pacing

YC : Young Children group (groupe des enfants implantés avant 8 ans)

BGP : Before the Growth Peak group (groupe des enfants implantés avant le pic de croissance)

AGP : After the Growth Peak group (groupe des enfants implantés après le pic de croissance)

CJP : Critère de jugement principal

HR : Hazard Ratio



## II. Introduction :

---

La mort subite cardiaque ou Sudden Cardiac Death (SCD) est définie selon la société européenne de cardiologie, dans les nouvelles recommandations au sujet des arythmies ventriculaires, comme une mort subite naturelle sans cause extracardiaque évidente, survenant en présence de témoins, dans l'heure suivant le début de symptômes cardiaques (1). En l'absence de témoins, on peut considérer qu'une mort subite est probablement d'origine cardiaque, si elle survient dans les 24 heures du dernier contact (1,2).

Malgré une incidence faible chez l'enfant de plus d'un an, estimée entre 1 et 4 décès pour 100 000 enfants et par an, la mort subite cardiaque de l'enfant représente un enjeu médical, social et économique majeur (3,4). Alors que chez l'adulte la coronaropathie représente la principale cause de mort subite (entre 75 et 80% dans les pays occidentaux) (5), elle est quasi exceptionnelle chez l'enfant, chez qui on retrouve majoritairement les arythmies cardiaques héréditaires, les cardiomyopathies structurelles et les cardiopathies congénitales. Ainsi, l'incidence et les étiologies de la mort subite sont étroitement liées à l'âge (4,6).

Il est à noter que chez l'enfant de moins d'un an, la « mort inattendue du nourrisson », bien plus fréquente (incidence estimée à 34,9 pour 100000 naissances par an) (7), est dominée par des étiologies non cardiovasculaires.

### A. Cardiopathies à risque de mort subite

Les principales cardiopathies à risque de SCD chez l'enfant peuvent alors être classées en trois grands groupes : les arythmies cardiaques héréditaires (classiquement sans anomalie morphologique cardiaque), les cardiopathies congénitales et les cardiomyopathies structurelles.

#### 1. Arythmies cardiaques héréditaires

Parmi les arythmies cardiaques héréditaires, on retrouve principalement le Syndrome du QT long (LQTS), le Syndrome de Brugada (BrS) et de manière plus rare, le Syndrome de Repolarisation





Précoce (ERS), la Tachycardie Ventriculaire Polymorphe Cathécolaminergique (CPVT), le Syndrome du QT court (SQTS) et la Fibrillation Ventriculaire Idiopathique (IVF). La pénétrance et l'expression de ces pathologies sont très variables. Ainsi, un patient porteur de l'anomalie génétique et même de l'anomalie électrocardiographique, peut être parfaitement asymptomatique, ou présenter une symptomatologie allant des palpitations, aux syncopes ou même à la mort subite. Cette symptomatologie peut être la conséquence de troubles du rythme ventriculaire sévères tels que la fibrillation ventriculaire, la tachycardie ventriculaire ou la torsade de pointes.

Le **Syndrome du QT Long** (prévalence estimée entre 1/2000 et 1/2500 (8)) est classiquement caractérisé par la prolongation de l'intervalle QT sur l'électrocardiogramme (ECG) et par la survenue inconstante de symptômes rythmiques tels qu'énoncés ci-dessus. Ceux-ci surviennent classiquement à l'effort dans le LQTS de type 1, lors d'émotions intenses ou de stimulations sonores brutales dans le LQTS de type 2, au repos dans le LQTS de type 3. Le diagnostic clinique peut être aidé par le score de Schwartz, regroupant des données cliniques, électrocardiographiques et familiales (9). Durant l'enfance, le risque cumulé d'arythmies ventriculaires menaçant le pronostic vital est particulièrement élevé à 5% chez les garçons et à 1% chez les filles. Par ailleurs, en dépit de l'efficacité prouvée du traitement beta-bloqueur, le taux d'arythmies malignes reste élevé notamment chez les jeunes garçons ayant un antécédent syncopal avant l'âge de 6 ans, puisque estimé à 2%/an sous traitement pendant 7 années de suivi (10). La transmission génétique est le plus souvent autosomique dominante et concerne majoritairement les gènes codant pour les sous-unités alpha des canaux ioniques transmembranaires tels que *KCNQ1* ou *KCNH2* (canaux potassiques responsables des courants repolarisants IKs et IKr avec variant perte de fonction dans les LQTS type 1 et type 2 respectivement) ou *SCN5A* (canal sodique responsable du courant dépolarisant INa avec variant gain de fonction dans le LQTS type 3). Sur le plan physiopathologique, ce syndrome est caractérisé par un allongement de la durée du potentiel d'action cardiomyocytaire et est associé à une augmentation de l'hétérogénéité des durées du potentiel d'action dans les différentes couches myocardiques, avec un effet adrénérergique-dépendant dans les LQTS 1 et 2. Ces anomalies conduisent à la survenue de post-dépolarisations précoces (EAD) pouvant être responsables, par phénomène de réentrée fonctionnelle, d'arythmies ventriculaires soutenues telles que la torsade de pointes ou la fibrillation ventriculaire (11).



Le **Syndrome de Brugada** est caractérisé sur le plan électrocardiographique par un sus-décalage du point J, du segment ST et par la présence d'ondes T négatives dans les dérivations droites, prédisposant à la survenue d'arythmies ventriculaires telles que la fibrillation ventriculaire. Sa prévalence est très faible avant l'adolescence, l'imprégnation hormonale par la testostérone semblant jouer un rôle significatif dans l'expression de la pathologie. Cependant, ce syndrome est particulièrement redoutable dans l'enfance, puisqu'il serait responsable de 4 à 12% des morts subites présentées par les enfants et les jeunes athlètes (12). Bien qu'imparfaitement compris, le processus physiopathologique pourrait être mixte, notamment en lien avec un gradient de voltage transmural lié à une modification de l'expression des canaux potassiques responsables du courant *I<sub>To</sub>* dans les couches myocardiques épocardiques par rapport aux couches endocardiques. Par ailleurs, il semblerait exister au niveau de la voie d'éjection ventriculaire droite un substrat anatomique créant des zones de conduction lente, favorisant alors la survenue d'arythmies ventriculaires par réentrée mixte fonctionnelle et anatomique (11). L'architecture génétique du syndrome de Brugada semble en revanche bien plus complexe, probablement oligogénique, bien qu'impliquant fréquemment le gène *SCN5A* (variant pathogène retrouvé dans environ 25% des cas).

La **Tachycardie Ventriculaire Polymorphe Catécholaminergique** (prévalence 1/10000 (13)) est quant à elle caractérisée par l'apparition d'une hyperexcitabilité ventriculaire dans les situations adrénérgiques telles que l'effort physique. L'ECG de repos ne montre classiquement pas d'anomalie, mais l'épreuve d'effort met en évidence une hyperexcitabilité ventriculaire polymorphe, classiquement bidirectionnelle. Le risque rythmique est particulièrement élevé, puisque chez les enfants traités par beta-bloqueurs et ayant déjà été symptomatiques, le taux d'arythmies ventriculaires malignes s'élève à 22.5% pour une durée médiane de suivi de 6.7 années (14). Sur le plan physiopathologique, ce syndrome est classiquement secondaire à un influx calcique intra-cytoplasmique désorganisé et excessif par l'intermédiaire du récepteur à la ryanodine du réticulum sarcoplasmique, responsable de post-dépolarisations tardives (DAD). Celles-ci causent l'hyperexcitabilité ventriculaire pouvant mener à une tachycardie ventriculaire polymorphe (11). Ce syndrome est donc le plus souvent lié à des mutations autosomiques dominantes touchant le gène *RYR2* (codant pour le récepteur à la ryanodine) ou récessives touchant *CASQ2* (codant pour la calsequestrine).



Le **Syndrome du QT court** est caractérisé sur l'ECG par le raccourcissement de l'intervalle QT, témoin du raccourcissement hétérogène de la durée du potentiel d'action, donc de la période réfractaire ventriculaire effective, favorisant alors la survenue d'arythmies par réentrée fonctionnelle. Sa prévalence est très faible, puisqu'elle est estimée à 2,7 cas pour 100000 patients (15). Sur le plan génétique, on retrouve le plus souvent des mutations gain de fonction dans les gènes *KCNQ1* et *KCNH2*.

Enfin, la **Fibrillation Ventriculaire Idiopathique** est caractérisée par la survenue d'un épisode de fibrillation ventriculaire documenté, après exclusion des étiologies structurelles, électriques, métaboliques et toxicologiques. Les tests diagnostiques incluent généralement une imagerie morphologique telles que l'IRM myocardique et l'échocardiographie, un ECG de repos et d'effort, des tests pharmacologiques à l'ajmaline et à l'adrénaline, des prélèvements génétiques.

Il a par ailleurs été suggéré qu'environ 30% des cas de IVF étaient liés au **Syndrome de Repolarisation précoce** (16), associant à la survenue d'arythmies ventriculaires malignes, un aspect électrocardiographique de « Repolarisation précoce » défini par un sus-décalage du point J dans deux dérivations adjacentes inféro-latérales, en l'absence de cardiopathie. Alors que l'aspect électrocardiographique isolé de repolarisation précoce est assez fréquent dans la population générale, ce syndrome demeure très rare. Le syndrome de Brugada et le syndrome de repolarisation précoce sont parfois regroupés sous la terminologie de « syndrome de l'onde J », leur physiopathologie pourrait être en effet assez similaire.

## 2. Cardiopathies congénitales

Les cardiopathies congénitales représentent quant à elles un groupe très hétérogène d'anomalies structurelles cardiaques, présentes dès la naissance d'un individu et parfois prises en charge chirurgicalement. Ainsi, le substrat arythmogène peut correspondre à des zones de fibrose myocardique (parfois en lien avec les cicatrices d'incisions chirurgicales) ou à des anomalies anatomiques résiduelles ou secondaires à la chirurgie telles que des patches (1). Ainsi, les mécanismes arythmiques sont le plus souvent secondaires à des phénomènes de réentrée



anatomique autour de zones fibreuses, cicatricielles et interventionnelles. Dans la population pédiatrique, on estime que 5 à 10% des cas de mort subite cardiaque sont liés à une cardiopathie congénitale (17). Les cardiopathies les plus à risque de mort subite sont : la tétralogie de Fallot (6% de risque jusqu'à l'âge de 20 ans chez les patients « réparés » (18)), la transposition des gros vaisseaux corrigée par switch atrial (techniques de Senning ou de Mustard), les ventricules uniques et les cardiopathies obstructives du cœur gauche (19).

### 3. Cardiomyopathies structurelles

Parmi les cardiomyopathies structurelles, on retrouve principalement les cardiomyopathies hypertrophiques (CMH), dilatées (CMD) et arythmogènes (CA). Les mécanismes arythmogènes reposent principalement sur des réentrées anatomiques autour de zones de fibrose myocardique, de répartition volontiers sous-épicaudique ou transmurale. Le plus souvent, la transmission de ces pathologies est autosomique dominante.

Les **cardiomyopathies hypertrophiques** sont les cardiomyopathies structurelles les plus fréquentes chez l'enfant et sont caractérisées par une hypertrophie pariétale parfois responsable d'une obstruction intraventriculaire gauche, notamment en cas d'hypertrophie septale majeure. Les principaux gènes impliqués sont sarcomériques, notamment *MYH7* et *MYBPC3*. La présence d'un variant pathogène dans ces gènes, signe un risque rythmique plus élevé (20).

Les **cardiomyopathies dilatées** sont caractérisées par une dilatation ventriculaire gauche et une altération de la fraction d'éjection ventriculaire gauche (FEVG) en l'absence de coronaropathie ou d'anomalies des conditions de charge. La présence d'un variant pathogène dans les gènes tels que *LMNA* (lamine), *PLN* (phospholamban), *RBM20* et *FLNC* (filamine) est associée à un plus haut risque rythmique (1).

Les **cardiomyopathies arythmogènes** ventriculaires regroupent l'ancienne « dysplasie arythmogène du ventricule droit » et l'entité récente « cardiomyopathie arythmogène du ventricule gauche ». Ces pathologies se traduisent par le remplacement du tissu myocardique par un tissu fibro-adipeux, le plus souvent en lien avec des mutations desmosomales impliquées dans les jonctions



intercellulaires. Le phénotype peut s'exprimer par une dysfonction systolique, une dilatation ventriculaire et la survenue de fréquents troubles du rythme ventriculaires.

## B. Défibrillateur et problématiques liées à son emploi :

L'implantation d'un défibrillateur automatique implantable (DAI) peut être proposée en prévention primaire ou secondaire de la mort subite, souvent en plus d'une prise en charge médicamenteuse pouvant reposer sur les bêtabloqueurs ou les anti-arythmiques (AAR). Ainsi, en l'absence de cause réversible telle qu'un Syndrome de Wolff-Parkinson-White ou une anomalie de naissance des coronaires, une arythmie ventriculaire responsable d'un arrêt cardiaque constitue une indication de classe I d'implantation d'un DAI en prévention secondaire de la mort subite (1). Par ailleurs, lorsque la pathologie cardiaque est considérée à très haut risque rythmique selon des arguments cliniques, électrocardiographiques, génétiques, morphologiques ou familiaux, on peut proposer l'implantation du DAI en prévention primaire. La décision d'implantation impliquera également l'évaluation des difficultés techniques et des complications potentielles de l'intervention (1).

Sur les dernières années, on note une augmentation du nombre d'implantations de DAI dans la population pédiatrique avec un taux annuel ne dépassant toutefois pas 1 cas par million d'habitants soit < 1% du total d'implantations dans la population générale (21–24). Alors qu'au cours de la petite enfance et de l'enfance les arythmies cardiaques héréditaires prédominent avec notamment le LQTS comme première cause d'implantation d'un DAI, le pic d'implantation survient lors des périodes pré-pubertaires et pubertaires, marquées par l'augmentation de l'incidence des diagnostics de cardiomyopathies structurelles et notamment hypertrophiques (22,25).

Un DAI est un système électronique composé d'un boîtier relié à une ou plusieurs sondes de défibrillation et parfois à des sondes de stimulation. En effet, les approches endovasculaires et chirurgicales peuvent permettre une fonction de stimulation cardiaque additionnelle à l'inverse de l'approche sous-cutanée exclusive. Le boîtier est composé d'une batterie, d'un condensateur permettant l'accumulation et la décharge d'énergie pour permettre la défibrillation et d'un générateur d'impulsions. Il est connecté à une sonde qui possède un système de détection des



arythmies et un système de défibrillation que l'on appelle un « *coil* ». Le *coil* pouvant accumuler une charge électrique importante, le vecteur de défibrillation s'effectuera classiquement entre le boîtier et le coil ou entre deux coils, permettant de capturer une masse myocardique suffisante pour permettre la réduction de l'arythmie ventriculaire.

Il existe aujourd'hui différentes approches d'implantation d'un DAI, aussi bien dans la population adulte que pédiatrique, à savoir les approches endovasculaires, chirurgicales et sous-cutanées exclusives.

En population adulte, une méta-analyse récente retrouvait un taux des complications liées à l'implantation d'un DAI (hors chocs inappropriés) de 9,1% pour une durée de suivi de 16 mois (26).

Celles-ci peuvent être :

- Liées à l'accès veineux et à la loge, incluant majoritairement l'hématome de loge (1,2 à 2,2% de l'ensemble des implantations nécessitent une réintervention), les rares pneumothorax (surtout par abord sous-clavier dans l'approche endovasculaire), l'hémithorax, la thrombose veineuse (26,27)
- Liées à la sonde, représentant la majorité des complications décrites : en moyenne 5,8%, telles que le déplacement de sonde souvent précoce, la fracture de sonde pouvant être responsable de chocs inappropriés, la très rare perforation myocardique avec tamponnade (26)
- Infectieuses pour 1,5% des implantations, parmi lesquelles on peut distinguer les infections de loge et les endocardites sur matériel, nécessitant alors une prise en charge urgente avec antibiothérapie adaptée et extraction du dispositif. Lors de l'extraction, le risque de délabrement vasculaire et valvulaire augmente avec l'ancienneté des sondes.

Par ailleurs, la présence d'un DAI expose le patient au risque de chocs inappropriés, qui, en plus d'avoir de lourdes conséquences psycho-sociales, peuvent être responsables d'arythmies ventriculaires par mécanisme de « R sur T » et de l'usure prématurée de la batterie. Ils surviennent chez 7 à 13% des patients dans la population adulte pour des durées de suivi prolongées jusqu'à 48 mois (28,29) et peuvent être en lien avec la surdéttection de l'onde T, les arythmies



supraventriculaires, la détection de parasites extérieurs ou liés à une fracture de sonde. Les déplacements de sonde peuvent également favoriser la survenue de chocs inappropriés.

### 1. Particularités en population pédiatrique

Après avoir présenté brièvement les complications majeures liées aux DAI, il est important d'aborder les spécificités liées à la population pédiatrique, chez qui l'on observe un taux de complications plus élevé que chez l'adulte, estimé selon les séries jusqu'à 38% pour une durée de suivi moyenne de 2,3 années (30).

Ainsi, la croissance staturo-pondérale et tout particulièrement le pic pubertaire, entraîne une augmentation des contraintes mécaniques sur les sondes de défibrillation, favorisant alors la survenue de fractures et de déplacements de sondes (30). Ces complications étant à risque de chocs inappropriés, elles requièrent le plus souvent une réintervention. Deux grandes études ciblant une population mixte pédiatrique et adulte congénitale retrouvent un taux annuel de fracture de sonde compris entre 5,3 et 6,5% (31,32). Par ailleurs, le déplacement des composants du système peut augmenter le seuil de défibrillation, pouvant conduire à l'inefficacité des chocs électriques internes pour réduire une arythmie. Ces anomalies de sondes, de même qu'une fréquence cardiaque basale plus élevée et qu'une activité physique intense plus fréquente augmente le risque de détection d'épisodes de tachycardie pouvant être interprétés à tort comme des arythmies ventriculaires malignes et donc traités par choc électrique interne. Ainsi, le taux de chocs inappropriés atteignait des valeurs très élevées entre 24 et 28% dans de grandes séries historiques majoritairement en population pédiatrique, pour une durée de suivi moyenne comprise entre 44 et 51 mois (21,22,33).

On observe également un taux de complications infectieuses locales et systémiques plus important (34,35).

De plus, l'implantation d'un DAI chez l'enfant s'inscrit dans une démarche à très long terme, l'exposant tout au long de sa vie à des réinterventions multiples parfois associées à des complications post-opératoires. Dans l'approche endovasculaire, les thromboses et sténoses vasculaires iatrogènes peuvent compromettre la mise en place d'un matériel plus pérenne à l'âge adulte.



Enfin, l'impact psychosocial provoqué par la présence d'un DAI s'exprime au travers de syndromes anxio-dépressifs, de troubles du sommeil selon des études de qualité de vie (36–38). Celui-ci est très marqué chez les enfants et d'autant plus s'il existe des complications post-implantatoires telles que la survenue de chocs inappropriés, pouvant mener à une restriction des activités physiques, pourtant nécessaires au bien-être et au développement pédiatrique (39). Il faut par ailleurs souligner l'impact non négligeable des hospitalisations multiples pour changements de boîtiers et le préjudice esthétique lié aux cicatrices et au matériel implanté parfois volumineux.

### C. Les différentes approches d'implantation d'un DAI

Les trois différentes approches d'implantation offrent des profils de complications parfois différentes, par exemple inhérentes au passage endovasculaire des sondes. Le choix entre ces différentes voies d'abord est bien souvent dicté par l'âge et le gabarit du patient, la nécessité d'une stimulation cardiaque additionnelle, le type de cardiopathie sous-jacente, les contraintes anatomiques propres à la population pédiatrique ou aux cardiopathies congénitales, mais dépend aussi de l'expérience locale du centre.

#### 1. Approche endovasculaire

L'implantation d'un DAI par voie endovasculaire ou transveineuse constitue la technique de référence chez l'adulte. Cette technique non chirurgicale est relativement peu invasive et consiste à placer une ou plusieurs sondes intracardiaques par abord veineux céphalique, sous-clavier ou axillaire. Ces sondes peuvent être vissées ou flottantes et sont connectées au boîtier du défibrillateur, placé dans une loge pré-pectorale ou rétro-pectorale. Cependant, certaines cardiopathies congénitales complexes telles que les Dérivations Cavo-Pulmonaires Totales ou la présence d'un très petit gabarit peuvent limiter l'utilisation de cette approche en raison de l'absence d'un abord vasculaire satisfaisant.

Les complications classiquement retrouvées dans cette approche sont représentées par l'hématome de loge, le pneumothorax (surtout par abord sous-clavier), le déplacement précoce de sonde, la thrombose veineuse, le très rare hémopéricarde sur sonde transfixiante, les fractures de





sondes, les infections précoces ou tardives telles que l'endocardite infectieuse sur matériel. Les contraintes importantes liées à la croissance staturo-pondérale et aux frottements contre la clavicule exposent l'enfant à un risque de fracture de sonde, dont la survenue est statistiquement plus importante en cas d'implantation avant l'âge de 8 ans (32). Pour limiter ce risque, il a été proposé la réalisation d'une boucle dans l'oreillette droite lors de l'implantation afin d'anticiper l'étirement des sondes. Cependant, cette technique reste débattue en raison du développement d'adhérences limitant le déroulement de la sonde. Par ailleurs, il peut se développer à long terme une insuffisance tricuspide secondaire au passage de la sonde ventriculaire et des occlusions vasculaires. Cependant, alors que les occlusions vasculaires sont très fréquentes chez les nourrissons, le sur-risque dans l'ensemble de la population pédiatrique n'est pas démontré (40,41). Par ailleurs, en présence d'un shunt intra-cardiaque, on note une augmentation du risque embolique et notamment d'accident vasculaire cérébral ischémique (42). Enfin, les interventions répétées pouvant exposer l'enfant à des sténoses et thromboses vasculaires, peuvent compromettre la mise en place d'un matériel plus pérenne à l'âge adulte.

Cependant, l'approche endovasculaire permet une fonction additionnelle de stimulation des cavités cardiaques, parfois nécessaire en cas de BAV (notamment post-opératoire) ou de dysfonction sinusale iatrogène sous beta-bloquants ou autres AAR. Par ailleurs, cette approche permet de recourir aux thérapies anti-tachycardiques (ATP) afin de tenter de limiter le nombre de chocs délivrés.

Par ailleurs, les systèmes endovasculaires ne contre-indiquent pas la réalisation d'une IRM, qu'ils soient « compatibles » ou non (recommandation de classe I et IIA respectivement, selon les recommandations de 2021 de l'ESC au sujet de la stimulation cardiaque) (43). De plus, on peut avoir recours à l'IRM au cas par cas (recommandation de classe IIB) en présence de sondes endovasculaires abandonnées, si aucune autre technique d'imagerie ne peut répondre à la question clinique.



## 2. Approche chirurgicale

Les premiers DAI chirurgicaux reposaient sur le positionnement par sternotomie ou thoracotomie, d'un boîtier en loge abdominale et de patches de défibrillation en position ventriculaire épiscopardique, responsables d'une morbidité majeure avec des péricardites chroniques constrictives et des médiastinites, favorisant alors le développement d'alternatives (44,45).

Désormais, le boîtier du DAI est placé le plus fréquemment en position diaphragmatique ou dans la loge du muscle grand droit, les sondes de stimulation en position épiscopardique via une incision sous-xyphoïdienne sans sternotomie. La ou les sondes de défibrillation peuvent alors être placées en position sous-cutanée, épiscopardique ou pleurale.

Les principaux avantages de ces approches sont d'éviter les complications inhérentes au passage endovasculaire des sondes telles que l'endocardite et de préserver le capital veineux des jeunes patients. On peut également évoquer un intérêt purement pratique chez les nourrissons et chez les très jeunes enfants, puisqu'en raison du gabarit, les approches endovasculaires et sous-cutanées exclusives (S-ICD) sont exclues. Par ailleurs, le boîtier n'étant pas visible, le préjudice esthétique lié au DAI est plus limité. Cependant, les suites post-opératoires sont souvent plus lourdes avec des risques de tamponnade cardiaque, d'hémithorax ou de difficultés respiratoires. Au long cours, on observe fréquemment une augmentation du seuil de défibrillation et des seuils de stimulation, contribuant à altérer la longévité de ce type de système par rapport à une implantation endovasculaire (46).

Contrairement aux systèmes transveineux, les systèmes chirurgicaux ne sont pas IRM compatibles et l'on observe un échauffement significatif des sondes épiscopardiques dans des études *in vitro*, atteignant jusqu'à 77°C dans les cas de sondes abandonnées (47). Quelques études observationnelles récentes ne rapportent pas d'effets indésirables cliniques après la réalisation d'IRM dans le cas de sondes épiscopardiques, parfois même abandonnées (48), mais le faible effectif de ces populations ne permet pas d'élaborer des recommandations spécifiques à ce sujet (43).



*a) Sonde de défibrillation sous-cutanée*

Dans cette approche, la sonde de défibrillation peut être placée en position extrathoracique, dans le dos du patient, via une incision sous-axillaire avec tunnellisation (49–51). Le vecteur de défibrillation est alors situé entre le boîtier et le coil sous-cutané extra-thoracique. On peut également placer deux sondes de défibrillation sous-cutanées en position antérieure et postérieure afin de s'affranchir du risque de modification du vecteur de défibrillation lié à une éventuelle migration du boîtier (49). Cette approche a pour avantage de ne pas entraîner de risque de constriction péricardique, mais les sondes utilisées étant détournées de l'utilisation endovasculaire habituelle sont plus sujettes aux fractures.

*b) Sonde de défibrillation épiscopardique*

Cette approche est très largement utilisée et plusieurs variantes ont été décrites avec une ou deux sondes, suturées directement sur le péricarde (52,53). Cette approche est associée aux seuils de défibrillation les plus bas (54) mais est logiquement à risque de lésions coronaires à l'implantation et de développement d'adhésions péricardiques. Cependant, la quantité de matériel au contact du péricarde étant limitée à l'extrémité distale du coil, le risque de péricardite chronique constrictive est donc très faible (52).

*c) Sonde de défibrillation intrapleurale*

Dans cette approche, les sondes de défibrillation sont placées en position pleurale, donc en intra-thoracique, limitant alors les contraintes générées par les mouvements cardiaques. Par ailleurs, le boîtier peut être lui-même positionné en intra-thoracique, afin d'optimiser le vecteur de défibrillation en diminuant la distance boîtier-coil, et de limiter les risques traumatiques (55,56). Cette procédure délicate d'exécution, semble être associée à un moindre risque de fracture de sonde par rapport aux approches chirurgicales conventionnelles (56,57).



### 3. Approche sous-cutanée exclusive (S-ICD)

L'approche sous-cutanée exclusive extra-thoracique (S-ICD) est la modalité de défibrillation la plus récente, constituée d'un boîtier positionné dans une loge sous-cutanée axillaire gauche au niveau de la cinquième côte et d'une sonde de défibrillation sous-cutanée habituellement parasternale gauche, tunnelisée jusqu'au boîtier. Il est à noter que dans certaines cardiopathies congénitales, on peut préférer un positionnement de sonde en parasternal droit. La sonde est constituée de deux électrodes de détection et d'un coil de défibrillation, le vecteur de défibrillation étant localisé entre le coil et le boîtier. L'implantation est simplifiée et les contraintes exercées sur la sonde, plus rigide, sont moindres en raison de l'absence d'impact des mouvements cardiaques sur celle-ci.

Cette technique a pour avantages majeurs de pouvoir s'affranchir des complications liées aux voies endovasculaires et chirurgicales, de préserver le capital veineux et de faciliter l'extraction du matériel, mais ne permet en revanche aucune stimulation cardiaque additionnelle ou antitachycardique. Par ailleurs, cette approche ne peut être retenue pour l'ensemble des patients, qui doivent présenter un ratio adapté entre le QRS et l'onde T, évalué dans 3 vecteurs différents et dans au moins deux positions différentes afin de limiter les risques de chocs inappropriés par sur-détection de l'onde T. Pas moins de 26% des patients pédiatriques présentent un ratio inadapté, un allongement majeur du QTc ou des QRS empêchant alors le recours à cette approche (58).

Enfin, le boîtier encore très volumineux peut limiter l'utilisation de cette approche dans les populations pédiatriques les plus jeunes, en raison du risque d'extériorisation du boîtier favorisant les infections locales, et du préjudice esthétique (59). Cette approche est alors classiquement réservée à l'enfant de plus de 30-35kgs et avec un IMC  $> 20\text{kg/m}^2$  (59-61), même si certains travaux démontrent la faisabilité de l'implantation chez de plus petits gabarits ; à partir de 19-20kgs, avec une implantation plus profonde du boîtier en intermusculaire (entre le dentelé antérieur et le grand dorsal) (62,63).



## D. Objectifs de l'étude

Les modalités d'implantation d'un DAI dans la population pédiatrique sont donc toujours très discutées sur les plans morphologiques (données anthropométriques), physiologiques (croissance) et anatomiques (20 % de cardiopathies congénitales en moyenne), en raison des fréquentes complications médicales et psychosociales sur le long terme.

En l'absence de grandes séries comparant spécifiquement dans la population pédiatrique les différentes modalités de défibrillation, la technique d'implantation la plus sûre reste débattue.

Le premier objectif du registre IChilDren est de réaliser un état des lieux de l'implantation des DAI en population pédiatrique en France au cours des 15 dernières années, à partir du recueil des données implantatoires et de suivi des plus grands centres français.

Le deuxième objectif est de tenter de déterminer la technique d'implantation la plus sûre, en évaluant le taux de complications et l'efficacité de défibrillation.



### III. Matériel et Méthodes :

---

#### A. Constitution de la population d'étude

Pour conduire cette étude, nous avons contacté l'ensemble des centres français implanteurs de DAI chez l'enfant, via le réseau français de rythmologie des cardiopathies congénitales. Par ailleurs, nous avons complété notre population de DAI sous-cutanés par l'intermédiaire de la cohorte HONEST menée par le Pr Eloi Marijon de l'APHP, s'intéressant à l'ensemble de la population de DAI sous-cutanés (adulte et pédiatrique).

Les critères d'inclusion sont :

- Un âge de 16 ans ou moins lors de la primo-implantation d'un DAI (en prévention primaire ou secondaire)
- Une primo-implantation ultérieure à 2005
- Un suivi post-implantation supérieur à 1 an

Le choix de n'inclure que des patients récemment implantés d'un DAI (après 2005) est motivé par un souci d'extrapolabilité des résultats à la population actuelle, en raison des progrès techniques et de programmation des DAI.

#### B. Données cliniques

Les données ont été recueillies à partir des dossiers médicaux des patients, comprenant comptes rendus de consultations cardiologiques avec interrogation systématique des DAI, comptes rendus opératoires et d'hospitalisation. L'ensemble des données a été stocké informatiquement sous la forme d'eCRF hébergés par la plateforme Ennov Clinical.

Nous avons recueilli :

- Les données anthropométriques (âge, sexe, taille, poids, IMC)



- Les données cliniques principales : syncopes, mort subite personnelle ou familiale, indication de stimulation cardiaque initiale, indication d'implantation du DAI en prévention primaire ou secondaire de la mort subite (*la prévention secondaire étant définie par la survenue d'une mort subite sur rythme choquable ou d'une tachycardie ventriculaire soutenue*)
- Le type de cardiopathie motivant l'implantation du DAI, dont les étiologies sont regroupées en : arythmies cardiaques héréditaires, cardiomyopathie hypertrophique, cardiomyopathie dilatée, cardiomyopathies arythmogènes, cardiopathies congénitales, et autres cardiopathies
- Les données implantatoires telles que la date de l'implantation, le type et le modèle du boîtier de DAI, des sondes de défibrillation, leur positionnement et l'abord employé, la localisation de la loge du boîtier ainsi que la survenue de complications précoces (définies comme survenant dans les 30 jours suivant l'implantation du DAI), regroupées en plusieurs catégories : épanchement pleural, épanchement péricardique hémodynamiquement significatif ou ayant nécessité une reprise au bloc opératoire, déplacement de sonde, hématome de loge, infection de loge, difficulté respiratoire.
  - o *A noter* : l'épanchement pleural comprend les causes liquidiennes et gazeuses (hémothorax et pneumothorax). Les difficultés respiratoires comprennent également les pneumopathies infectieuses post-opératoires.
- Les événements du suivi tels que la survenue de chocs appropriés ou inappropriés ainsi que leur cause supposée, de complications tardives (définies comme survenant 30 jours après l'implantation du DAI), telles que l'infection de matériel, la fracture ou le dysfonctionnement de sonde, le déplacement de sonde, le dysfonctionnement de boîtier.
- Les stratégies thérapeutiques telles que le recours aux AAR, aux bétabloquants, aux ablations d'arythmies supraventriculaires ou ventriculaires, la nécessité d'une transplantation cardiaque.



Le **premier critère de jugement principal** (CJP1) composite de cette étude étudie la survenue d'un dysfonctionnement de sonde ou d'une infection de matériel. Sous l'appellation « dysfonctionnement de sonde », nous regroupons les fractures de sonde, les chocs électriques internes inefficaces et les dysfonctionnements ou déplacements de sonde ayant nécessité une réintervention.

Le **deuxième critère de jugement principal** (CJP2) composite de cette étude associe à la survenue du premier critère de jugement, la survenue de chocs inappropriés.

Les critères de jugement secondaire sont les taux de chocs appropriés et inappropriés.

Nous cherchons ici à comparer la survenue de ces critères de jugement en fonction des différentes approches de défibrillation (endovasculaire, chirurgicale, sous-cutanée S-ICD).

Etant donné la grande disparité de gabarit et de croissance dans l'ensemble de la population pédiatrique (les sondes d'un enfant implanté à 15 ans n'étant pas soumises aux mêmes contraintes que celles d'un enfant implanté à 9 ans), nous avons choisi de diviser notre population en fonction de l'âge à l'implantation du DAI selon les données des études physiologiques de Tanner, qui placent en moyenne le pic de croissance chez le garçon à 13,5 ans et chez la fille à 11,5 ans (64,65).

Ainsi, nous définissons un premier groupe d'enfants âgés de moins de 8 ans à l'implantation dans lequel seules les approches chirurgicales ou endovasculaires sont classiquement utilisées en raison du petit gabarit. Puis, nous définissons un groupe implanté avant le pic de croissance, constitué des garçons âgés de 8 à 13 ans et des filles de 8 à 11 ans et enfin un groupe implanté après le pic de croissance constitué des garçons âgés de plus de 13 ans et des filles âgées de plus de 11 ans lors de l'implantation.

Par ailleurs, le cas échéant, les patients étaient censurés à la date de la transplantation cardiaque.



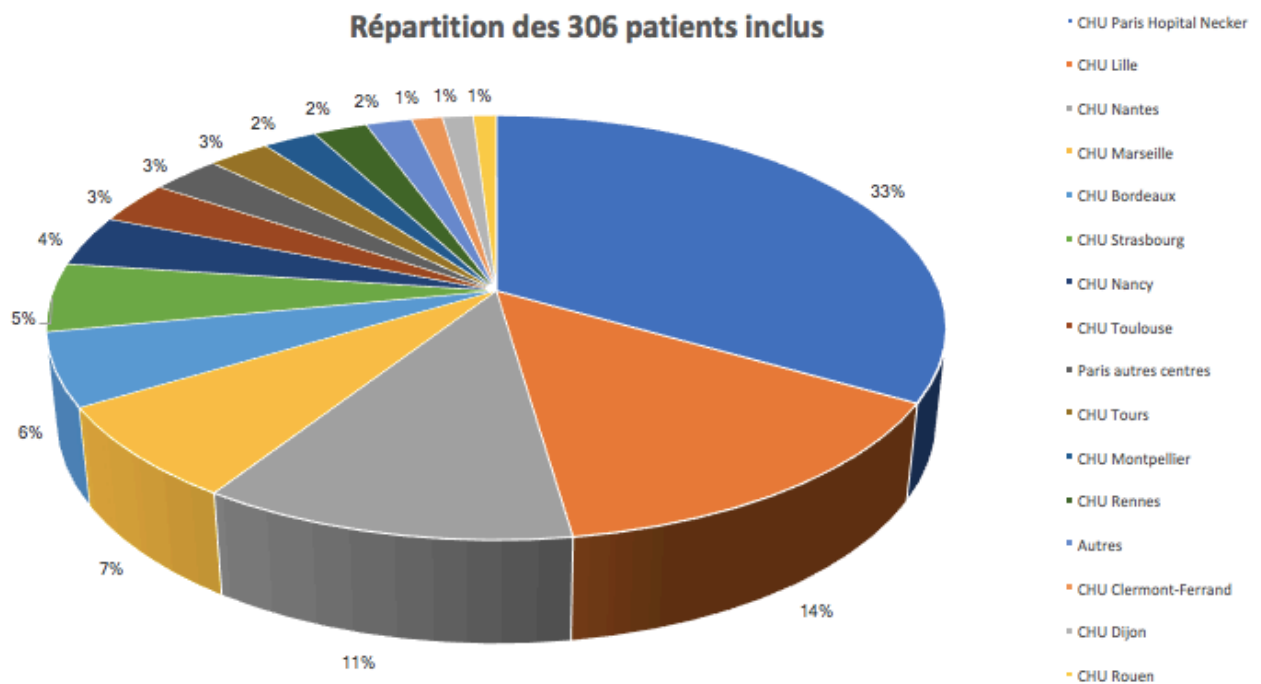


### C. Analyse statistique :

Les caractéristiques socio-démographiques pré-implantatoires ont été comparées selon le groupe d'âge et le type de DAI avec des t-tests pour les variables quantitatives et des tests du Chi2 ou de Fisher exact pour les variables qualitatives. Les variables quantitatives sont présentées avec leur moyenne +/- écart-type ou leur médiane [25<sup>ème</sup> ; 75<sup>ème</sup>] et les variables qualitatives avec effectif et pourcentage. Le critère de jugement principal est l'analyse du délai avant survenue d'une complication tardive (infection de matériel, dysfonctionnement de sonde +/- choc inapproprié) après implantation. Les critères secondaires sont les complications précoces, les chocs appropriés, les chocs inappropriés. L'estimateur de Kaplan Meier est utilisé pour évaluer les délais avant survenue d'un événement (survie sans événement). Les tests du Log-Rank et de Wald permettent de comparer ces survies. Des modèles de régression de Cox (avec hazard ratio et intervalle de confiance à 95%) ont été utilisés pour identifier les facteurs associés à la survenue de ces événements durant le suivi. Aucune imputation sur les données manquantes n'a été faite. Une p-value <5% est considérée comme significative. Les données ont été analysées avec le logiciel SAS (SAS Institute Inc version 9.4, Cary, NC, USA).

## IV. Résultats :

Au total, 306 patients implantés entre février 2005 et février 2021 dans 19 centres français ont été inclus dans le registre iChildren. La répartition du nombre de patients implantés par centre est présentée dans la **figure 1**.



**Figure 1** : Répartition des 306 patients inclus dans le registre iChildren. *La légende fait apparaître les centres par ordre décroissant de contribution à l'étude. Les centres regroupés dans « autres » correspondent aux CHU de Saint-Etienne, Lyon, Grenoble et Brest pour un total de 6 patients.*

### A. Analyse en fonction des groupes d'âge

#### 1. Données pré-implantatoires et implantatoires

Le **tableau 1** présente les principales données pré-implantatoires et implantatoires de notre population en fonction des trois groupes d'âge détaillés dans la méthodologie : enfants de moins de 8 ans (YC), enfants implantés avant le pic de croissance (BGP) et après le pic de croissance (AGP).



		AGP	BGP	YC	Total
		N=180	N=100	N=26	N=306
Age en années		14.7+/-1.2	10.8+/-1.7	5.5+/-1.7	12.6+/-3.2
Sexe masculin		91 (51%)	81 (81%)	16 (62%)	188 (61%)
Poids en kg		52.9+/-15.7	41.1+/-15.7	23.4+/-8.7	45.8+/-17.7
Taille en cm		162.9+/-11.8	145.4+/-15.5	115.6+/-18.4	152.2+/-20.1
IMC		19.9+/-4.2	19.2+/-5.2	17.1+/-2.5	19.4+/-4.5
Cardiopathie	CMH	63 (35%)	36 (36%)	9 (35%)	108 (35%)
	CMD	15 (8%)	3 (3%)	1 (4%)	19 (6%)
	Cardiopathies congénitales	11 (6%)	11 (11%)	1 (4%)	23 (8%)
	Cardiopathies arythmogènes	15 (8%)	4 (4%)	2 (8%)	21 (7%)
	Arythmies cardiaques héréditaires	65 (36%)	42 (42%)	10 (38%)	117 (38%)
	Autres	11 (6%)	4 (4%)	3 (12%)	18 (6%)
FEVG en %		57.8+/-13.4	61.7+/-9.7	61.0+/-15.1	59.3+/-12.7
Implantation en prévention	Primaire	76 (42%)	37 (37%)	8 (31%)	121 (40%)
	Secondaire	104 (58%)	63 (63%)	18 (69%)	185 (60%)
Syncope		46 (31%)	29 (31%)	8 (31%)	83 (31%)
Mort subite		81 (45%)	47 (47%)	13 (50%)	141 (46%)
Mort subite familiale		35 (24%)	19 (20%)	2 (8%)	56 (21%)
Indication de pacing initial		14 (8%)	16 (16%)	1 (4%)	31 (10%)
Année d'implantation		2015 [2011;2017]	2014 [2011;2016]	2014 [2011;2017]	2014 [2011;2017]
Type DAI	Sous-cutané (S-ICD)	72 (40%)	15 (15%)	0	87 (28%)
	Endovasculaire	68 (38%)	32 (32%)	3 (12%)	103 (34%)
	Chirurgical	40 (22%)	53 (53%)	23 (88%)	116 (38%)
Veine utilisée si endovasculaire	Sous clavière	34 (61%)	14 (50%)	2 (67%)	50 (57%)
	Céphalique	22 (39%)	12 (43%)	0	34 (39%)
	Les deux	0 (0%)	2 (7%)	1 (33%)	3 (3%)
Loge boîtier si endovasculaire	Prépectorale	25 (39%)	14 (44%)	0	39 (40%)
	Rétropectorale	39 (61%)	18 (56%)	2 (100%)	59 (60%)
Position du coil si DAI chirurgical	Epicardique	20 (53%)	27 (53%)	13 (57%)	60 (54%)
	Pleurale	11 (29%)	16 (31%)	9 (39%)	36 (32%)
	Sous-cutanée	7 (18%)	8 (16%)	1 (4%)	16 (14%)

**Tableau 1** : Données pré-implantatoires et implantatoires présentées en fonction des 3 groupes d'âge AGP, BGP, YC. Les variables quantitatives sont exprimées sous la forme de Moy ± ET en dehors de l'année d'implantation, exprimée en Méd [Q1;Q3].



Les groupes d'enfants les plus âgés au moment de l'implantation sont les plus représentés avec 180 patients pour le groupe AGP, 100 patients pour le groupe BGP et enfin 26 patients pour le groupe le plus jeune YC. L'âge moyen à l'implantation est de 12,6 ans avec un minimum d'un an et 61% des patients sont de sexe masculin.

La majorité de la population implantée est porteuse d'une cardiomyopathie structurale, au premier rang desquelles figurent les CMH, représentant la première cardiopathie implantée (n=108, 35%), suivies des CA (n=21, 7%), des CMD (n=19, 6%) et des rares cardiomyopathies restrictives (n=1) et non compaction du ventricule gauche (n=1). Parmi les CMH chez qui l'analyse génétique a été réalisée, on retrouve principalement des mutations dans les gènes *MYH7* et *MYBPC3* (20 et 12 patients respectivement).

La proportion des patients porteurs d'arythmies cardiaques héréditaires est de 38% (n=117). Parmi celles-ci, on retrouve 37 LQTS (32%), 34 IVF (29%), 22 CPVT (19%), 17 BrS (15%), 7 ERS (6%). Le sous-type des LQTS n'est connu que pour 24 patients, mais il est quand même intéressant de noter la faible représentation du type 1 dans ce registre rapporté à la fréquence importante de celui-ci dans la population générale des LQTS (6 patients seulement contre 12 et 4 pour les LQTS type 2 et type 3 respectivement). Cela est probablement expliqué par l'excellente réponse au traitement beta-bloqueur et par le meilleur pronostic des événements rythmiques dans cette forme. Par ailleurs, on retrouve un syndrome de Jervell Lange Nielsen et un LQTS type 8.

Les cardiopathies congénitales représentent 8% du total des patients implantés (n=23), parmi lesquelles on retrouve majoritairement des malformations conotruncales : 4 atrésies pulmonaires à septum ouvert, 4 tétralogies de Fallot, 2 troncs artériels communs. On retrouve par ailleurs 3 transpositions des gros vaisseaux, un canal atrio-ventriculaire complet, une communication interventriculaire, une hypoplasie du ventricule droit, un syndrome de Noonan et un syndrome de Shone.

Enfin, les « autres » cardiopathies sont majoritairement représentées par des myocardites (n=5), des syndromes du prolapsus mitral arythmique (n=2) et des cas isolés (n=1) de spasme coronaire, cardiomyopathie restrictive, « non étiquetée », non compaction du ventricule gauche, maladie



mitochondriale, lipome intracardiaque, cardiomyopathie histiocytoïde, hypotonique, ANOCOR non pontable et une « anomalie » de l'élastine.

On peut noter que les proportions des différentes cardiopathies implantées diffèrent peu entre les différents groupes d'âge.

L'implantation d'un DAI est majoritairement réalisée en prévention secondaire (n=185 soit 60% de l'effectif), essentiellement après un arrêt cardiaque récupéré (dans 76% de ces cas). Les arythmies cardiaques héréditaires et les cardiopathies congénitales sont par ailleurs les types de cardiopathies les plus fréquemment implantés en prévention secondaire (dans 78% et 87% des cas respectivement). En revanche, l'implantation d'un DAI est le plus souvent réalisée en prévention primaire dans la CMH (dans 67% des cas).

La nécessité d'une stimulation cardiaque additionnelle est assez rare (10% des cas), offrant alors le plus souvent une grande latitude dans le choix du dispositif à implanter.

Sur l'ensemble de notre cohorte, 87 patients (28%) ont été implantés par approche sous-cutanée exclusive (S-ICD), 103 par approche endovasculaire (34%) et enfin 116 par voie chirurgicale (38%). On retrouve une augmentation de la part des S-ICD dans les groupes d'âge les plus avancés au moment de l'implantation du DAI, au détriment des approches chirurgicales, qui sont les plus employées chez les plus jeunes. Aussi, chez les enfants de moins de 8 ans, aucune implantation de S-ICD n'a été réalisée en raison du gabarit.

Dans l'approche endovasculaire, la veine sous-clavière est la plus utilisée (57% de manière isolée) et le boîtier est le plus souvent placé en position rétropectorale (60%). De manière anecdotique, 3 jeunes patients de petit gabarit ont une sonde endovasculaire sous-clavière tunnelisée jusqu'à un boîtier placé dans la loge des grands droits.

Chez les patients implantés d'un DAI chirurgical, le boîtier est le plus souvent positionné dans la loge diaphragmatique (n=89 soit 82%) et plus rarement dans la loge des grands droits (n=20 soit 18%). Le positionnement des coils est le plus souvent épicardique (54%), puis pleural dans 32% des cas et enfin sous-cutané chez 14% des patients.

## 2. Complications précoces post-implantatoires

Le taux de patients ayant présenté une complication précoce est de 11% (n=32), statistiquement plus élevé dans le groupe BGP ( $p=0,0230$ ) et est marqué par la prépondérance des épanchements pleuraux gazeux ou liquidiens (n=13 soit 4%). On peut noter que seuls 7 patients victimes d'un épanchement pleural ont nécessité un drainage interventionnel, les autres ayant été traités par une surveillance rapprochée.

Le **tableau 2** présente les complications précoces (dans les 30 jours post-implantation du DAI).

	AGP	BGP	YC	Total
	N=180	N=100	N=26	N=306
<b>Complications précoces</b>	12 (7%)	18 (18%)*	2 (8%)	32 (11%)
<b>Epanchement pleural</b>	3 (2%)	8 (8%)	2 (8%)	13 (4%)
<b>Epanchement péricardique</b>	2 (1%)	0	0	2 (1%)
<b>Déplacement de sonde</b>	1 (1%)	1 (1%)	0	2 (1%)
<b>Hématome de loge</b>	1 (1%)	2 (2%)	0	3 (1%)
<b>Infection de loge</b>	1 (1%)	1 (1%)	0	2 (1%)
<b>Difficulté respiratoire</b>	2 (1%)	5 (5%)	0	7 (2%)
<b>Autre complication</b>	2 (1%)	1 (1%)	0	3 (1%)

**Tableau 2** : Complications précoces post-implantatoires. « L'épanchement péricardique » est défini comme un épanchement hémodynamiquement significatif ou repris au bloc opératoire. « La difficulté respiratoire » comprend également les pneumopathies infectieuses post-opératoires. « L'épanchement pleural » comprend l'hémithorax et le pneumothorax. \* :  $p = 0,0230$  avec  $p < 0,05$  comme seuil statistique de significativité.

Le groupe des « autres complications » est représenté par : la dysfonction d'un boîtier de DAI endovasculaire avec sur détection de l'onde T ayant nécessité le changement de celui-ci à 2 jours de la primo-implantation (groupe AGP), une endocardite post-opératoire sans identification bactériologique (groupe AGP), une reprise pour changement de coil en raison d'une impédance élevée (groupe BGP).



### 3. Suivi

La durée du suivi moyen de notre population d'étude est de 5,47 années, sans différence significative entre les différents groupes. On retrouve logiquement un recours important aux bêta-bloqueurs chez 77% de l'effectif (principalement le Bisoprolol et le Nadolol) et une utilisation plus limitée des autres AAR, chez seulement 14% des patients (principalement l'Amiodarone). Le recours à l'ablation d'arythmies et à la transplantation cardiaque est assez peu fréquent, chez 8 et 12% des patients respectivement. On déplore 9 décès (3% de la population). Trois décès sont survenus au décours immédiat d'une transplantation cardiaque, trois suite à un choc cardiogénique (dont un en post-opératoire d'une chirurgie de Konno), deux en raison d'un orage rythmique réfractaire, un en raison de l'évolution d'un sarcome ventriculaire droit.

Trente pourcents de la population est victime de chocs appropriés durant le suivi, avec un délai de survenue médian de 1,4 années par rapport à la date de primo-implantation. Seuls 14% d'entre eux surviennent dans un contexte d'orage rythmique.

On observe la survenue de chocs inappropriés chez 11% de la population, avec une médiane de survenue de 1,5 années post-implantation et majoritairement en lien avec des épisodes de tachycardie supraventriculaire chez 58% des patients, plus rarement liés à la surdéttection de l'onde T (24%), aux fractures de sondes (12%) et à des parasites (6%). Dans la plupart des cas, le choc est unique, mais trois patients ont subi plus de 3 chocs : (5, 16 et 17) dans un contexte de fracture de sonde.

On ne retrouve pas de différence statistiquement significative de survenue de chocs appropriés ou inappropriés entre les groupes d'âge.

### 4. Complications tardives post-implantatoires

Le nombre de patients ayant présenté au moins une complication tardive s'élève à 64 (21% de la population), avec une prédominance de fractures de sonde (n=38) et d'infections (n=12). Les déplacements de sonde ayant nécessité une reprise opératoire (n=7) et les chocs inefficaces (n=3) demeurent moins fréquents. Les âges moyens de survenue de la première complication dans chacun des groupes sont de 7,8 ans, 13,8 ans et 18,8 ans (respectivement groupes YC, BGP, AGP),



avec une moyenne de 15,4 ans pour l'ensemble de la population. On observe une augmentation statistiquement significative du risque de fracture de sonde et plus généralement de complications tardives en lien avec un dysfonctionnement de sonde dans les groupes d'âge les plus jeunes à l'implantation : YC et BGP par rapport aux AGP. En revanche, le risque de survenue d'une infection de matériel ne semble pas différer entre les différents groupes.

Le **tableau 3** présente les données principales du suivi et de la survenue des complications tardives, soit au-delà de 30 jours post-implantation.





		AGP	BGP	YC	Total	p-value
		N=180	N=100	N=26	N=306	
<b>Durée de suivi en années</b>	Moy+/-ET	5.46+/-3.72	5.66+/-3.99	4.82+/-3.43	5.47+/-3.78	0.7287
	Méd[Q1;Q3]	4.70[2.60;7.80]	4.85[2.50;7.85]	4.30[1.90;7.10]	4.70[2.50;7.70]	
<b>Thérapeutique</b>	AAR	21 (15%)	10 (11%)	5 (19%)	36 (14%)	0.4294
	Beta-bloquants	107 (75%)	74 (80%)	22 (85%)	203 (77%)	0.4563
	Ablation d'arythmies	13 (9%)	8 (8%)	1 (4%)	22 (8%)	0.8458
<b>Décès</b>		4 (2%)	2 (2%)	3 (12%)	9 (3%)	<b>0.0480</b>
<b>Greffe cardiaque</b>		24 (13%)	9 (9%)	3 (12%)	36 (12%)	
<b>Complications tardives</b>	Total	30 (17%)	26 (26%)	8 (31%)	64 (21%)	<b>0.0479</b>
	Infection de matériel	7 (4%)	4 (4%)	1 (4%)	12 (4%)	0.9989
	Déplacement de sonde	0	6 (6%)	1 (4%)	7 (2%)	
	Fracture de sonde	15 (8%)	16 (16%)	7 (27%)	38 (12%)	<b>0.01</b>
	Choc inefficace	2 (1%)	0	1 (4%)	3 (1%)	
	Autre complication	8 (4%)	3 (3%)	0	11 (4%)	
<b>Fracture ou déplacement de sonde ou choc inefficace</b>		16 (9%)	20 (20%)	8 (31%)	44 (14%)	<b>0.0013</b>
<b>Réintervention</b>		43 (24%)	37 (37%)	9 (35%)	89 (29%)	
<b>Choc approprié</b>		54 (30%)	27 (27%)	10 (38%)	91 (30%)	0.3222
	Nombre méd[Q1;Q3]	2.0[1.0;3.0]	2.0[1.0;4.0]	2.5[1.0;5.0]	2.0[1.0;3.0]	
	Orage rythmique	5 (11%)	8 (30%)	0	13 (14%)	
	Délai de survenue en années méd[Q1;Q3]	1.6[0.7;3.2]	1.0[0.1;2.1]	2.4[0.5;3.7]	1.4[0.5;3.4]	
<b>Choc inapproprié</b>		17 (9%)	16 (16%)	1 (4%)	34 (11%)	0.1502
	Nombre méd[Q1;Q3]	1.0[1.0;2.0]	1.0[1.0;2.0]	1.0[1.0;1.0]	1.0[1.0;2.0]	
	Délai de survenue en années méd[Q1;Q3]	0.9[0.2;3.4]	1.6[0.7;5.3]	1.6[1.6;1.6]	1.5[0.3;3.8]	
<b>Cause du choc inapproprié</b>	Fracture de sonde	1 (6%)	3 (20%)	0	4 (12%)	
	Tachycardies supraventriculaires	10 (59%)	8 (53%)	1 (100%)	19 (58%)	
	Parasites	1 (6%)	1 (7%)	0	2 (6%)	
	Surdétection de l'onde T	5 (29%)	3 (20%)	0	8 (24%)	

**Tableau 3** : Suivi post-implantatoire et complications tardives (>30 jours post-implantation) *Seuil statistique de significativité : p < 0,05.*

Les « autres » complications regroupent cinq dysfonctions de boîtier, deux usures prématurées de la batterie, une migration de boîtier ayant nécessité une réintervention, une douleur chronique



invalidante liée au boîtier, la nécessité d'une atrialisation chirurgicale en raison d'une bradycardie sous nadolol chez un patient implanté en endovasculaire présentant une occlusion veineuse et enfin un arrêt cardiaque iatrogène récupéré par mécanisme de « R sur T » secondaire à des chocs inappropriés.

Enfin, les résultats des critères de jugement principaux en fonction des groupes d'âge sont présentés dans le **tableau 4**. Ainsi, sur une durée de suivi moyenne de 5,47 années, le taux de survenue d'une infection de matériel ou d'un dysfonctionnement de sonde s'élève à 18%, avec un risque statistiquement plus élevé dans les groupes YC et BGP par rapport au groupe AGP. Lorsque l'on ajoute à ce critère composite la survenue de chocs inappropriés, la tendance entre les groupes reste la même, avec un taux de survenue de 24%.

	AGP	BGP	YC	Total	p-value
	N=180	N=100	N=26	N=306	
<b>CJP1</b>	22 (12%)	24 (24%)	8 (31%)	54 (18%)	<b>0.0052</b>
Délai Méd[Q1;Q3]	2.5[1.9;8.3]	3.2[1.1;5.7]	2.3[0.4;5.1]	2.6[1.4;5.7]	
<b>CJP2</b>	34 (19%)	31 (31%)	9 (35%)	74 (24%)	<b>0.0206</b>
Délai Méd[Q1;Q3]	2.2[0.3;3.8]	1.6[0.4;3.9]	2.1[0.6;4.7]	2.1[0.4;3.9]	

**Tableau 4** : Critères de jugement principaux en fonction des groupes d'âge. *Le CJP1 est un critère composite associant la survenue d'une infection de matériel ou d'un dysfonctionnement de sonde. Le CJP2 est un critère composite associant la survenue du CJP1 ou de chocs inappropriés. Seuil statistique de significativité :  $p < 0,05$ . Les analyses statistiques sont réalisées ici sans ajustement.*



## B. Comparaison des différentes approches de défibrillation

Le **tableau 5** présente les principales données pré-implantatoires en fonction de la modalité de défibrillation utilisée. Les enfants implantés d'un DAI chirurgical sont les plus jeunes avec une moyenne de 10,7 ans contre 13,2 ans pour les DAI endovasculaires et 14,6 ans pour les S-ICD, avec une différence statistiquement significative. Logiquement, les données anthropométriques telles que la taille, le poids et l'IMC suivent la même tendance.

Les implantations de DAI chirurgical sont plus volontiers réalisées en prévention primaire (n=61 soit 53%), régulièrement dans le même temps qu'une chirurgie cardiaque structurelle notamment pour les CMH (chirurgies de Konno modifié et de Morrow). Cela est bien illustré par la plus grande part de CMH dans le groupe chirurgical que dans le groupe endovasculaire.

Les patients porteurs d'un DAI endovasculaire sont ceux qui statistiquement ont la FEVG la plus basse (52.8% contre 61.1% et 61.7%), avec une sous-représentation de CMH dans ce groupe (23% contre 30% et 47%) au profit des CMD (47% contre 11% et 42%).

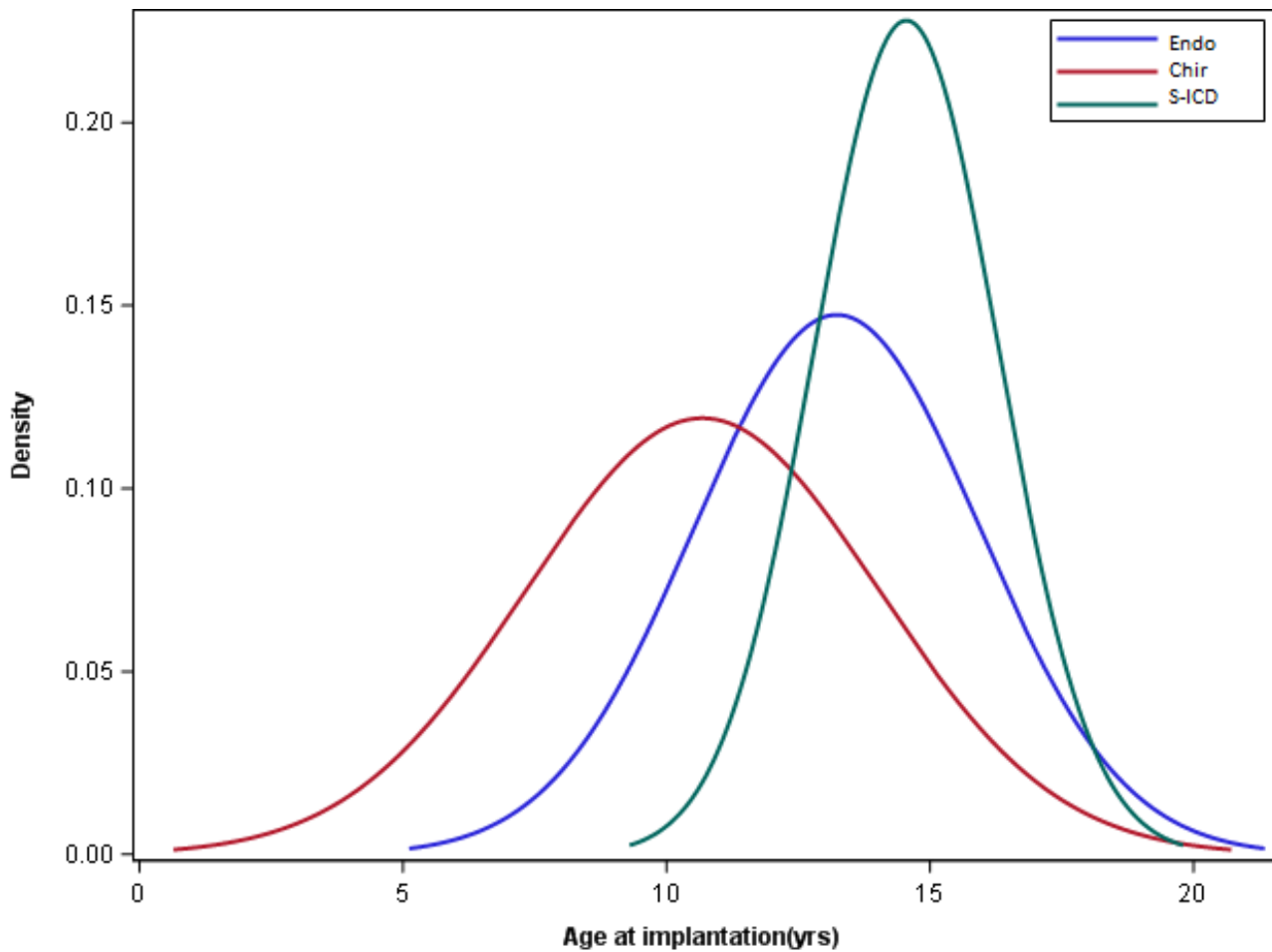
Les implantations de S-ICD sont les plus récentes au vu de la chronologie du développement de cette technique avec une durée de suivi moyenne de 3.3 années contre 7.4 et 5.3 années pour les approches endovasculaires et chirurgicales respectivement.



		S-ICD	Endovasculaire	Chirurgical	p-value
		N=87	N=103	N=116	
<b>Age en années</b>		14.6+/-1.8	13.2+/-2.7	10.7+/-3.3	<b>&lt;0.0001</b>
<b>Groupe d'âge</b>	YC	0	3 (3%)	23 (20%)	<b>&lt;0.0001</b>
	BGP	15 (17%)	32 (31%)	53 (46%)	
	AGP	72 (83%)	68 (66%)	40 (34%)	
<b>Sexe masculin</b>		56 (64%)	62 (60%)	70 (60%)	0.8021
<b>Poids en kg</b>		57.8+/-17.8	48.3+/-15.3	38.1+/-15.7	<b>&lt;0.0001</b>
<b>Taille en cm</b>		164.3+/-13.2	156.1+/-17.4	143.2+/-20.8	<b>&lt;0.0001</b>
<b>IMC</b>		21.0+/-4.9	19.8+/-4.7	18.3+/-4.0	<b>0.0011</b>
<b>Cardiopathie</b>	CMH	32 (30%)	25 (23%)	51 (47%)	<b>0.0118</b>
	CMD	2 (11%)	9 (47%)	8 (42%)	
	Cardiopathies congénitales	6 (26%)	9 (39%)	8 (35%)	
	Cardiopathies arythmogènes	6 (29%)	12 (57%)	3 (14%)	
	Arythmies cardiaques héréditaires	37 (32%)	42 (36%)	38 (32%)	
	Autres	4 (22%)	6 (33%)	8 (44%)	
<b>FEVG en %</b>		61.1+/-10.5	52.8+/-15.7	61.7+/-10.9	<b>&lt;0.0001</b>
<b>Indication de pacing initial</b>		0	12 (12%)	18 (16%)	<b>0.0029</b>
<b>Implantation en prévention</b>	Primaire	27 (31%)	33 (32%)	61 (53%)	<b>0.0013</b>
	Secondaire	60 (69%)	70 (68%)	55 (47%)	
<b>Syncope</b>		16 (30%)	31 (32%)	36 (32%)	0.9617
<b>Mort subite</b>		46 (53%)	54 (53%)	41 (35%)	<b>0.0116</b>
<b>Mort subite familiale</b>		11 (22%)	20 (20%)	25 (22%)	0.9449
<b>Année d'implantation</b>		2016.8+/-1.7	2010.8+/-4.1	2014.1+/-3.3	<b>&lt;0.0001</b>
<b>Durée du suivi en années</b>		3.3+/-1.7	7.4+/-4.5	5.3+/-3.3	<b>&lt;0.0001</b>

**Tableau 5** : Présentation et comparaison des données pré-implantatoires en fonction de la modalité de défibrillation. *Les variables quantitatives sont exprimées sous la forme de moyenne +/- écart type. Seuil statistique de significativité :  $p < 0,05$ .*

La **figure 2** présente graphiquement la répartition des âges des patients à l'implantation, en fonction des trois approches de défibrillation.



**Figure 2** : Représentation graphique de la répartition des âges à l’implantation en fonction des modalités de défibrillation.

L’approche chirurgicale est la plus pourvoyeuse de complications précoces avec un taux de 17% contre 6% pour les approches endovasculaires et sous-cutanées, avec une différence statistiquement significative ( $p$  0.0029). Cependant, trois patients du groupe chirurgical ayant présenté une complication péri-opératoire ont subi dans le même temps opératoire une chirurgie de Konno modifiée. Par ailleurs, les deux patients du groupe S-ICD ayant présenté un épanchement pleural post-opératoire, ont subi une procédure alternative avec un positionnement intrathoracique du boîtier S-ICD par une thoracotomie gauche dans le 4<sup>ème</sup> espace intercostal, avec confection d’une poche en Goretex. Ces deux patients présentaient un poids particulièrement faible à l’implantation : 27 et 28kgs. Les « autres complications » sont réparties entre les groupes



endovasculaire et chirurgical : la dysfonction de boîtier avec surdétection de l'onde T ayant nécessité le remplacement du boîtier est survenue dans le groupe endovasculaire, alors que l'endocardite post-opératoire et la reprise pour changement de coil du fait d'une impédance élevée sont survenues dans le groupe chirurgical.

**Le tableau 6** présente les complications post-implantatoires précoces en fonction de l'approche de défibrillation utilisée.

	S-ICD	Endovasculaire	Chirurgical	Total	p-value
	N=87	N=103	N=116	N=306	
<b>Complications à l'implantation</b>	5 (6%)	6 (6%)	20 (17%)	31 (10%)	<b>0.0029</b>
<b>Epanchement pleural</b>	2 (2%)	1 (1%)	10 (9%)	13 (4%)	
<b>Epanchement péricardique</b>	0	1 (1%)	1 (1%)	2 (1%)	
<b>Déplacement de sonde</b>	0	2 (2%)	0	2 (1%)	
<b>Hématome de loge</b>	2 (2%)	1 (1%)	0	3 (1%)	
<b>Infection de loge</b>	0	1 (1%)	1 (1%)	2 (1%)	
<b>Difficulté respiratoire</b>	1 (1%)	0	6 (5%)	7 (2%)	
<b>Autres complications</b>	0	1 (1%)	2 (2%)	3 (1%)	

**Tableau 6** : Complications précoces post-implantation. « L'épanchement péricardique » est défini comme un épanchement hémodynamiquement significatif ou repris au bloc opératoire. « La difficulté respiratoire » comprend également les pneumopathies infectieuses post-opératoires. « L'épanchement pleural » comprend l'hémothorax et le pneumothorax. Seuil statistique de significativité :  $p < 0,05$ .

On ne retrouve pas de différence statistiquement significative de recours aux AAR, aux beta-bloquants ou aux procédures d'ablation d'arythmies entre les différents groupes d'implantation. Les décès se répartissent de manière similaire entre les groupes endovasculaire et chirurgical et aucun n'est à déplorer dans le groupe S-ICD. On retrouve un surrisque de complications tardives dans le groupe chirurgical avec une fréquence de survenue de 29% soit 5.5%/année, contre 21% soit 2.8%/année dans le groupe endovasculaire et enfin 9% soit 2.7%/année dans le groupe S-ICD. Parmi ces complications, les fractures de sonde surviennent plus fréquemment dans le groupe chirurgical avec une différence statistiquement significative et l'on ne retrouve pas de différence de survenue d'une infection de matériel en fonction des différentes modalités de défibrillation. Il est



important de noter qu'aucune fracture ou déplacement de sonde n'est à déplorer dans le groupe S-ICD.

Enfin, les « autres complications » sont majoritaires dans le groupe S-ICD et sont représentées par la survenue de trois dysfonctions de boîtier, deux usures prématurées de la batterie et une douleur chronique invalidante liée au boîtier. Dans le groupe endovasculaire, on note une dysfonction de boîtier, une migration de boîtier ayant nécessité une réintervention ainsi que l'atrialisation chirurgicale en raison d'une bradycardie sous nadolol. Enfin, dans le groupe chirurgical, on retrouve une dysfonction de boîtier ainsi qu'un arrêt-cardio respiratoire sur chocs inappropriés. L'âge moyen de survenue de la première complication est plus tardif dans le groupe endovasculaire à 18.8 ans, contre 13 ans pour le groupe chirurgical et 16 ans pour le groupe S-ICD.

Enfin, on ne retrouve pas de différence statistiquement significative de survenue de chocs appropriés ou inappropriés en fonction des différentes approches de défibrillation. On peut cependant noter l'imputabilité majeure de la surdéttection de l'onde T dans les chocs inappropriés en lien avec un S-ICD (72%) alors que dans les approches chirurgicale et endovasculaire, les épisodes de TSV représentent de loin la première cause.

Les patients ayant présenté un choc approprié sont majoritairement implantés en prévention secondaire ( $p=0,0030$ ), ont plus rarement une indication de stimulation cardiaque initiale ( $p=0,0268$ ) et sont plus rarement porteurs d'arythmies cardiaques héréditaires. La forte efficacité anti-arythmogène du traitement beta-bloquant dans les populations de LQTS et CPVT pourrait expliquer ce dernier point.

On ne retrouve cependant aucun facteur statistiquement associé à la survenue de chocs inappropriés.

Le **tableau 7** présente les données de suivi et les complications tardives post-implantatoires en fonction des modalités de défibrillation.

L'analyse des facteurs associés à la survenue d'un choc approprié et inapproprié est présentée en annexes dans les **tableaux supplémentaires 1 et 2**.

		S-ICD	Endovasculaire	Chirurgical	Total	p-value
		N=87	N=103	N=116	N=306	
<b>Durée de suivi en années</b>	Moy+/-ET	3.3+/-1.7	7.4+/-4.5	5.3+/-3.3	5.5+/-3.8	<b>&lt;0.0001</b>
	Méd[Q1;Q3]	3.2[2.1;4.6]	7.6[3.2;10.7]	5.5[2.8;7.2]	4.7[2.5;7.7]	
<b>Thérapeutique</b>	AAR	4 (8%)	18 (19%)	14 (12%)	36 (14%)	0.1461
	Beta-bloquants	36 (69%)	73 (75%)	94 (83%)	203 (77%)	0.1102
	Ablation d'arythmies	5 (9%)	9 (9%)	8 (7%)	22 (8%)	0.8424
<b>Décès</b>		0	4 (4%)	5 (4%)	9 (3%)	0.23
<b>Grefe cardiaque</b>		7 (8%)	17 (17%)	12 (10%)	36 (12%)	
<b>Complications tardives</b>	Total	8 (9%)	22 (21%)	34 (29%)	64 (21%)	<b>0.0120</b>
	Infection de matériel	2 (2%)	6 (6%)	4 (3%)	12 (4%)	0.7717
	Déplacement de sonde	0	1 (1%)	6 (5%)	7 (2%)	
	Fracture de sonde	0	12 (12%)	26 (22%)	38 (12%)	<b>&lt;0.01</b>
	Choc inefficace	0	1 (1%)	2 (2%)	3 (1%)	
	Autre complication	6 (7%)	3 (3%)	2 (2%)	11 (4%)	
<b>Fracture ou déplacement de sonde ou choc inefficace</b>		0	13 (13%)	31 (27%)	44 (14%)	<b>&lt;0.01</b>
	Age lors 1ère complication (Moy+/-ET)	16.0+/-3.2	18.8+/-4.4	13.0+/-4.5	15.4+/-5.0	
<b>Choc approprié</b>		18 (21%)	41 (40%)	32 (28%)	91 (30%)	0.3807
	Nombre	2.0[1.0;2.0]	1.0[1.0;3.0]	2.0[1.0;4.0]	2.0[1.0;3.0]	
	Orage rythmique	1 (6%)	8 (20%)	4 (13%)	13 (14%)	
	Délai de survenue en années	0.9[0.2;1.6]	1.8[1.0;3.6]	1.5[0.4;3.8]	1.4[0.5;3.4]	
<b>Choc inapproprié</b>		7 (8%)	15 (15%)	12 (10%)	34 (11%)	0.9005
	Nombre	2.0[1.0;2.0]	1.0[1.0;2.0]	1.0[1.0;2.0]	1.0[1.0;2.0]	
	Délai de survenue en années	0.8[0.3;2.1]	1.6[0.2;5.0]	1.6[0.6;5.3]	1.5[0.3;3.8]	
<b>Cause du choc inapproprié</b>	Fracture de sonde	0	2 (13%)	2 (17%)	4 (12%)	
	Tachycardies supraventriculaires	1 (14%)	11 (73%)	7 (58%)	19 (56%)	
	Parasites	1 (14%)	0	1 (8%)	2 (6%)	
	Surdétection de l'onde T	5 (72%)	2 (13%)	1 (8%)	8 (24%)	

**Tableau 7** : Suivi post-implantation et complications tardives. Les nombres de chocs appropriés, inappropriés ainsi que leur délai de survenue en années sont exprimés en Méd [Q1;Q3]. Seuil statistique de significativité :  $p < 0,05$ .

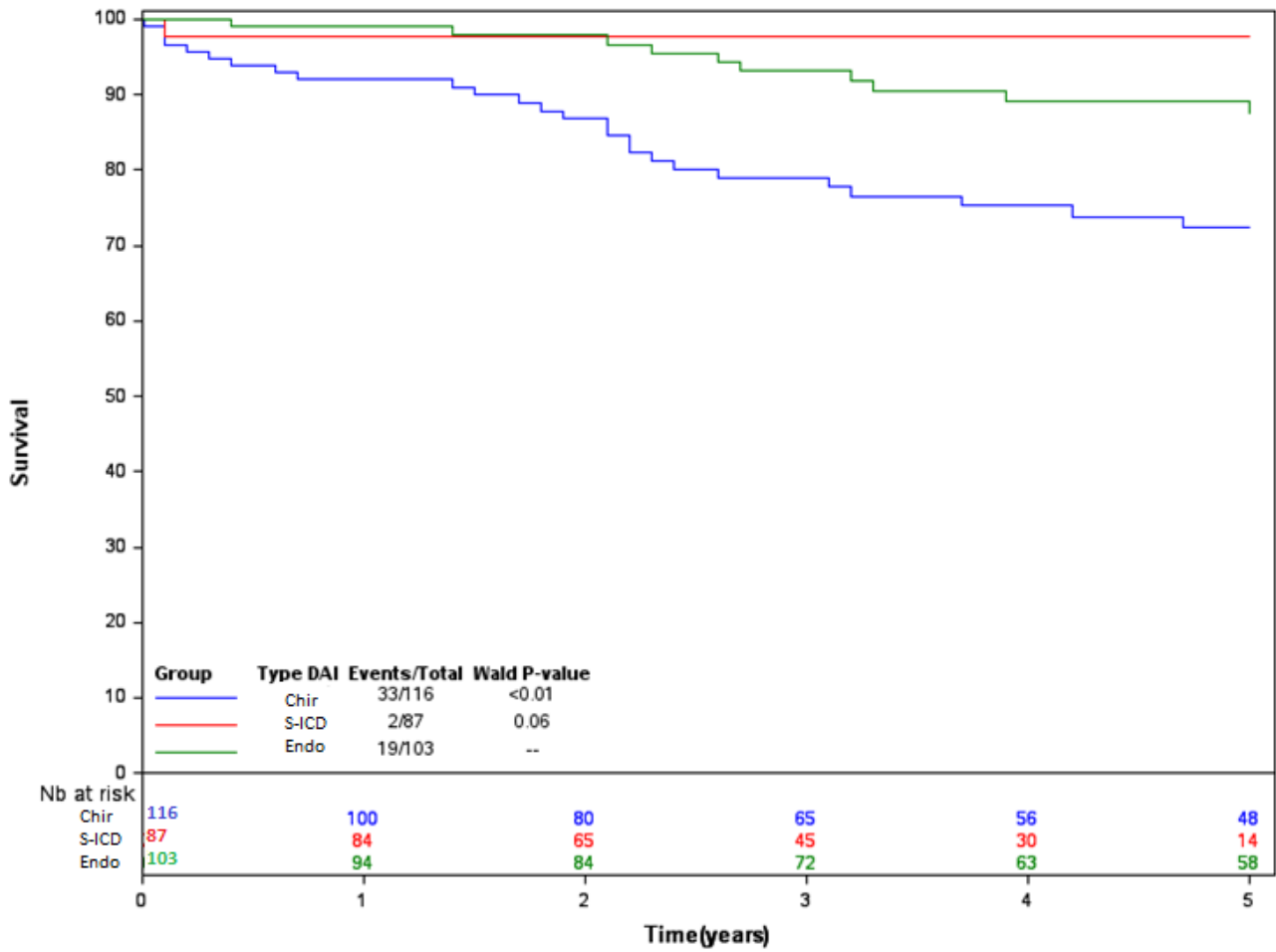




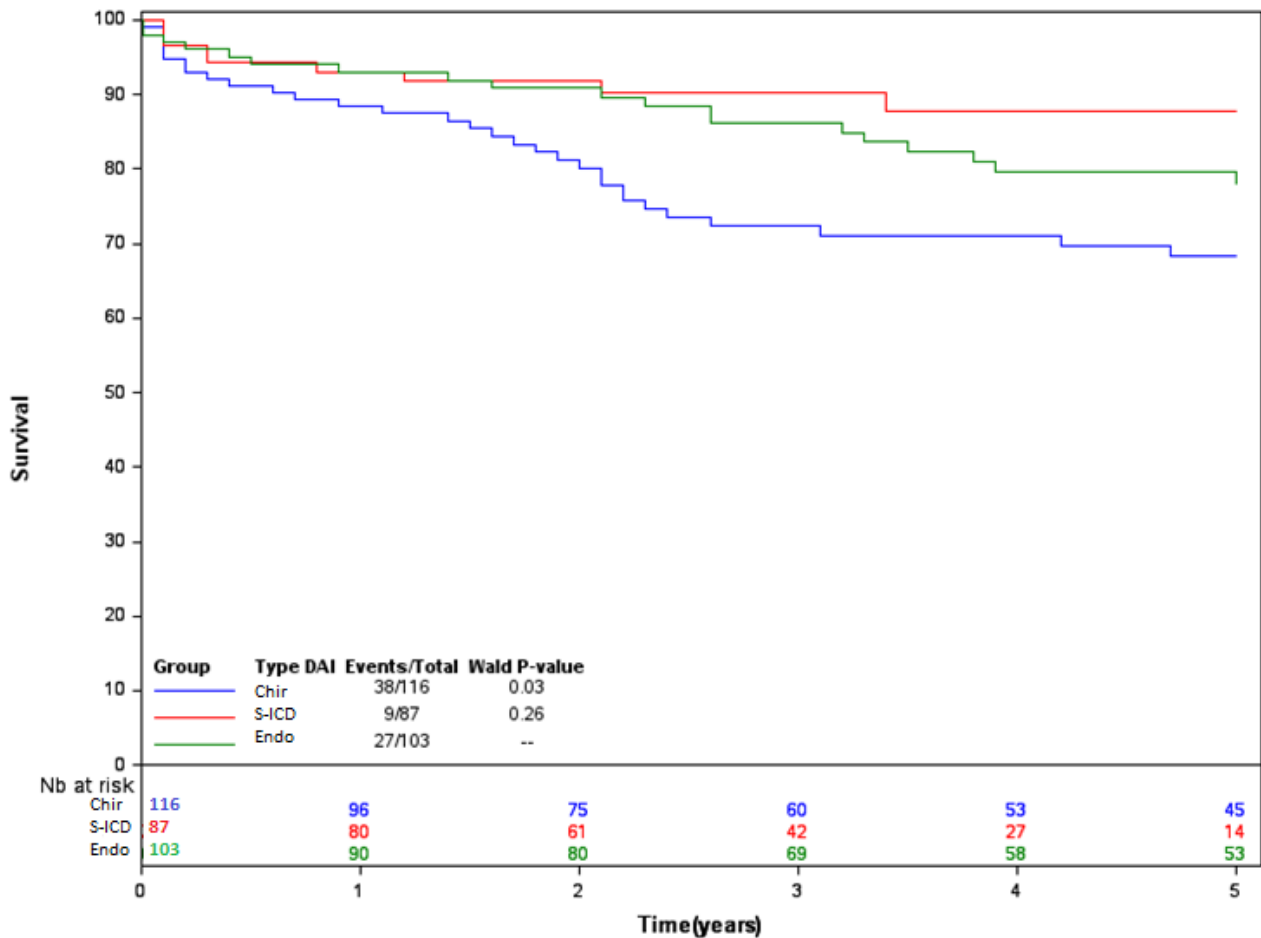
Les résultats des analyses des critères de jugement principal en univarié apparaissent dans le **tableau 8** et sous la forme de courbes de survie dans les **figures 3 et 4**. Ainsi, sans ajustement, le taux de survenue d'une infection de matériel ou d'un dysfonctionnement de sonde est statistiquement plus élevé dans le groupe DAI chirurgical que dans les groupes endovasculaire et S-ICD (28%, 18% et 2% respectivement). Lorsque l'on ajoute à ce critère composite la survenue de chocs inappropriés, sans ajustement, on retrouve toujours un sur-risque statistiquement significatif concernant le DAI chirurgical par rapport au DAI endovasculaire et S-ICD (33%, 26%, 10% respectivement).

	S-ICD	Endovasculaire	Chirurgical	Total	p-value
	N=87	N=103	N=116	N=306	
<b>CJP1</b>	2 (2%)	19 (18%)	33 (28%)	54 (18%)	<b>0.0004</b>
Délai Méd[Q1;Q3]	0.1[0.1;0.1]	5.0[2.6;8.7]	2.2[0.7;4.2]	2.6[1.4;5.7]	
<b>CJP2</b>	9 (10%)	27 (26%)	38 (33%)	74 (24%)	<b>0.0080</b>
Délai Méd[Q1;Q3]	0.3[0.1;1.2]	3.2[0.9;7.5]	1.9[0.4;3.1]	2.1[0.4;3.9]	

**Tableau 8** : Critères de jugement principal en fonction des modalités de défibrillation en analyse univariée. Le CJP1 est un critère composite associant la survenue des complications tardives suivantes : infection de matériel ou dysfonctionnement de sonde. Le CJP2 est un critère composite associant à la survenue du CJP1, la survenue de chocs inappropriés. Seuil statistique de significativité :  $p < 0,05$ .



**Figure 3** : Courbe de survie sans événement (CJP1 : infection de matériel ou dysfonctionnement de sonde).



**Figure 4** : Courbe de survie sans événement (CJP2 : infection de matériel ou dysfonctionnement de sonde ou choc inapproprié).

Cependant, comme expliqué précédemment, les modalités d'implantation d'un DAI peuvent varier selon l'âge de l'enfant, avec un recours plus fréquent à l'approche chirurgicale chez les plus jeunes enfants et à l'approche S-ICD chez les plus âgés. Le jeune âge à l'implantation étant reconnu comme un facteur de risque de complications post-implantatoires, il est donc nécessaire de réaliser une analyse multivariée en ajustant sur les facteurs de confusion potentiels afin d'estimer au mieux l'impact de la modalité de défibrillation isolée.

Nous avons donc recherché les facteurs associés à la survenue des CJP en exprimant leur impact sous la forme d'Hazard Ratio (HR) après stratification sur le type de cardiopathie. Les facteurs modulant de manière statistiquement significative le risque de survenue du CJP sont : l'âge à



l'implantation, le poids et la taille, le type de DAI, le type de sonde atriale et ventriculaire (si sonde de stimulation), le type de sonde de défibrillation. Les résultats des HR pour les deux CJP sont présentés dans les annexes dans les **tableaux supplémentaires 3 et 4**. Le poids et la taille à l'implantation étant directement liés à l'âge à l'implantation et le type de sondes à la modalité de défibrillation, nous avons donc réalisé notre analyse multivariée avec ajustement sur les groupes d'âge, la modalité de défibrillation et avec stratification sur le type de cardiopathie.

Pour le premier CJP (infection de matériel ou dysfonctionnement de sonde), on retrouve un surrisque statistiquement significatif dans le groupe chirurgical comparé au groupe S-ICD avec un HR à 7.542 pour  $p=0.0072$  et une tendance assez nette de surrisque d'événements dans le groupe endovasculaire comparé au S-ICD, à la limite de la significativité avec un HR à 4.204 pour  $p=0.0582$ . Les intervalles de confiance des approches endovasculaire et chirurgicale se superposent en partie, concluant à l'absence de différence statistiquement significative entre ces deux approches (**tableau 9**).

Par ailleurs, on ne retrouve pas de différence statistiquement significative en termes de survenue du CJP entre les trois positionnements chirurgicaux de sonde de défibrillation. En effet, en analyse univariée et en comparant avec la sonde endovasculaire, les HR et IC (95%) sont de 3.051 (1.562-5.958) pour la sonde épiscopique, 1.480 (0.616-3.551) pour la sonde pleurale et 2.540 (1.061-6.082) pour la sonde sous-cutanée).

Pour le deuxième CJP (infection de matériel ou dysfonctionnement de sonde ou choc inapproprié), on ne retrouve pas en analyse multivariée de différence statistiquement significative entre ces trois approches (**tableau 9**).

	Analyse multivariée			
		HR	95% IC	p-value
<b>CJP1</b>	S-ICD	1.00		
	DAI endovasculaire	4.204	0.951;18.584	0.0582
	DAI chirurgical	7.542	1.728;32.910	<b>0.0072</b>
<b>CJP2</b>	S-ICD	0.661	0.301;1.450	0.3017
	DAI endovasculaire	1.00		
	DAI chirurgical	1.507	0.859;2.642	0.1527

**Tableau 9** : Critères de jugement principaux en fonction des modalités de défibrillation en analyse multivariée après ajustement sur le groupe d'âge, le type de DAI et stratification sur la cardiopathie.  
*Seuil de significativité statistique :  $p < 0,05$ .*

Finalement, durant le suivi, seuls 24 patients ont été réopérés avec un changement de type de défibrillation ayant le plus souvent conduit à adopter l'approche sous-cutanée S-ICD (n=17 soit 71%) afin de s'affranchir des complications liées aux autres approches. Parmi ces 17 patients, 10 étaient initialement porteurs d'un DAI endovasculaire, 7 d'un DAI chirurgical. Par ailleurs, trois patients du groupe chirurgical ayant subi des fractures ou déplacements de sonde ont adopté une approche endovasculaire et un patient équipé d'un S-ICD ayant été victime d'une infection de matériel a été équipé d'un DAI endovasculaire. Enfin, trois patients ont été finalement équipés d'un DAI chirurgical, parmi lesquels on retrouve deux infections de matériel dans le groupe endovasculaire et une dysfonction prématurée de boîtier dans le groupe S-ICD. La totalité des complications tardives est survenue avec le DAI d'origine.



## V. Discussion

---

Notre étude regroupant 306 enfants constitue à notre connaissance la plus grande cohorte étudiant spécifiquement les enjeux de la défibrillation chez l'enfant. Elle permet pour la première fois la comparaison des trois techniques d'implantation du DAI dans la population pédiatrique, grâce à l'apport de la cohorte HONEST qui nous a permis de nous assurer de l'exhaustivité de notre population S-ICD.

Notre étude incluant la quasi-totalité des centres implanteurs français (19 centres au total) décrit enfin le premier état des lieux des pratiques françaises concernant l'implantation du DAI chez l'enfant.

### A. Analyse comparée de nos données avec celles de la littérature

Dans la littérature, peu de travaux étudient spécifiquement la population pédiatrique, la plupart des études de grande ampleur étant conduites sur une population mixte pédiatrique et adulte congénitale. Les données principales des grandes études sont présentées dans le **tableau 10**.



Etude	Année de publication	Nombre de patients	Âge	Suivi moyen	Type de DAI	Chocs appropriés	Chocs inappropriés	Complications tardives
Norrish (66)	2021	90 CMH	Med 13 ans	4,5 ans	84% endo, 12% S-ICD, 3% chir	28%	8%	17% de complications de sonde
Song (67)	2021	99	Moy 13,9 ans	4,9 ans	89% endo, 10% chir, 1% S-ICD	44%	33%	10% de fractures de sonde, 2% d'infections de matériel
Frommeyer (68)	2017	58	Moy 14 ans	5,8 ans	93% endo, 3% chir, 3% S-ICD	55%	29%	26% de fractures de sonde, 3,5% infection de matériel
Heersche (21)	2010	45	Moy 10,8 ans	3,7 ans	78% endo, 22% chir	31%	27%	15% de complications de sonde
Radbill (46)	2010	39	Med 7 ans	3 ans	Chirurgical	23%	18%	36% de réintervention pour dysfonction de matériel
Müller (57)	2018	36	Med 6 ans	5,2 ans	Chirurgical	33%	11%	33% de réintervention pour dysfonction de matériel
Atallah (32)	2013	878	Moy 18,6 ans	2,6 ans	Endovasculaire	NP	NP	23% de fractures de sonde chez les moins de 12 ans (15% sur le total)
Berul (22)	2008	443	Med 16 ans	NP	Endo et chir	23% chez les < 18 ans	24% chez les < 18 ans	18% de dysfonctionnement de sonde ou infections de matériel
Dewitt (69)	2014	140 âgés < 21 ans	Med 15 ans	4 ans	81% endo, 19% chir	19%	14%	11% de fractures de sonde
Maron (33)	2013	224 CMH	Med 14,5 ans	4,3 ans	83% endo, 17% chir	19%	28%	12% de fractures, déplacement de sonde, infection, thrombose, hémorragie, perforation VD
Robinson (70)	2021	106 âgés < 21 ans	Med 14,7 ans	3 ans	79% endo, 15% chir, 6% S-ICD	19%	15%	13% de fractures, déplacement de sonde, infection

**Tableau 10** : Présentation des principales études menées sur le DAI en population pédiatrique et mixte. Seules les 6 premières études s'intéressent à une population exclusivement pédiatrique.



Nous pouvons aisément observer la variabilité importante des taux de complications et de chocs appropriés et inappropriés en fonction des études, y compris lorsque l'on s'intéresse aux études exclusivement pédiatriques. Logiquement, les études comprenant une population mixte retrouvaient des taux de complications et de chocs inappropriés un peu plus faibles.

Tout d'abord, la fréquence des chocs appropriés dans les études pédiatriques (taux entre 23% et 55%) est logiquement corrélée avec la répartition d'implantations en prévention primaire ou secondaire, à l'image des données de notre étude, où l'on montre que l'implantation en prévention primaire est associée à un taux plus faible de chocs appropriés (HR 0.49 avec IC (0.30-0.78)). Les études menées par Song et Frommeyer retrouvant les taux de chocs appropriés les plus élevés étaient celles où les implantations en prévention secondaire étaient les plus fréquentes (81% et 80% respectivement) (67,68). De même, l'étude de Maron et al. retrouvant un taux de chocs appropriés plus faible dans une population de CMH mixte pédiatrique et adulte était marquée par de très fréquentes implantations en prévention primaire (84% des cas). Le taux de chocs appropriés retrouvé dans notre étude est très concordant avec les données de la littérature et reste assez important à 30% pour une durée de suivi moyenne de 5.5 ans. La poursuite du développement de stratégies médicales et interventionnelles telles que les ablations de tachycardie ventriculaire est nécessaire pour limiter la survenue de chocs qui, bien qu'appropriés, demeurent traumatisants pour l'enfant et son entourage.

Par ailleurs, le taux de chocs inappropriés varie entre 8% et 33% dans la littérature pédiatrique, pour des durées de suivi assez proches et pour des modalités d'implantation très majoritairement endovasculaires (66,67). Cette importante hétérogénéité pourrait être expliquée par l'utilisation d'algorithmes de discrimination d'arythmies différents ainsi que par des programmations différentes de zones de thérapies. Cependant, ces données ne sont pas suffisamment détaillées dans les travaux de Song et Norrish pour conforter cette hypothèse (66,67). Dans notre étude, les chocs inappropriés surviennent chez 11% des patients (8%, 15% et 10% dans les approches S-ICD, endovasculaire et chirurgicale respectivement). Ce taux est assez faible comparativement aux données de la littérature. Cela peut s'expliquer par l'amélioration des





algorithmes de discrimination des arythmies, par les progrès réalisés en termes de programmation, avec notamment l'utilisation d'une durée de détection plus longue pour les fréquences cardiaques les plus élevées (71). Par ailleurs, les techniques d'ablation d'arythmies notamment supraventriculaires et le recours à la télécardiologie permettent probablement de limiter le nombre de chocs inappropriés.

Dans la plupart des travaux pédiatriques, le taux de complications de sonde et d'infections de matériel survenant avec l'approche endovasculaire, varie entre 12 et 17% soit entre 2.5 et 4%/an, à l'exception de l'étude de *Frommeyer et al.* où le taux de fracture de sonde revient plus élevé à 26%, mais pour une durée de suivi plus longue, soit 5%/an (66–68).

Le taux de dysfonctionnement de matériel revient plus élevé dans l'approche chirurgicale, avec un taux de réintervention pour ce motif compris entre 6.3 et 12%/an (46,57). On peut noter que ces deux études ont été réalisées à 8 ans d'écart, pouvant alors expliquer cette différence significative. Le travail de Radbill et al. a par ailleurs démontré que le risque de dysfonction du système de défibrillation était plus élevé dans le groupe chirurgical (HR = 2.9) (46).

Dans notre étude, les complications tardives sont retrouvées chez 21% des patients avec un suivi moyen de 5.5 +/- 3.8 années, parmi lesquelles la survenue d'un dysfonctionnement de sonde ou d'une infection de matériel (CJP1) concerne 18% de l'effectif (2% soit 0.6%/an, 18% soit 2.4%/an et 28% soit 5.3%/an pour les groupes S-ICD, endovasculaire et chirurgical respectivement). Nos analyses univariées mettent donc en évidence une différence statistiquement significative de survenue de complications tardives entre les trois approches de défibrillation ( $p=0.0004$ ). Cette différence peut être expliquée par le profil différent des patients : plus jeunes et donc de plus petit gabarit dans l'approche chirurgicale, à l'inverse de l'approche S-ICD historiquement réservée aux enfants de gabarit presque adulte. Logiquement, les contraintes exercées sur les sondes sont plus importantes chez les patients les plus jeunes, en raison de la forte croissance staturo-pondérale et de l'activité physique intense (32). Ainsi, dans l'analyse multivariée du CJP1, on ne retrouve pas de différence statistiquement significative entre les approches chirurgicale et endovasculaire (superposition des intervalles de confiance des HR). En revanche, on retrouve un sur-risque statistiquement significatif de survenue du CJP1 avec le DAI chirurgical comparé au S-ICD : HR 7.542



et IC (1.728-32.910). Par ailleurs, on retrouve une forte tendance au surrisque d'événements dans le groupe endovasculaire par rapport au groupe S-ICD mais non statistiquement significative.

De manière similaire, l'analyse univariée du CJP2 met en évidence une différence statistiquement significative entre les trois groupes, avec un taux de survenue de 10% soit 3%/an, 26% soit 3.5%/an et 33% soit 6.2%/an dans les groupes S-ICD, endovasculaire et chirurgical respectivement ( $p=0.008$ ), pour un taux global de 24%. L'analyse multivariée n'a en revanche pas mis en évidence de différence statistiquement significative entre ces trois approches.

Notre taux de complications tardives et notamment liées à un dysfonctionnement de sonde ou à une infection de matériel est donc assez comparable aux données de la littérature, y compris lorsque l'on rapporte ce taux à la durée importante du suivi dans notre travail. Par ailleurs, parmi les 7 patients implantés en endovasculaire avec une sonde Fidelis, 4 ont présenté une fracture de sonde et 2 un choc inapproprié en rapport. Aussi, parmi les 5 patients équipés d'une sonde Riata, deux ont présenté une fracture de sonde. Ces deux modèles ont en effet été incriminés dans la survenue préférentielle de fractures de sondes (32,72).

Le taux de complications précoces s'élève à 10% avec une différence statistiquement significative entre les trois modalités (6% dans les approches S-ICD et endovasculaire et 17% dans l'approche chirurgicale avec  $p=0.0029$ ). Toutes ces complications n'ont certes pas conduit à une reprise interventionnelle, mais ont pu prolonger l'hospitalisation, la durée du drainage pleural, être responsables de déglobulisation, de douleurs et d'inconfort pouvant alors contribuer au préjudice psychologique de l'hospitalisation pour l'enfant et sa famille. Cependant, si l'on ne conserve que les complications précoces ayant conduit à une reprise interventionnelle et que l'on élimine les patients ayant été implantés dans le même temps qu'une chirurgie cardiaque structurale, le taux global diminue à 3% ( $n=10$ ), avec  $n=3$  pour l'approche endovasculaire (1 hématome, 1 infection de loge, 1 épanchement péricardique),  $n=6$  pour l'approche chirurgicale (5 épanchements pleuraux et 1 changement de coil pour impédance élevée) et  $n=1$  pour l'approche S-ICD (1 épanchement pleural). On ne retrouve alors plus de différence statistiquement significative entre les différentes approches ( $p=0.3071$ ). Nous pouvons par ailleurs noter l'absence de cas de thrombose vasculaire et la présence d'un seul cas de sténose vasculaire dans notre cohorte, bien qu'elles soient assez décrites dans la littérature pédiatrique (40,41). Cela pourrait être expliqué par le fait que notre



population était « primo-implantée » et que l'âge moyen d'implantation d'un DAI endovasculaire est de 13.2ans pour un poids moyen de 48.3kg, laissant supposer un abord veineux de calibre suffisant.

Nous pouvons souligner l'homogénéité de nos données par rapport à celles de la cohorte parisienne de l'hôpital Necker comprenant 122 enfants implantés avant 18 ans et ayant fait l'objet d'une publication très récente (73). Les auteurs retrouvaient pour une durée moyenne de suivi de 4.8 années, un taux de complications tardives de 30% avec l'approche chirurgicale et de 24% avec l'approche endovasculaire. Le taux de dysfonction de sonde était de 23% dans l'approche chirurgicale et de 8% dans l'approche transveineuse. Après ajustement sur l'âge à l'implantation, il n'était pas retrouvé de différence significative entre les deux approches en termes de survenue de complications. Le taux de chocs inappropriés était également assez faible à 8%. L'homogénéité des résultats entre ce travail et le nôtre (comprenant la plupart des enfants de la cohorte parisienne) va dans le sens d'une certaine homogénéité des taux de complications entre les différents centres français.

Enfin, conformément aux données de la littérature, la cardiomyopathie hypertrophique représente dans notre étude la principale pathologie implantée (25,67,68). Celle-ci présente un taux d'implantations en prévention primaire très élevé à 67% à un âge moyen de 12.4 ans. En effet, les facteurs de risque de mort subite sont très bien identifiés dans la CMH et ont permis l'élaboration de recommandations spécifiques d'implantation en prévention primaire dans les recommandations de l'ESC de 2014 (grade IIa). Enfin, le syndrome du QT long représente la première arythmie cardiaque héréditaire implantée (25,67,68).

## B. La défibrillation sous-cutanée, une approche prometteuse

Dans notre cohorte, 87 enfants soit 28% de l'effectif total ont été implantés d'un S-ICD, témoignant d'une nette progression depuis les études précédentes. Les avantages de cette approche sont certains, puisqu'elle permet de s'affranchir des complications liées au



positionnement endovasculaire des sondes, préserve le capital veineux, facilite l'extraction du matériel et reste moins invasive que l'approche chirurgicale.

Dans la littérature, les données de sécurité et d'efficacité du S-ICD chez l'enfant sont favorables, basées le plus souvent sur de petites cohortes spécifiquement pédiatriques (74,75) mais plus récemment sur une étude japonaise de plus grande importance rassemblant 62 enfants (76). Cette dernière retrouve pour une durée de suivi moyenne de 27 mois, un taux de chocs inappropriés de 21% et l'absence de fracture de sonde ou d'infection de matériel à long terme. Les deux plus grandes cohortes disponibles (n = 81 et n = 115) (77,78) regroupent une population mixte pédiatrique et congénitale adulte, retrouvant pour un suivi moyen de 19 à 32 mois, un taux de chocs inappropriés de 13 et 16% et de complications tardives de 9 et 4%. Une méta-analyse récente regroupant 236 enfants et jeunes adultes (76 S-ICD et 160 endovasculaires) était en faveur d'un plus faible risque composite de complications liées au matériel et de chocs inappropriés dans le groupe S-ICD.

A notre connaissance, notre étude constitue à ce jour la plus grande cohorte S-ICD spécifiquement pédiatrique et confirme les résultats encourageants des études précédentes. En effet, cette approche est efficace puisqu'aucun patient n'a présenté de choc inefficace et reste sûre avec un taux de complications maîtrisé. En effet, le taux de complications tardives est plus faible qu'avec les autres approches de défibrillation : 9% en comptant l'ensemble des complications tardives, dont la majorité est représentée par des dysfonctions de boîtier et des usures prématurées de la batterie. Par le passé, certains boîtiers notamment produits par l'entreprise Cameron Health avait été rappelés pour dysfonctionnement prématuré. Ainsi, ces complications semblent être plus en rapport avec un problème d'ordre technologique (désormais révolu) que liées à la modalité d'implantation elle-même. Si l'on étudie le premier CJP, on retrouve un taux d'infection de matériel ou de dysfonctionnement de sonde bien plus faible avec cette approche : 2% contre 18% et 28%, avec une différence statistiquement significative en univarié. On ne retrouve aucun dysfonctionnement de sonde dans le groupe S-ICD à l'image du travail de *Mori et al.* (76). Il est vrai que dans le groupe S-ICD, les patients sont significativement plus âgés que dans les deux autres groupes d'implantation, sélectionnant alors des profils moins à risque de complications, puisqu'ayant déjà pour la plupart d'entre eux réalisé une bonne partie de leur



croissance staturo-pondérale. Cependant, en analyse multivariée, après ajustement sur le groupe d'âge à l'implantation, la modalité de défibrillation et le type de cardiopathie, le risque de survenue du CJP1 est statistiquement plus faible dans le groupe S-ICD par rapport au groupe chirurgical ( $p = 0,0072$ ) et l'on retrouve une forte tendance à la réduction de ce risque par rapport au groupe endovasculaire, à la limite de la significativité statistique ( $p=0,0582$ ). Une population légèrement plus importante aurait probablement permis par gain de puissance statistique, de retrouver une différence significative.

Le taux de survenue de chocs inappropriés est assez faible à 8%, essentiellement en rapport avec la sur-détection de l'onde T (72% des cas) et sans différence statistiquement significative entre les différentes approches de défibrillation. Ce taux fait partie des plus faibles identifiés dans la littérature pédiatrique et mixte S-ICD, retrouvant des taux compris entre 7 et 25% (61,77,79). On pourrait y voir notamment l'impact de la programmation en « dual-zone » avec une zone conditionnelle et une zone de chocs, des nouveaux algorithmes SMART Pass et le développement de la télécardiologie avec le système « Latitude ». Aussi, le travail de *Mori et al.* retrouve un taux de chocs inappropriés plus élevé à 21% pour une durée de suivi de 27 mois mais avec un profil de patients assez différent puisque seuls 31% d'entre eux étaient causés par une sur-détection de l'onde T, la majorité étant en rapport avec des épisodes de tachycardie sinusale et supraventriculaire (76). Ces différences peuvent traduire un profil d'âge différent à l'implantation, puisque dans leur étude l'âge médian et l'intervalle interquartile sont de 14 ans et (11-16 ans), alors que les patients les plus jeunes implantés dans notre cohorte ont 11 ans. Le nombre important de patients âgés de moins de 11 ans (allant même jusqu'à 3 ans) peut-être logiquement associé à un sur-risque de chocs inappropriés notamment sur des épisodes de tachycardie sinusale (60). Par ailleurs, 12.9% des patients de leur cohorte ont été implantés d'un S-ICD sans même avoir passé les tests d'éligibilité au S-ICD et nous ne connaissons pas la proportion d'entre eux ayant subi des chocs inappropriés.

Lorsque l'on compare ces données à celles des dernières grandes études adultes S-ICD (PRAETORIAN et UNTOUCHED), le taux de chocs inappropriés de notre groupe S-ICD est très légèrement supérieur, concernant 8% des enfants pour une durée de suivi moyenne de 39 mois



contre 9,6% des adultes pour un suivi de 49 mois et 2,7% des adultes pour un suivi de 17 mois (29,80).

Enfin, lorsque l'on combine le premier CJP et la survenue de chocs inappropriés (CJP2), on observe toujours un taux plus faible dans le groupe S-ICD avec une différence statistiquement significative en univarié (10% contre 26% et 33% pour les approches endovasculaire et chirurgicale respectivement). Cependant, en analyse multivariée, on ne retrouve plus de différence statistiquement significative entre les différentes modalités de défibrillation.

Le taux de chocs appropriés est de 21% dans notre étude, significativement plus faible que dans le travail de *Mori et al.*, où il était retrouvé à 40% pour une durée de suivi identique de 40 mois (76). On peut expliquer cette différence par la plus grande proportion d'implantations en prévention secondaire chez *Mori et al.* à 90,3% contre 69% dans notre groupe S-ICD. Par ailleurs, nous ne connaissons pas la durée de détection avant thérapie programmée par leur équipe. Enfin, le taux de chocs appropriés retrouvé dans notre travail est assez homogène par rapport à la plupart des autres cohortes, retrouvant des taux compris entre 9 et 26% (60,75,77–79).

L'approche S-ICD paraît donc particulièrement séduisante, mais ses limites sont multiples, empêchant alors sa généralisation à tous les patients.

D'abord, cette approche ne peut être retenue pour les plus jeunes enfants puisque le volume important du boîtier augmente le risque d'extériorisation, d'infection locale et le préjudice esthétique (59). Ainsi, sur une série historique, sur 16 enfants implantés, trois avaient été repris pour érosion cutanée et désunion cicatricielle, avec finalement un repositionnement dans une loge un peu plus haute (79). Depuis, la technologie a bénéficié d'une certaine miniaturisation des boîtiers, permettant l'implantation d'un S-ICD chez de très petits gabarits, notamment à partir de 19-20kgs avec un positionnement du boîtier en intermusculaire (entre le dentelé antérieur et le grand dorsal) (62,63). On ne retrouve d'ailleurs pas de surrisque de complications avec ce positionnement (77). Par ailleurs, il a été récemment décrit l'implantation d'un S-ICD chez un très jeune patient de 3 ans, pesant 10,75kgs, avec une incurvation en « C » de la sonde de défibrillation,



mais sans préciser la localisation du boîtier de défibrillation (76). Dans l'étude historique de Bardy et al., de multiples positionnements de sonde et de boîtier avaient été testés, avec une bonne efficacité sur la réduction d'arythmies ventriculaires (81). Dans notre étude, le poids minimal à l'implantation d'un S-ICD est de 27kgs, sans aucun cas rapporté d'extériorisation de boîtier ou de mauvaise cicatrisation cutanée.

Par ailleurs, cette approche n'est évidemment pas adaptée aux patients stimulo-dépendants et ne peut délivrer de thérapies par ATP. Cependant, aucun patient S-ICD de notre cohorte n'a été repris pour changement de modalité de défibrillation dans cette optique. Ainsi, l'estimation des profils de stimulo-dépendance sous bêtabloqueurs ou AAR semble performante pour la sélection de la modalité de défibrillation. Par ailleurs, les analyses récentes menées sur la cohorte adulte PRAETORIAN ne retrouvant pas de différence de nombre de chocs appropriés entre le groupe S-ICD et endovasculaire peuvent faire discuter l'impact clinique de l'ATP (82).

Enfin, l'absence d'un ratio adapté entre les QRS et l'onde T, la présence d'un allongement majeur du QTc ou des QRS empêche l'accès à cette approche chez 26% des patients pédiatriques (58).

Finalement, ces données encourageantes tendent à faire de l'approche sous-cutanée une modalité de premier choix dans la population pédiatrique, en prenant soin de tenir compte des limites évoquées ci-dessus.

### C. Limites de l'étude

Notre travail comporte plusieurs limites qu'il convient de présenter pour ne pas risquer une surinterprétation de nos résultats.

Tout d'abord, le caractère rétrospectif de l'étude et le recueil multicentrique des données réalisé par des investigateurs différents peuvent être responsable d'une hétérogénéité dans la qualité des données.

Nous n'avons malheureusement pas été en mesure de récupérer les tracés EGM lors des événements rythmiques. Ceux-ci nous auraient pourtant permis de distinguer avec certitude le caractère approprié ou non des chocs ainsi que leur cause évoquée. Cela pourrait alors participer à



sous-estimer le taux de chocs inappropriés retrouvé dans notre étude. Par ailleurs, nous ne disposons pas d'informations sur la programmation des DAI (zones de détection et de thérapies), influençant pourtant le taux de chocs inappropriés.

Nous n'évaluons pas dans ce travail l'impact psychologique induit par les implantations de DAI, le suivi et les complications potentielles. Aussi, le préjudice esthétique diffère selon les approches de défibrillation : la visibilité du boîtier étant maximale avec l'approche S-ICD et minimale avec l'approche chirurgicale, souvent mieux acceptée par les parents et les enfants.

La durée moyenne de suivi diffère selon les groupes, significativement plus courte dans l'approche S-ICD, pouvant alors participer à sous-estimer le taux de complications à long terme comparativement aux autres approches.

Aussi, la période d'inclusion de l'étude s'étend jusqu'à une quinzaine d'années durant lesquelles des améliorations des systèmes de défibrillation, de programmation et des techniques d'implantation ont fait évoluer les pratiques, contribuant alors à une certaine hétérogénéité dans notre population.

Enfin, bien que la durée du suivi moyen soit de 5.5 années, certaines complications survenant à très long terme dans les cas d'implantations endovasculaires (telles que les occlusions vasculaires et les endocardites) ne sont que peu prises en compte dans ce travail. Cependant, ces risques doivent bel et bien être pris en compte avant de choisir la modalité implantatoire chez un enfant.





## VI. Conclusion

---

Nous avons donc réalisé dans cette étude observationnelle et rétrospective, le premier état des lieux de l'implantation des DAI chez l'enfant en France au cours des 15 dernières années. Nous avons pu démontrer l'efficacité et la sûreté de l'approche sous-cutanée (S-ICD) dans la population pédiatrique, cette modalité étant par ailleurs responsable de moins de complications tardives que l'approche chirurgicale ou endovasculaire.

Aussi, alors qu'en analyse univariée l'approche endovasculaire était associée à moins de complications que l'approche chirurgicale, cette différence n'était plus significative après ajustement sur les facteurs confondants tels que l'âge à l'implantation. Ces résultats suggèrent le fait que les différences de sûreté entre ces deux approches sont principalement liées aux caractéristiques du patient à l'implantation.

Ces données pourraient plaider pour l'utilisation préférentielle du S-ICD chez l'enfant en l'absence de stimulo-dépendance, en cas de gabarit adapté et sous réserve de l'étape de screening. Chez les autres patients, le choix de la meilleure approche de défibrillation semble encore épineux puisque notre étude n'analyse qu'en partie le risque à très long terme de compromission du réseau veineux lié au passage endovasculaire des sondes.



## VII. Annexes

		NON(N=215)	OUI(N=91)	Variable	N	HR	95% IC	p-value
Groupe d'âge	YC	16 (7%)	10 (11%)	YC	306	1.53	0.78 ; 3.01	0.3222
	BGP	73 (34%)	27 (30%)	BGP	.	0.88	0.55 ; 1.39	
	AGP	126 (59%)	54 (59%)	AGP		1.00		
Age (années)	Moy±ET	12.7+/-3.1	12.5+/-3.5	Age (années)	306	0.97	0.91 ; 1.04	0.4020
Type DAI	S-ICD	69 (32%)	18 (20%)	Endovasculaire	306	1.00		0.3807
	Endovasculaire	62 (29%)	41 (45%)	S-ICD	.	0.70	0.40 ; 1.23	
	Chirurgical	84 (39%)	32 (35%)	Chirurgical		0.78	0.49 ; 1.24	
Poids	Moy±ET	44.9+/-17.5	48.0+/-18.2	Poids	251	1.01	0.99 ; 1.02	0.3766
Taille	Moy±ET	152.2+/-20.1	152.1+/-20.2	Taille	235	1.00	0.98 ; 1.01	0.5221
IMC	Moy±ET	19.0+/-4.1	20.3+/-5.3	IMC	234	1.04	1.00 ; 1.09	<b>0.0492</b>
Cardiopathie (Regroupement)	CMH	76 (35%)	32 (35%)	Cardiopathie CMH	306	0.53	0.25 ; 1.12	<b>0.0284</b>
	CMD, Congénitale ou Autre	38 (18%)	22 (24%)	Cardiopathie CMD, Congénitale ou Autre	.	0.76	0.35 ; 1.65	
	Dysplasies arythmogènes	12 (6%)	9 (10%)	Cardiopathie Dysplasies arythmogènes		1.00		
	Arythmies héréditaires	89 (41%)	28 (31%)	Cardiopathie Arythmies héréditaires		0.38	0.18 ; 0.82	
Indication pacing initial	OUI	28 (13%)	3 (3%)	Indication pacing initial OUI	303	0.27	0.09 ; 0.86	<b>0.0268</b>
Indication d'implantation DAI	Primaire	98 (46%)	23 (25%)	indication DAI primaire	306	0.49	0.30 ; 0.78	<b>0.0030</b>
	Secondaire	117 (54%)	68 (75%)	indication DAI secondaire		1.00		
Année d'implantation	Moy±ET	2014.3+/-4.1	2012.5+/-3.7	Année d'implantation	306	0.98	0.93 ; 1.03	0.4366
Complications à l'implantation	OUI	22 (10%)	10 (11%)	Complications à l'implantation OUI	306	1.03	0.54 ; 1.99	0.9211
Sonde A/V	Épicardique	82 (62%)	31 (48%)	sonde A/V épiscopardique	197	0.77	0.47 ; 1.26	0.2938
	Transveineuse	51 (38%)	33 (52%)	sonde A/V Transveineuse		1.00		
Sonde DAI	Epicardique	48 (23%)	12 (14%)	sonde DAI epicardique	293	1.00		0.2140
	Pleural	23 (11%)	13 (15%)	sonde DAI pleural		1.90	0.87 ; 4.16	
	Transveineuse	58 (28%)	38 (44%)	sonde DAI transveineuse	.	1.76	0.92 ; 3.38	
	Sonde sous cutanée	78 (38%)	23 (27%)	sonde DAI sonde sous cutanée	.	1.23	0.61 ; 2.47	
Changement de boîtier	OUI	54 (26%)	36 (43%)	changement de boîtier OUI	287	1.16	0.74 ; 1.81	0.5223
Changement du type de DAI	OUI	17 (9%)	7 (11%)	Changement du type de DAI OUI	245	0.63	0.28 ; 1.43	0.2688

**Tableau supplémentaire 1** : Analyse des facteurs associés à la survenue d'un choc approprié, analyse statistique avec régression de Cox



**Facteurs associés à la survenue d'un choc inapproprié durant le suivi**

		NON(N=272)	OUI(N=34)	Variable	N	HR	95% IC	p-value
Groupe d'âge	YC	25 (9%)	1 (3%)	YC	306	0.41	0.05 ; 3.08	0.1502
	BGP	84 (31%)	16 (47%)	BGP	.	1.73	0.88 ; 3.43	
	AGP	163 (60%)	17 (50%)	AGP		1.00		
Age (années)	Moy±ET	12.7+/-3.2	12.1+/-2.9	Age (années)	306	0.95	0.86 ; 1.05	0.3398
Type DAI	S-ICD	80 (29%)	7 (21%)	Endovasculaire	306	1.00		0.9005
	Endovasculaire	88 (32%)	15 (44%)	S-ICD	.	0.84	0.33 ; 2.13	
	Chirurgical	104 (38%)	12 (35%)	Chirurgical		0.86	0.40 ; 1.85	
Poids	Moy±ET	45.5+/-17.5	48.2+/-19.4	Poids	251	1.01	0.99 ; 1.03	0.5672
Taille	Moy±ET	152.1+/-20.4	152.4+/-17.8	Taille	235	1.00	0.98 ; 1.02	0.8453
IMC	Moy±ET	19.2+/-4.1	20.7+/-7.1	IMC	234	1.05	0.98 ; 1.12	0.1569
Cardiopathie (Regroupement)	CMH	99 (36%)	9 (26%)	Cardiopathie CMH	306	0.50	0.13 ; 1.83	0.5036
	CMD, Congénitale ou Autre	55 (20%)	5 (15%)	Cardiopathie CMD, Congénitale ou Autre	.	0.55	0.13 ; 2.29	
	Dysplasies arythmogènes	18 (7%)	3 (9%)	Cardiopathie Dysplasies arythmogènes		1.00		
	Arythmies héréditaires	100 (37%)	17 (50%)	Cardiopathie Arythmies héréditaires		0.84	0.25 ; 2.88	
Indication pacing initial	OUI	30 (11%)	1 (3%)	Indication pacing initial OUI	303	0.26	0.04 ; 1.91	0.1854
Indication d'implantation DAI	Primaire	109 (40%)	12 (35%)	indication DAI primaire	306	0.87	0.43 ; 1.77	0.7077
	Secondaire	163 (60%)	22 (65%)	indication DAI secondaire		1.00		
Année d'implantation	Moy±ET	2013.9+/-3.9	2012.7+/-4.6	Année d'implantation	306	1.01	0.92 ; 1.11	0.8222
Complications à l'implantation	OUI	29 (11%)	3 (9%)	Complications à l'implantation OUI	306	0.75	0.23 ; 2.44	0.6286
Sonde A/V	Épicardique	102 (58%)	11 (50%)	sonde A/V épiscopardique	197	0.83	0.36 ; 1.92	0.6587
	Transveineuse	73 (42%)	11 (50%)	sonde A/V transveineuse		1.00		
Sonde DAI	Epicardique	55 (21%)	5 (17%)	sonde DAI epicardique	293	1.00		0.7511
	Pleural	34 (13%)	2 (7%)	sonde DAI pleural		0.57	0.11 ; 2.93	
	Transveineuse	83 (32%)	13 (43%)	sonde DAI sonde sous cutanée	.	1.23	0.42 ; 3.61	
	Sonde sous cutanée	91 (35%)	10 (33%)	sonde DAI transveineuse	.	1.24	0.43 ; 3.54	
Changement de boitier	OUI	78 (30%)	12 (40%)	changement de boitier OUI	287	0.79	0.36 ; 1.72	0.5554
Changement du type de DAI	OUI	18 (8%)	6 (24%)	Changement du type de DAI OUI	245	1.79	0.69 ; 4.65	0.2293

**Tableau supplémentaire 2** : Analyse des facteurs associés à la survenue d'un choc inapproprié, analyse statistique avec régression de Cox



**Facteurs associés à la survenue du CJP1 durant le suivi (infection de matériel ou dysfonctionnement de sonde)**

		NON(N=252)	OUI(N=54)	Variable	N	HR	95% IC	p-value
<b>Groupe d'âge</b>	YC	18 (7%)	8 (15%)	YC	306	3.20	1.42 ; 7.20	<b>0.0052</b>
	BGP	76 (30%)	24 (44%)	BGP	.	2.13	1.19 ; 3.80	
	AGP	158 (63%)	22 (41%)	AGP		1.00		
<b>Age (années)</b>	Moy±ET	12.9+/-3.1	11.3+/-3.4	Age (années)	306	0.87	0.81 ; 0.94	<b>0.0004</b>
<b>Type DAI</b>	S-ICD	85 (34%)	2 (4%)	S-ICD	306	0.24	0.06 ; 1.06	<b>0.0004</b>
	Endovasculaire	84 (33%)	19 (35%)	Endovasculaire		1.00		
	Chirurgical	83 (33%)	33 (61%)	Chirurgical		2.31	1.29 ; 4.12	
<b>Poids</b>	Moy±ET	47.1+/-17.5	40.4+/-17.8	Poids	251	0.98	0.96 ; 0.99	<b>0.0085</b>
<b>Taille</b>	Moy±ET	153.8+/-19.5	145.1+/-21.1	Taille	235	0.98	0.97 ; 0.99	<b>0.0029</b>
<b>IMC</b>	Moy±ET	19.5+/-4.5	18.7+/-4.5	IMC	234	0.96	0.89 ; 1.03	0.2721
<b>Cardiopathie (Regroupement)</b>	CMH	85 (34%)	23 (43%)	Cardiopathie CMH	306	2.27	0.54 ; 9.66	0.5012
	CMD, Congénitale ou Autre	53 (21%)	7 (13%)	Cardiopathie CMD, Congénitale ou Autre	.	1.36	0.28 ; 6.56	
	Dysplasies arythmogènes	19 (8%)	2 (4%)	Cardiopathie dysplasies arythmogènes		1.00		
	Arythmies héréditaires	95 (38%)	22 (41%)	Cardiopathie Arythmies héréditaires		1.88	0.44 ; 8.01	
<b>Indication pacing initial</b>	OUI	23 (9%)	8 (15%)	Indication pacing initial OUI	303	1.65	0.78 ; 3.51	0.1912
<b>Indication d'implantation DAI</b>	Primaire	95 (38%)	26 (48%)	indication DAI primaire	306	1.48	0.86 ; 2.52	0.1536
	Secondaire	157 (62%)	28 (52%)	indication DAI secondaire		1.00		
<b>Année d'implantation</b>	Moy±ET	2014.3+/-3.9	2011.3+/-3.8	Année d'implantation	306	0.95	0.88 ; 1.03	0.1859
<b>Complications à l'implantation</b>	OUI	24 (10%)	8 (15%)	Complications à l'implantation OUI	306	1.50	0.70 ; 3.17	0.2948
<b>Sonde A/V</b>	Épicardique	81 (54%)	32 (70%)	sonde A/V épiscopardique	197	2.35	1.24 ; 4.49	<b>0.0092</b>
	Transveineuse	70 (46%)	14 (30%)	sonde A/V transveineuse		1.00		
<b>Sonde DAI</b>	Epicardique	42 (17%)	18 (36%)	Sonde DAI epicardique	293	1.00		<b>0.0012</b>
	Pleural	29 (12%)	7 (14%)	sonde DAI pleural		0.48	0.20 ; 1.15	
	Transveineuse	80 (33%)	16 (32%)	sonde DAI sonde sous cutanée	.	0.28	0.13 ; 0.63	
	Sonde sous cutanée	92 (38%)	9 (18%)	sonde DAI transveineuse	.	0.29	0.14 ; 0.58	

**Tableau supplémentaire 3** : Analyse des facteurs associés à la survenue du CJP1 durant le suivi avec régression de Cox



**Facteurs associés à la survenue du CJP2 durant le suivi (infection de matériel ou dysfonctionnement de sonde ou choc inapproprié)**

		NON(N=232)	OUI(N=74)	Variable	N	HR	95% IC	p-value
<b>Groupe d'âge</b>	YC	17 (7%)	9 (12%)	YC	306	2.23	1.07 ; 4.66	<b>0.0206</b>
	BGP	69 (30%)	31 (42%)	BGP	.	1.80	1.11 ; 2.93	.
	AGP	146 (63%)	34 (46%)	AGP		1.00		
<b>Age (années)</b>	Moy±ET	13.0+/-3.1	11.7+/-3.4	Age (années)	306	0.90	0.84 ; 0.96	<b>0.0012</b>
<b>Type DAI</b>	S-ICD	78 (34%)	9 (12%)	S-ICD	306	0.64	0.30 ; 1.40	<b>0.0080</b>
	Endovasculaire	76 (33%)	27 (36%)	Endovasculaire		1.00		
	Chirurgical	78 (34%)	38 (51%)	Chirurgical		1.76	1.06 ; 2.91	
<b>Poids</b>	Moy±ET	46.7+/-17.4	43.2+/-18.6	Poids	251	0.99	0.97 ; 1.00	<b>0.0781</b>
<b>Taille</b>	Moy±ET	153.6+/-19.7	147.8+/-20.7	Taille	235	0.99	0.97 ; 1.00	<b>0.0168</b>
<b>IMC</b>	Moy±ET	19.4+/-4.1	19.4+/-5.6	IMC	234	1.00	0.95 ; 1.06	0.9813
<b>Cardiopathie (Regroupement)</b>	CMH	81 (35%)	27 (36%)	Cardiopathie CMH	306	1.21	0.42 ; 3.45	0.8516
	CMD, Congénitale ou Autre	49 (21%)	11 (15%)	Cardiopathie CMD, Congénitale ou Autre	.	0.96	0.31 ; 3.04	
	Dysplasies arythmogènes	17 (7%)	4 (5%)	Cardiopathie Dysplasies arythmogènes		1.00		
	Arythmies héréditaires	85 (37%)	32 (43%)	Cardiopathie Arythmies héréditaires		1.28	0.45 ; 3.63	
<b>Indication pacing initial</b>	OUI	23 (10%)	8 (11%)	Indication pacing initial OUI	303	1.13	0.54 ; 2.35	0.7474
<b>Indication d'implantation DAI</b>	Primaire	89 (38%)	32 (43%)	indication DAI primaire	306	1.21	0.76 ; 1.92	0.4182
	Secondaire	143 (62%)	42 (57%)	indication DAI secondaire		1.00		
<b>Année d'implantation</b>	Moy±ET	2014.2+/-4.0	2012.4+/-4.0	Année d'implantation	306	1.00	0.94 ; 1.06	0.9607
<b>Complications à l'implantation</b>	OUI	23 (10%)	9 (12%)	Complications à l'implantation OUI	306	1.15	0.57 ; 2.31	0.6957
<b>Sonde A/V</b>	Épicardique	76 (54%)	37 (65%)	sonde A/V épiscopardique	197	1.82	1.04 ; 3.18	<b>0.0351</b>
	Transveineuse	64 (46%)	20 (35%)	sonde A/V Transveineuse		1.00		
<b>Sonde DAI</b>	Epicardique	41 (18%)	19 (28%)	Sonde DAI épiscopardique	293	1.00		0.1087
	Pleural	28 (12%)	8 (12%)	sonde DAI pleural		0.55	0.24 ; 1.27	
	Transveineuse	73 (32%)	23 (34%)	sonde DAI sonde sous cutanée	.	0.55	0.29 ; 1.05	
	Sonde sous cutanée	83 (37%)	18 (26%)	sonde DAI transveineuse	.	0.48	0.26 ; 0.90	

**Tableau supplémentaire 4 : Analyse des facteurs associés à la survenue du CJP2 durant le suivi avec régression de Cox**



## VIII. Bibliographie

---

1. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. :130.
2. Fishman GI, Chugh SS, DiMarco JP, Albert CM, Anderson ME, Bonow RO, et al. Sudden Cardiac Death Prediction and Prevention: Report From a National Heart, Lung, and Blood Institute and Heart Rhythm Society Workshop. *Circulation*. 30 nov 2010;122(22):2335-48.
3. Ackerman M, Atkins DL, Triedman JK. Sudden Cardiac Death in the Young. *Circulation*. 8 mars 2016;133(10):1006-26.
4. Winkel BG, Risgaard B, Sadjadieh G, Bundgaard H, Haunso S, Tfelt-Hansen J. Sudden cardiac death in children (1-18 years): symptoms and causes of death in a nationwide setting. *Eur Heart J*. 1 avr 2014;35(13):868-75.
5. Fox CS, Evans JC, Larson MG, Kannel WB, Levy D. Temporal Trends in Coronary Heart Disease Mortality and Sudden Cardiac Death From 1950 to 1999: The Framingham Heart Study. *Circulation*. 3 août 2004;110(5):522-7.
6. Meyer L, Stubbs B, Fahrenbruch C, Maeda C, Harmon K, Eisenberg M, et al. Incidence, Causes, and Survival Trends From Cardiovascular-Related Sudden Cardiac Arrest in Children and Young Adults 0 to 35 Years of Age: A 30-Year Review. *Circulation*. 11 sept 2012;126(11):1363-72.
7. de Visme S, Chalumeau M, Levieux K, Patural H, Harrewijn I, Briand-Huchet E, et al. National Variations in Recent Trends of Sudden Unexpected Infant Death Rate in Western Europe. *J Pediatr*. nov 2020;226:179-185.e4.
8. 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.
9. Schwartz PJ, Crotti L. QTc Behavior During Exercise and Genetic Testing for the Long-QT Syndrome. *Circulation*. 15 nov 2011;124(20):2181-4.
10. Goldenberg I, Moss AJ, Peterson DR, McNitt S, Zareba W, Andrews ML, et al. Risk Factors for Aborted Cardiac Arrest and Sudden Cardiac Death in Children With the Congenital Long-QT Syndrome. *Circulation*. 29 avr 2008;117(17):2184-91.
11. Yan GX, Kowey PR, Antzelevitch C, éditeurs. Management of Cardiac Arrhythmias [Internet]. Cham: Springer International Publishing; 2020 [cité 27 nov 2022]. (Contemporary Cardiology). Disponible sur: <https://link.springer.com/10.1007/978-3-030-41967-7>
12. Sarquella-Brugada G, Campuzano O, Iglesias A, Sánchez-Malagón J, Guerra-Balic M, Brugada J, et al. Genetics of sudden cardiac death in children and young athletes. *Cardiol Young*. avr 2013;23(2):159-73.
13. Liu N, Ruan Y, Priori SG. Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia. *Prog Cardiovasc Dis*. juill 2008;51(1):23-30.
14. Peltenburg PJ, Kallas D, Bos JM, Lieve KVV, Franciosi S, Roston TM, et al. An International Multicenter Cohort Study on  $\beta$ -Blockers for the Treatment of Symptomatic Children With Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia. *Circulation*. févr 2022;145(5):333-44.
15. Iribarren C, Round AD, Peng JA, Lu M, Klatsky AL, Zaroff JG, et al. Short QT in a Cohort of 1.7 Million Persons: Prevalence, Correlates, and Prognosis: Short QT: Prevalence, Correlates, and Prognosis. *Ann Noninvasive Electrocardiol*. sept 2014;19(5):490-500.



16. Skinner JR, Winbo A, Abrams D, Vohra J, Wilde AA. Channelopathies That Lead to Sudden Cardiac Death: Clinical and Genetic Aspects. *Heart Lung Circ.* janv 2019;28(1):22-30.
17. Mishra V, Zaidi S, Axiaq A, Harky A. Sudden cardiac death in children with congenital heart disease: a critical review of the literature. *Cardiol Young.* nov 2020;30(11):1559-65.
18. Liberthson RR. Sudden Death from Cardiac Causes in Children and Young Adults. *N Engl J Med.* 18 avr 1996;334(16):1039-44.
19. Silka MJ, Bar-Cohen Y. A Contemporary Assessment of the Risk for Sudden Cardiac Death in Patients With Congenital Heart Disease. *Pediatr Cardiol.* mars 2012;33(3):452-60.
20. Ho CY, Charron P, Richard P, Girolami F, Van Spaendonck-Zwarts KY, Pinto Y. Genetic advances in sarcomeric cardiomyopathies: state of the art. *Cardiovasc Res.* 1 avr 2015;105(4):397-408.
21. Heersche JHM, Blom NA, Van De Heuvel F, Blank C, Reimer AG, Clur SA, et al. Implantable Cardioverter Defibrillator Therapy for Prevention of Sudden Cardiac Death in Children in The Netherlands. *Pacing Clin Electrophysiol.* févr 2010;33(2):179-85.
22. 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.* avr 2008;51(17):1685-91.
23. Burns KM, Evans F, Kaltman JR. Pediatric ICD utilization in the United States from 1997 to 2006. *Heart Rhythm.* janv 2011;8(1):23-8.
24. 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.
25. Lewandowski M, Syska P, Kowalik I. Children and young adults treated with transvenous and subcutaneous implantable cardioverter-defibrillators: a 22-year single-center experience and new perspectives. *Kardiol Pol.* 25 sept 2020;78(9):869-74.
26. Ezzat VA, Lee V, Ahsan S, Chow AW, Segal O, Rowland E, et al. A systematic review of ICD complications in randomised controlled trials versus registries: is our 'real-world' data an underestimation? *Open Heart.* févr 2015;2(1):e000198.
27. van Rees JB, de Bie MK, Thijssen J, Borleffs CJW, Schalijs MJ, van Erven L. Implantation-Related Complications of Implantable Cardioverter-Defibrillators and Cardiac Resynchronization Therapy Devices. *J Am Coll Cardiol.* août 2011;58(10):995-1000.
28. van der Heijden AC, Borleffs CJW, Buiten MS, Thijssen J, van Rees JB, Cannegieter SC, et al. The clinical course of patients with implantable cardioverter-defibrillators: Extended experience on clinical outcome, device replacements, and device-related complications. *Heart Rhythm.* juin 2015;12(6):1169-76.
29. Knops RE, Olde Nordkamp LRA, Delnoy PPHM, Boersma LVA, Kuschyk J, El-Chami MF, et al. Subcutaneous or Transvenous Defibrillator Therapy. *N Engl J Med.* 6 août 2020;383(6):526-36.
30. 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.
31. Janson CM, Patel AR, Bonney WJ, Smoots K, Shah MJ. Implantable Cardioverter-Defibrillator Lead Failure in Children and Young Adults. *J Am Coll Cardiol.* janv 2014;63(2):133-40.
32. 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.

33. Maron BJ, Spirito P, Ackerman MJ, Casey SA, Semsarian C, Estes NAM, et al. Prevention of Sudden Cardiac Death With Implantable Cardioverter-Defibrillators in Children and Adolescents With Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. avr 2013;61(14):1527-35.
34. 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*. janv 1999;83(2):263-6.
35. Shah MJ. Implantable Cardioverter Defibrillator-Related Complications in the Pediatric Population. *Pacing Clin Electrophysiol*. juill 2009;32:S71-4.
36. Sears SF, Amant JBSt, Zeigler V. Psychosocial Considerations for Children and Young Adolescents with Implantable Cardioverter Defibrillators: An Update. *Pacing Clin Electrophysiol*. juill 2009;32:S80-2.
37. Koopman HM, Vrijmoet-Wiersma CMJ, Langius JND, van den Heuvel F, Clur SA, Blank CA, et al. Psychological Functioning and Disease-Related Quality of Life in Pediatric Patients With an Implantable Cardioverter Defibrillator. *Pediatr Cardiol*. avr 2012;33(4):569-75.
38. Costa R, Tamaki WT, Crevelari ES, Moreira LFP, Filho MM. Incidence of Shock and Quality of Life in Young Patients with Implantable Cardioverter-Defibrillator.
39. Zeigler VL, Nelms T. Almost Normal: Experiences of Adolescents With Implantable Cardioverter Defibrillators. *J Spec Pediatr Nurs*. avr 2009;14(2):142-51.
40. Vos LM, Kammeraad JAE, Freund MW, Blank AC, Breur JMPJ. Long-term outcome of transvenous pacemaker implantation in infants: a retrospective cohort study. *Europace*. 31 mai 2016;euw031.
41. 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.
42. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Mercier LA, Fernandes SM, Côté JM, et al. Transvenous Pacing Leads and Systemic Thromboemboli in Patients With Intracardiac Shunts: A Multicenter Study. *Circulation*. 23 mai 2006;113(20):2391-7.
43. Glikson M, Nielsen JC, Kronborg MB, Michowitz Y, Auricchio A, Barbash IM, et al. 2021 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. *Eur Heart J*. 14 sept 2021;42(35):3427-520.
44. 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.
45. 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*. déc 1996;19(12):2150-2.
46. 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*. févr 2010;7(2):193-8.





47. Balmer C, Gass M, Dave H, Duru F, Luechinger R. Magnetic resonance imaging of patients with epicardial leads: in vitro evaluation of temperature changes at the lead tip. *J Interv Card Electrophysiol.* déc 2019;56(3):321-6.
48. Horwood L, Attili A, Luba F, Ibrahim ESH, Parmar H, Stojanovska J, et al. Magnetic resonance imaging in patients with cardiac implanted electronic devices: focus on contraindications to magnetic resonance imaging protocols. *Europace.* 2 juin 2016;euw122.
49. 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. *EP Eur.* avr 2013;15(4):523-30.
50. 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.
51. Kriebel T, Ruschewski W, Gonzalez MGY, Walter K, Kroll J, Kampmann C, et al. ICD Implantation in Infants and Small Children: The Extracardiac Technique. *Pacing Clin Electrophysiol.* déc 2006;29(12):1319-25.
52. Pospiech T, Roubertie F, Jalal Z, Bordachar P, Thambo JB. New Technique for Surgical Epicardial Implantation of a Cardioverter-Defibrillator in Children and Adults With Congenital Heart Disease. *Ann Thorac Surg.* août 2016;102(2):615-9.
53. Schneider AE, Burkhart HM, Ackerman MJ, Dearani JA, Wackel P, Cannon BC. Minimally invasive epicardial implantable cardioverter-defibrillator placement for infants and children: An effective alternative to the transvenous approach. *Heart Rhythm.* sept 2016;13(9):1905-12.
54. 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.
55. Winkler F, Dave H, Weber R, Gass M, Balmer C. Long-term outcome of epicardial implantable cardioverter-defibrillator systems in children: results justify its preference in paediatric patients. *EP Eur.* 1 sept 2018;20(9):1484-90.
56. Tomaske M, Pretre R, Rahn M, Bauersfeld U. Epicardial and pleural lead ICD systems in children and adolescents maintain functionality over 5 years. *Europace.* 1 oct 2008;10(10):1152-6.
57. Müller MJ, Dieks JK, Backhoff D, Schneider HE, Ruschewski W, Tirilomis T, et al. Efficacy and safety of non-transvenous cardioverter defibrillators in infants and young children. *J Interv Card Electrophysiol.* mars 2019;54(2):151-9.
58. Campbell M, Moore JP, Sreeram N, von Alvensleben JC, Shah A, Batra A, et al. Predictors of electrocardiographic screening failure for the subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator in children: A prospective multicenter study. *Heart Rhythm.* mai 2018;15(5):703-7.
59. Bordachar P, Marquié C, Pospiech T, Pasquié JL, Jalal Z, Haissaguerre M, et al. Subcutaneous implantable cardioverter defibrillators in children, young adults and patients with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* janv 2016;203:251-8.
60. Bettin M, Larbig R, Rath B, Fischer A, Frommeyer G, Reinke F, et al. Long-Term Experience With the Subcutaneous Implantable Cardioverter-Defibrillator in Teenagers and Young Adults. *JACC Clin Electrophysiol.* déc 2017;3(13):1499-506.
61. Silveti MS, Pazzano V, Verticelli L, Battipaglia I, Saputo FA, Albanese S, et al. Subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator: is it ready for use in children and young



- adults? A single-centre study. *EP Eur.* 1 déc 2018;20(12):1966-73.
62. von Alvensleben JC, White C, Brateng C, Collins KK. Subcutaneous implantable cardioverter defibrillator placement in a 5-year-old patient: Modifications for the smallest patients. *Hear Case Rep.* août 2019;5(8):440-4.
63. Ferreiro-Marzal A, Rodríguez-Serrano F, Esteban-Molina M, González-Vargas T, Perin F, Garrido JM. Intermuscular S-ICD Implantation in Pediatric Patients. *Thorac Cardiovasc Surg.* janv 2020;68(01):068-71.
64. Tanner JM, Davies PSW. Clinical longitudinal standards for height and height velocity for North American children. *J Pediatr.* sept 1985;107(3):317-29.
65. Abbassi V. Growth and normal puberty. *Pediatrics.* août 1998;102(2 Pt 3):507-11.
66. Norrish G, Chubb H, Field E, McLeod K, Iliina M, Spentzou G, et al. Clinical outcomes and programming strategies of implantable cardioverter-defibrillator devices in paediatric hypertrophic cardiomyopathy: a UK National Cohort Study. *EP Eur.* 8 mars 2021;23(3):400-8.
67. Song MK, Uhm JS, Baek JS, Yoon JK, Na JY, Yu HT, et al. Clinical Outcomes of Implantable Cardioverter-Defibrillator in Pediatric Patients — A Korean Multicenter Study —. *Circ J.* 21 juill 2021;85(8):1356-64.
68. Frommeyer G, Feder S, Bettin M, Debus V, Köbe J, Reinke F, et al. Long-term single-center experience of defibrillator therapy in children and adolescents. *Int J Cardiol.* nov 2018;271:105-8.
69. DeWitt ES, Abrams DJ. Implantable cardioverter-defibrillators in children. *Arch Dis Child.* mars 2015;100(3):265-70.
70. Robinson JA, LaPage MJ, Atallah J, Webster G, Miyake CY, Ratnasamy C, et al. Outcomes of Pediatric Patients With Defibrillators Following Initial Presentation With Sudden Cardiac Arrest. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* févr 2021;14(2):e008517.
71. 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.* mai 2015;12(5):937-42.
72. Nishii N. Riata lead up to date. *J Cardiol Cases.* févr 2017;15(2):70-2.
73. Le Bos PA, Pontailier M, Maltret A, Kraiche D, Gaudin R, Barbanti C, et al. Epicardial vs. transvenous implantable cardioverter defibrillators in children. *EP Eur.* 3 févr 2023;euad015.
74. Silvetti MS, Tamburri I, Campisi M, Saputo FA, Cazzoli I, Cantarutti N, et al. ICD Outcome in Pediatric Cardiomyopathies. *J Cardiovasc Dev Dis.* 20 janv 2022;9(2):33.
75. Sarubbi B, Colonna D, Corra A, Romeo E, D'Alto M, Palladino MT, et al. Subcutaneous implantable cardioverter defibrillator in children and adolescents: results from the S-ICD “Monaldi care” registry. *J Interv Card Electrophysiol.* mars 2022;63(2):283-93.
76. Mori H, Sumitomo N, Tsutsui K, Fukunaga H, Hayashi H, Nakajima H, et al. Efficacy of Subcutaneous implantable cardioverter-defibrillators in  $\leq 18$  year-old CHILDREN: SAVE-CHILDREN registry. *Int J Cardiol.* janv 2023;371:204-10.
77. Silvetti MS, Bruyndonckx L, Maltret A, Gebauer R, Kwiatkowska J, Környei L, et al. The SIDECAR project: S-ICD registry in European paediatric and young Adult patients with congenital heart defects. *EP Eur.* 16 févr 2023;25(2):460-8.
78. von Alvensleben JC, Dechert B, Bradley DJ, Fish FA, Moore JP, Pilcher TA, et al. Subcutaneous Implantable Cardioverter-Defibrillators in Pediatrics and Congenital Heart Disease. *JACC Clin Electrophysiol.* déc 2020;6(14):1752-61.
79. 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*. 1 juin 2012;33(11):1351-9.

80. Gold MR, Lambiase PD, El-Chami MF, Knops RE, Aasbo JD, Bongiorni MG, et al. Primary Results From the Understanding Outcomes With the S-ICD in Primary Prevention Patients With Low Ejection Fraction (UNTOUCHED) Trial. *Circulation*. 5 janv 2021;143(1):7-17.

81. Bardy GH, Smith WM, Hood MA, Crozier IG, Melton IC, Jordaens L, et al. An Entirely Subcutaneous Implantable Cardioverter–Defibrillator. *N Engl J Med*. juill 2010;363(1):36-44.

82. Knops RE, van der Stuijt W, Delnoy PPHM, Boersma LVA, Kuschyk J, El-Chami MF, et al. Efficacy and Safety of Appropriate Shocks and Antitachycardia Pacing in Transvenous and Subcutaneous Implantable Defibrillators: Analysis of All Appropriate Therapy in the PRAETORIAN Trial. *Circulation*. févr 2022;145(5):321-9.



**Vu, le Président du Jury,**



Professeur Vincent PROBST

**Vu, le Directeur de Thèse,**



Professeur Jean-Baptiste GOURRAUD

**Vu, le Doyen de la Faculté,**



Professeur Pascale JOLLIET



NOM : CLÉDEL

PRENOM : Aurélien

**Titre de Thèse :** Défibrillateur Automatique Implantable chez les enfants : causes et évaluation des différentes techniques d'implantation

---

## RESUME

### **Introduction :**

L'implantation d'un Défibrillateur Automatique Implantable (DAI) en population pédiatrique est associée à la survenue de fréquentes complications telles que les fractures de sondes, les infections de matériel, les chocs inappropriés. Nous avons comparé les trois modalités de défibrillation disponibles (endovasculaire, chirurgicale, sous-cutanée S-ICD) en termes d'efficacité et de sécurité.

### **Matériel et Méthodes :**

Nous avons inclus dans cette étude observationnelle, multicentrique et rétrospective, 306 enfants implantés d'un DAI à 16 ans ou moins. Le critère de jugement principal est la survenue d'un dysfonctionnement de sonde ou d'une infection de matériel au-delà de 30 jours post-implantation.

### **Résultats :**

L'âge moyen d'implantation est de 12.6ans, 34% des enfants ont été implantés d'un DAI endovasculaire, 28% d'un DAI sous-cutané (S-ICD), 38% d'un DAI chirurgical. Pendant une durée moyenne de suivi de 5.5 années, le critère de jugement est survenu chez 18% des enfants. En analyse multivariée, après ajustement sur l'âge, le type de DAI et stratification sur la cardiopathie, on retrouve un surrisque d'événements statistiquement significatif avec l'approche chirurgicale par rapport au S-ICD (HR 7.54). On ne retrouve en revanche pas de différence significative entre le DAI endovasculaire et chirurgical. Le taux de chocs appropriés est de 30%, de chocs inappropriés de 11% et sans différence entre les types de DAI.

### **Conclusion :**

Cette étude pourrait plaider en faveur de l'implantation d'un DAI sous-cutané chez l'enfant en l'absence de contre-indication liée à son emploi (gabarit, stimulo-dépendance, screening).

---

## MOTS-CLES

Défibrillateur Automatique Implantable, enfant, endovasculaire, chirurgical, sous-cutané, S-ICD, chocs appropriés, chocs inappropriés, complications, dysfonctionnement de sonde, fracture de sonde, infection de matériel