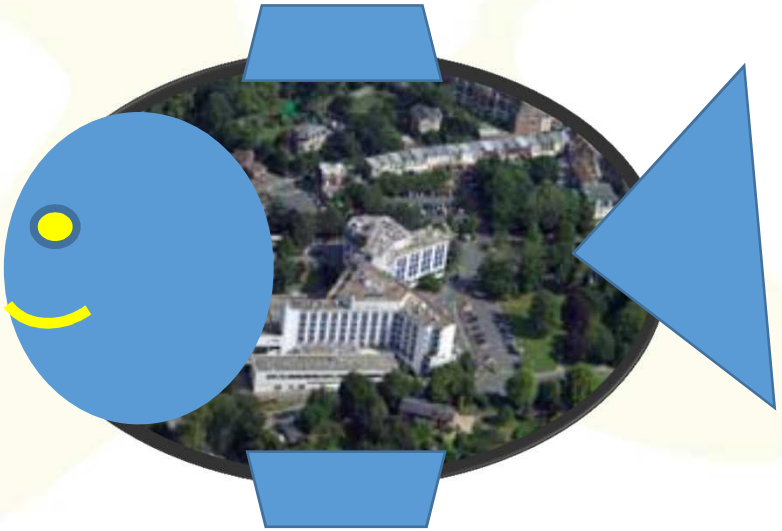


врожденных расстройств сердечного ритма у детАпрельей: Помните, что?

Рыбы апреля

Guy Vaksmann
Hôpital Privé de La Louvière
Lille





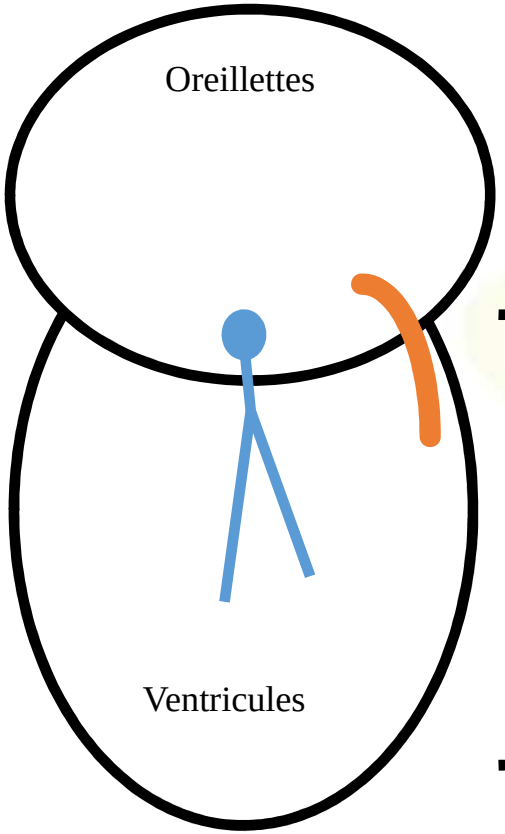
Troubles congénitaux du rythme cardiaque chez l'enfant : que retenir ?

Guy Vaksmann

Hôpital Privé de La Louvière

Lille





Syndrome de WPW

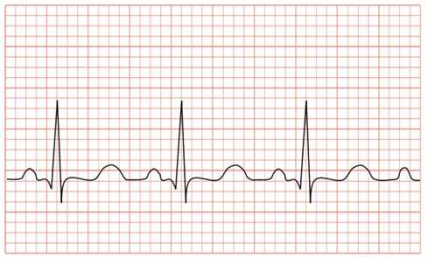
Canalopathies

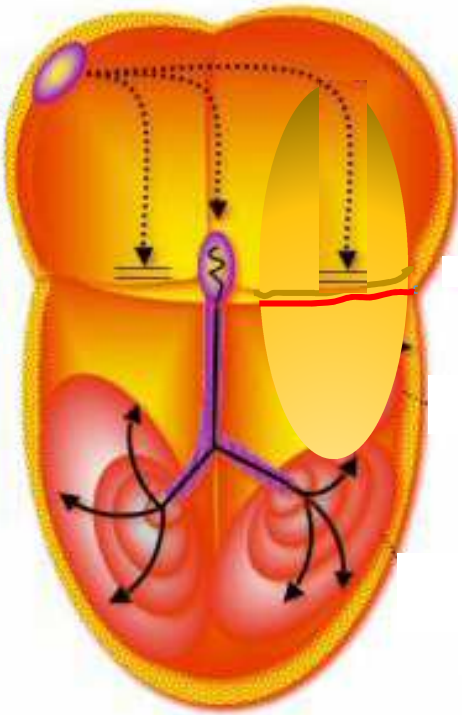
Louis WOLFF; John PARKINSON et Paul WHITE
(1930)



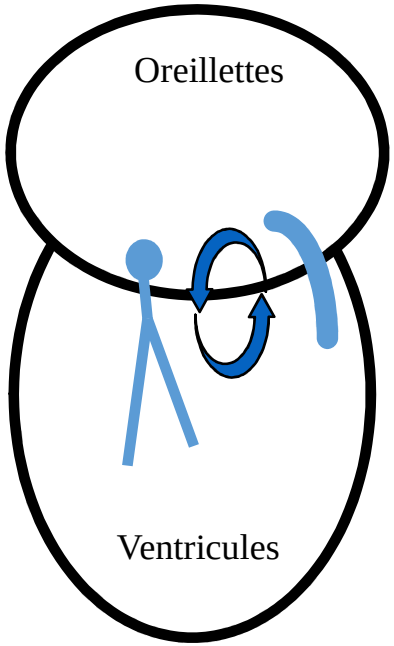


Prévalence chez l'enfant: 4 à 5 ‰

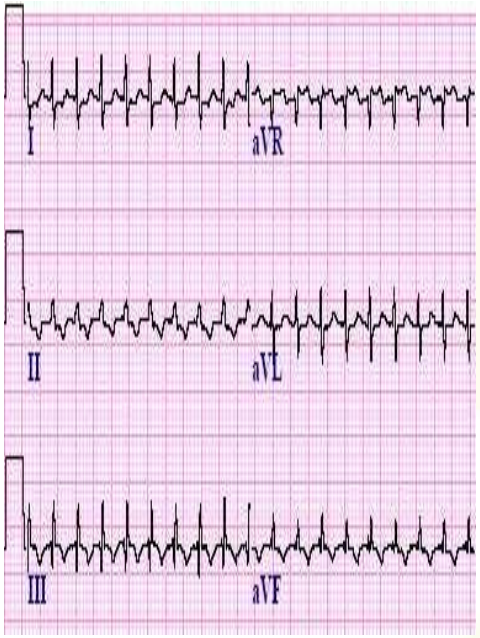




Syndrome de WPW



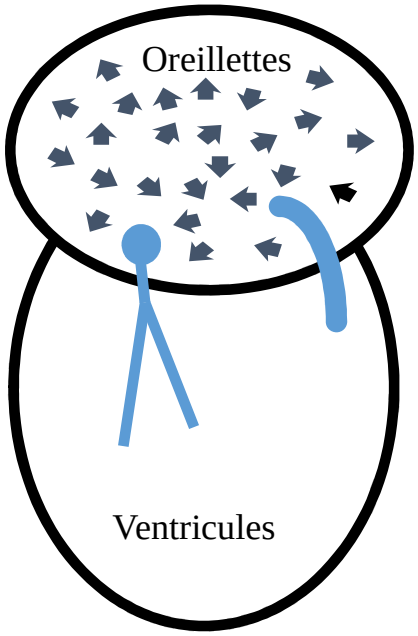
TSV



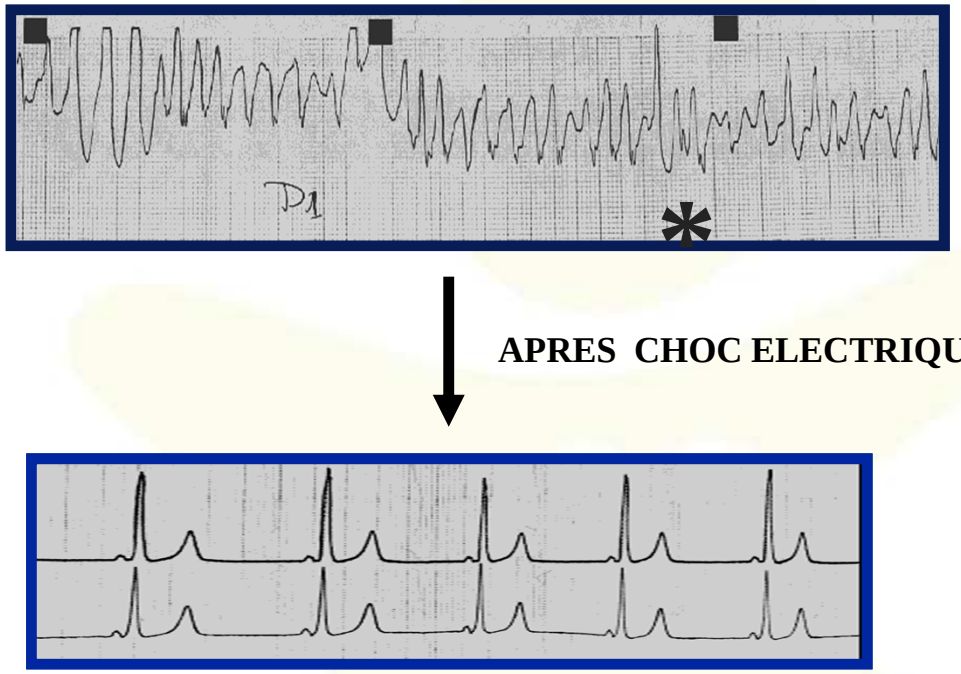
Tachycardies supraventriculaires

- FC: 180 à 250 bpm
- Régulières
- À complexes fins
- Tachycardies 1:1
- Dans > 50% voie accessoire « cachée »

Syndrome de WPW



Fibrillation auriculaire



Risque de mort subite 1 à 2 / 1000 années-patient

WPW et Anesthésie

- Aucun produit anesthésique n'est contre-indiqué en cas de WPW.

- Le rôle de l'anesthésiste sera de prendre en charge une éventuelle tachycardie per-opératoire avant qu'elle n'ait de retentissement hémodynamique.

Les différentes tachycardies possibles

Type de Rythme	Début	Onde delta?	Complexes QRS	Rythme Régulier/irrégulier
Tachycardie Sinusale	Progressif	Oui	Larges	Régulier (mais légères variations)
TSV	Brutal	Non	Fins	Régulier (rythme parfaitement fixe)
Fibrillation auriculaire	Brutal	Oui	Larges	Irrégulier

Comment régulariser une tachycardie supraventriculaire?

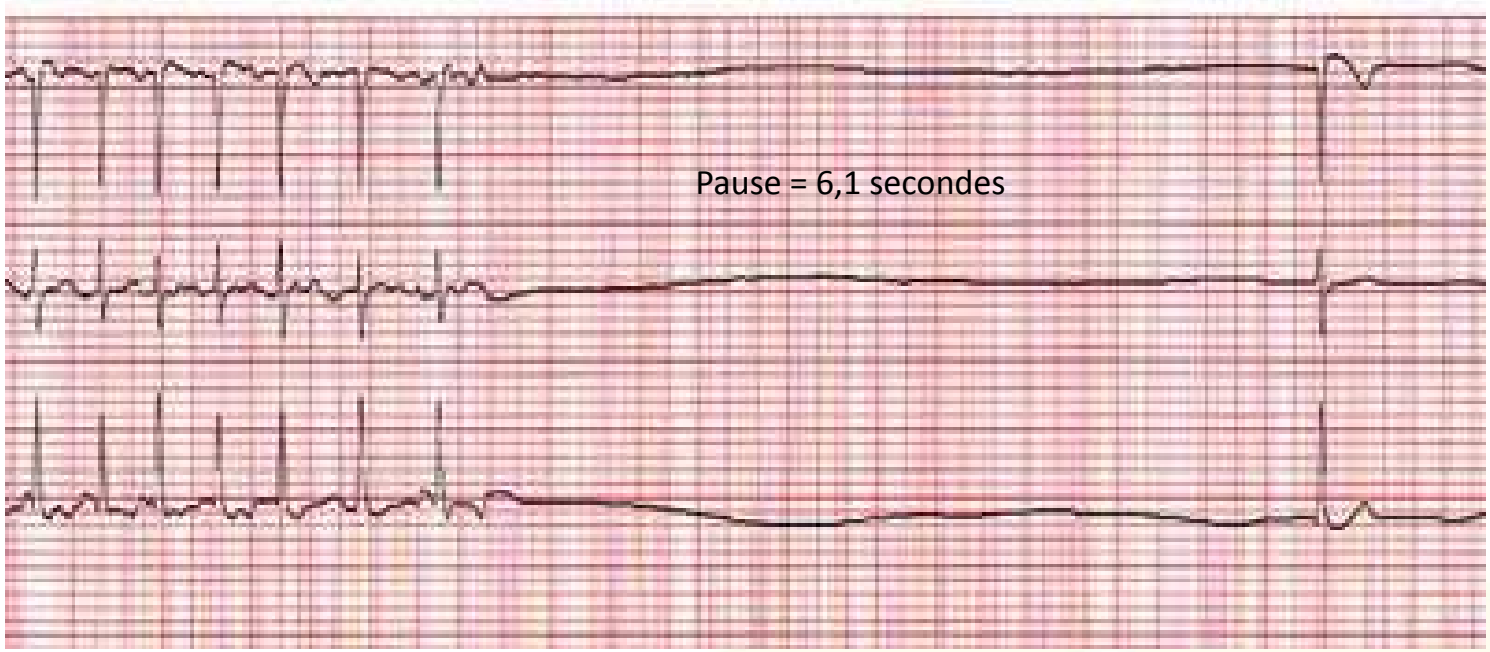
- Manœuvres vagales:
  - ROC
  - Massage SC

- Adénosine: Krénosin©:
  - Ampoules de 6 mg/2ml

- Adénosine-5' triphosphorique: Striadyne©
  - Ampoules de 20 mg/2ml

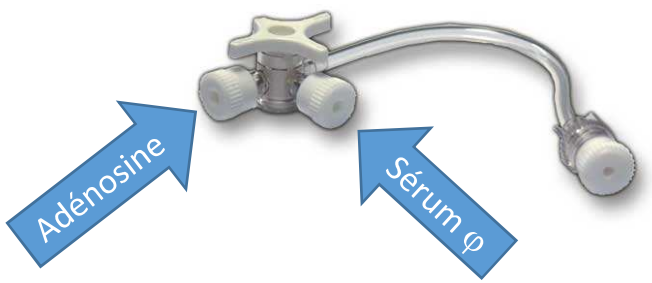
Bloquent la conduction dans le nœud AV

Après Bolus d'adénosine



Protocole d'administration de l'Adénosine

Demi-vie Adénosine : quelques secondes → injecter en bolus < 2 secondes



- < 10 kgs: reconstituer 1 ampoule de 2ml dans 18 ml de sérum physio
- 10-20 kgs: reconstituer 2 ampoules de 2ml dans 16 ml de sérum physio
- > 20 kgs: reconstituer 4 ampoules de 2ml dans 12 ml de sérum physio

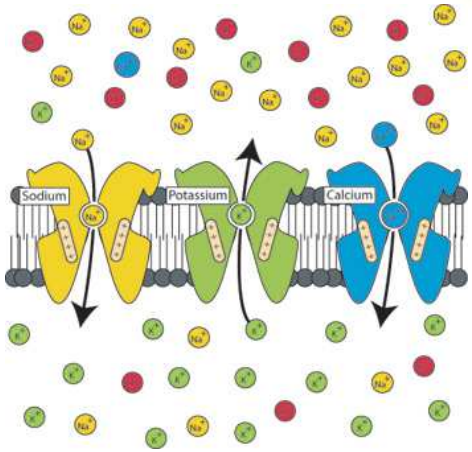
- Utiliser des doses incrémentielles pour éviter des pauses ou des bradycardies trop prononcées:

➢ 1 ml; 2ml; 3ml… (attendre 1 minute entre chaque injection)

➢ Dose Maximale: < 10 kgs = 1ml/kg
> 10 kgs = 5 ml

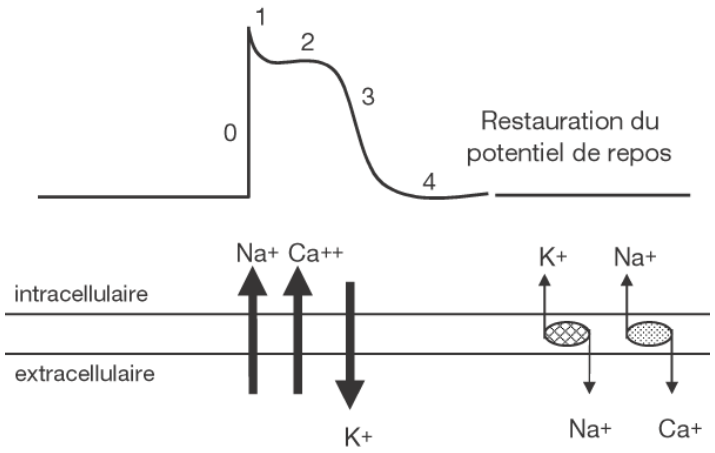
Canalopathies

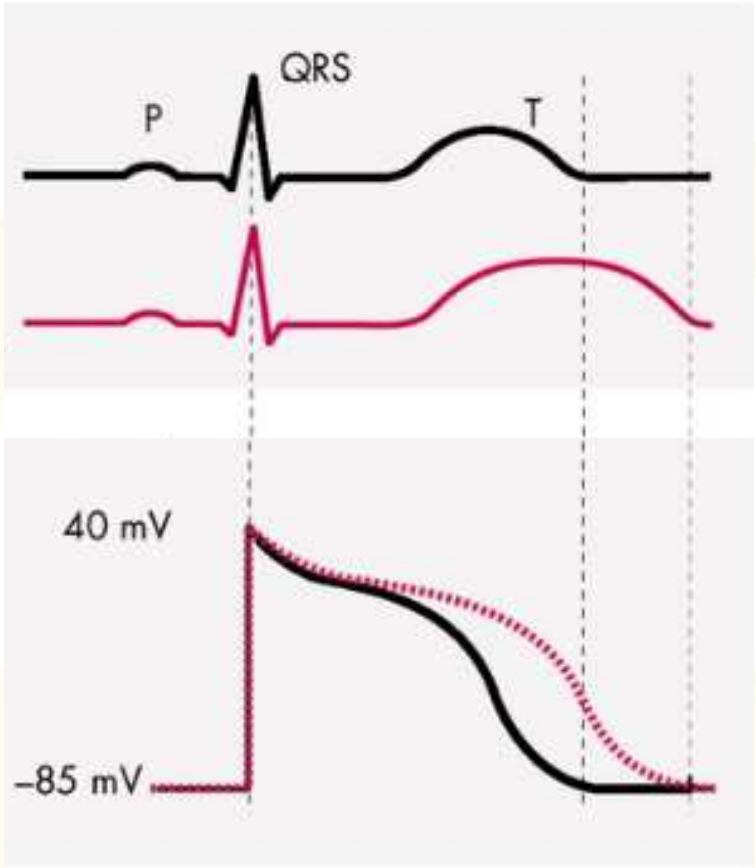
- Maladies liées à un dysfonctionnement des canaux ioniques membranaires (> 30 maladies)
- Elles affectent le potentiel d'action des cellules



- **Syndromes du QT long congénital**
- **TV catécholergiques**
- **Syndrome de Brugada**

Syndrome du QT long congénital

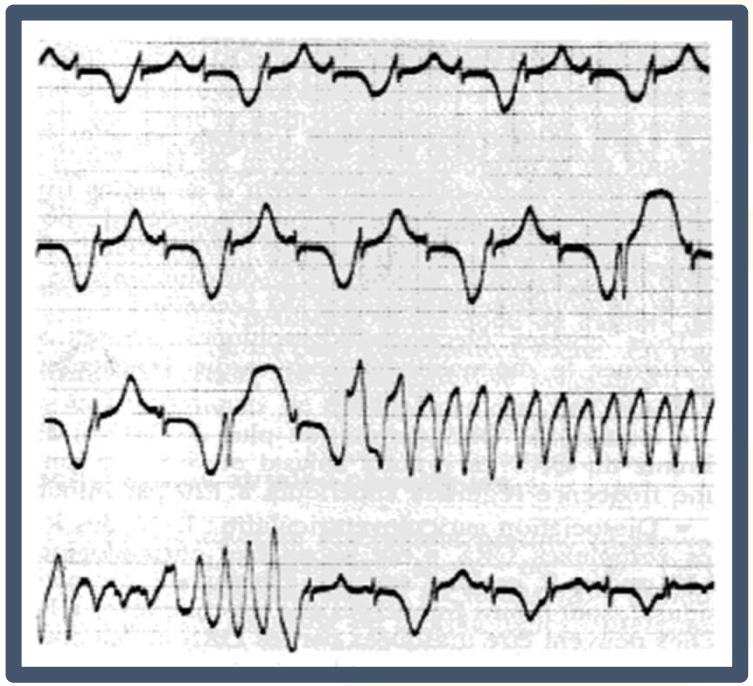




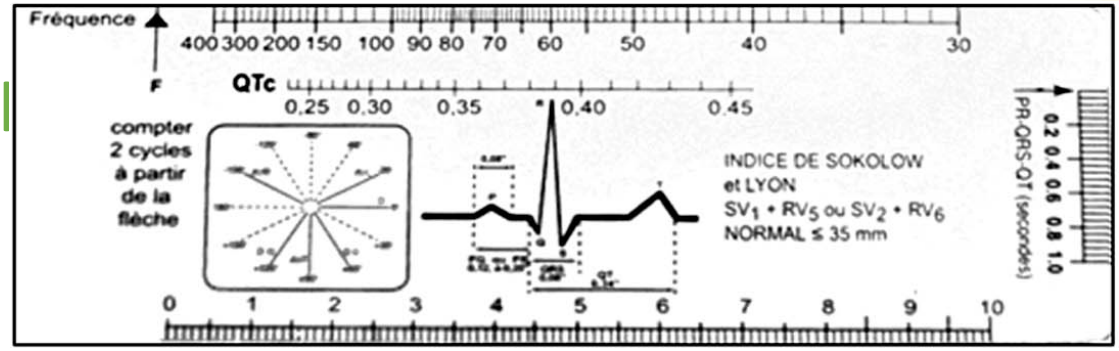
Inhibition canal potassique
ou
Hyperfonctionnement du canal sodique

Prévalence ≈ 1:2000

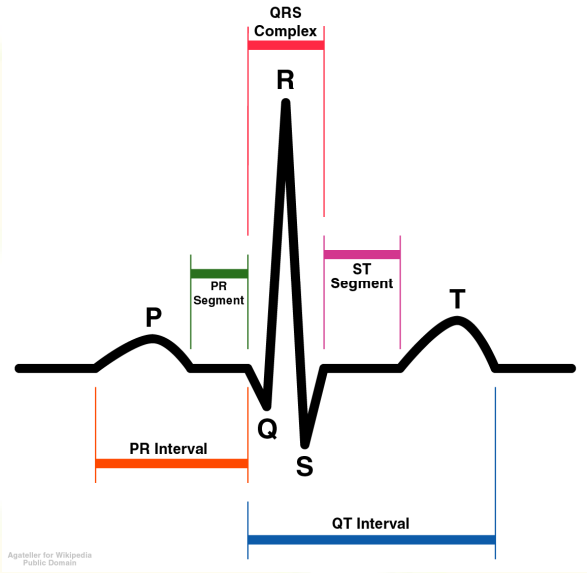
Syndrome du QT long congénital



Co e QT?



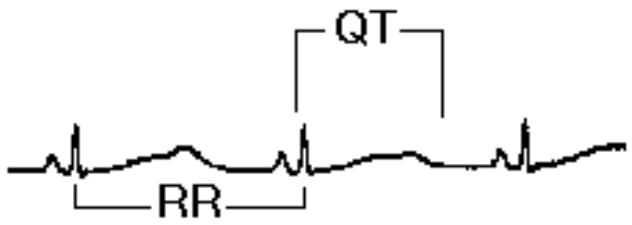
- Du début du QRS à la fin de l'onde T
- Dans plusieurs dérivations (D2, V5 et V6)
- Il varie avec la fréquence cardiaque, d'où l'intérêt de mesurer l'intervalle QT corrigé



Formule de BAZETT

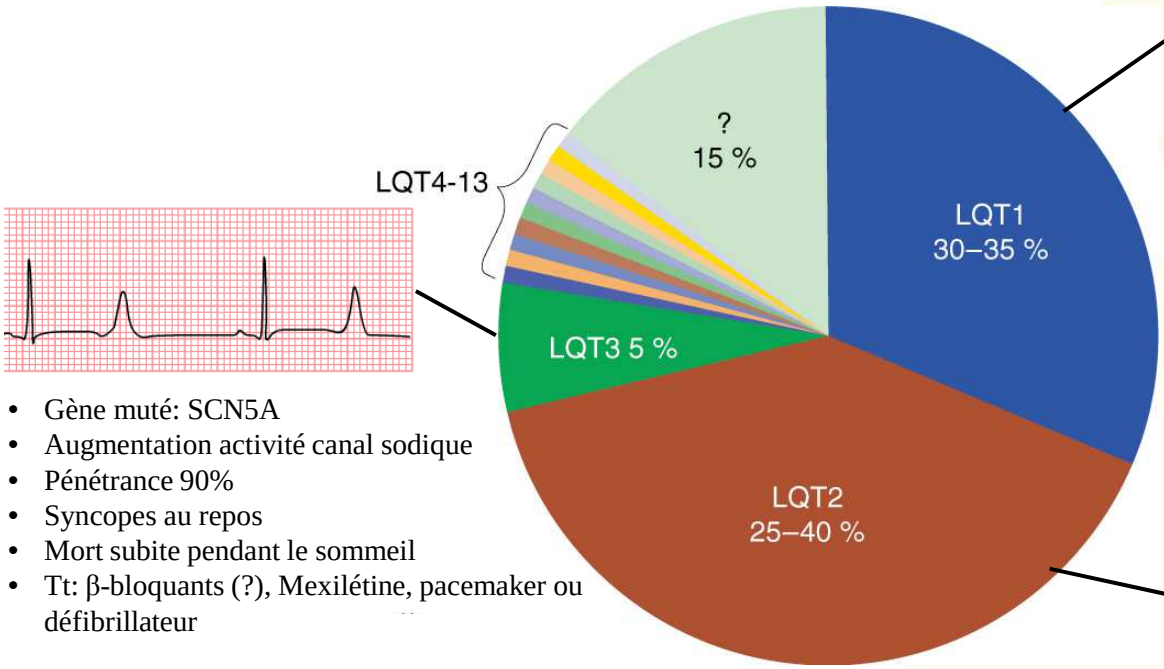
Mesure du QT corrigé

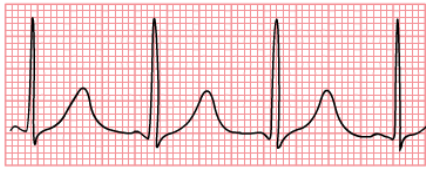
(normal < 0,44 sec)



$$QTc = \frac{QT}{\sqrt{RR}} = \frac{0.71}{\sqrt{1.11}} = 0.67 \sqrt{\text{seconds}}$$

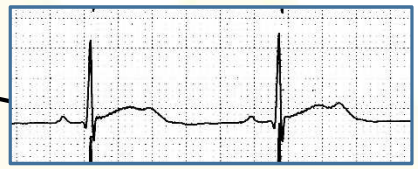
Les syndromes du QT long





- Gène muté: KCNQ1
- Diminution activité Canal K
- Pénétrance 60%
- Syncopes à l'effort ou aux émotions
- Syncopes en milieu aquatique
- Tt: β-bloquants (+++), défibrillateur

- Gène muté: SCN5A
- Augmentation activité canal sodique
- Pénétrance 90%
- Syncopes au repos
- Mort subite pendant le sommeil
- Tt: β-bloquants (?), Mexilétine, pacemaker ou défibrillateur



- Gène muté: HERG (KCNH2)
- Diminution activité canal K
- Pénétrance 75%
- Syncopes au stress ou lors d'une stimulation auditive
- Tt: β-bloquants, pacemaker



Médicaments contre-indiquées en cas de QT long (selon la classe thérapeutique)

Anesthésiques
Halogénés
(Desflurane, Isoflurane, Sevoflurane, Propofol)
Antibiotiques
Azithromycine
Ciprofloxacine
Clarithromycine
Erythromycine
Métronidazole
Moxifloxacine
Norfloxacine
Ofloxacine
Roxythromycine
Spiramycine
Télithromycine
Triméthoprime-Sulfaméthoxazole
Antidiurétiques/ Diurétiques
Furosémide (Frusemide)
Vasopressine
Antifongiques
Fluconazole
Itraconazole
KétoconazoleTraitement
Antirhumatismal
Hydroxychloroquine
Antimigraineux
Naratriptan
Antiparasitaires
Chloroquine
Halofantrine
Méfloquine
Pentamidine
Pipéraquine
Quinine
Antiviraux
Amantadine
Foscarnet
Sofosbuvir
Daclatasvir
Cardio-vasculaires
Amiodarone
Disopyramide
Dobutamine
Ephédrine
Epinéphrine (Adrénaline)
Noradrénaline
Flecaïnide Hydrochlorothiazide
Indapamide
Isoprotérénol (isoprénaline)
Isradipine
Ivabradine
Midodrine
Moexipril / Hydrochlorothiazide
Nicardipine
Noradrénaline (Norépinéphrine)
Quinidine
Sotalol
Vardénafil
Gastroentérologie/ Antiémétiques
Dompéridone
Famotidine
Granisétron
Métoclopramide
Noradrénaline
Octréotide
Ondansétron
Pantoprazole
Neuro-psychiatriques
Amantadine
Amisulpride
Amitriptyline
Amoxapine
Apomorphine
Chlorpromazine
Citalopram
Clomipramine
Clozapine
Dropéridol
Escitalopram
Felbamate
Fluoxétine
Flupentixol
Fluphénazine
Galantamine
Halopéridol
Hydroxyzine
Imipramine (melipramine)
Lévomépromazine
Lithium
Maprotiline
Méthadone
Méthylphénidate
Mirtazapine
Paroxétine
Pimozide
Pipampérone
Quétiapine
Rispéridone
Sertraline
Sulpiride
Tétrabénazine
Trimipramine
Venlafaxine
Pneumologie/ ORL
Ebastine
Ephédrine
Formotérol
Phényléphrine
Prométhazine
Pseudoéphédrine
Salbutamol (Albuterol)
Salmétérol
Terbutaline
Prescription hospitalière
Anagrélide
Arsenic trioxide
Atazanavir
Bortézomib
Bosutinib
Crizotinib
Dabrafenib
Daclatasvir
Dasatinib
Dexmédétomidine
Dexméthylphénidate
Dihydroartémisinine-pipéraquine
Dopamine
Dronédarone
Eribulin
Fingolimod
Foscarnet
Lapatinib
Méthadone
Mexilétine
Nilotinib
Olanzapine
Palipéridone
Pasiréotide
Pazopanib
Pentamidine
Posaconazole
Propofol
Rilpivirine
Ritonavir
Saquinavir
Sorafénib
Sunitinib
Télaprévir
Télavancine
Vandétanib
Vémurafénib
Voriconazole

Anesthésiques
Halogénés
(Desflurane, Isoflurane, Sevoflurane, Propofol)

Précautions en cas d'anesthésie

- Avant: Vérifier ionogramme (K^+, Ca^{2+}, Mg^{2+}), poursuivre β-bloquants, défibrillateur,Mg.
- Diminuer le stress: prémédication, atmosphère calme (induction et réveil), présence des parents lors de l'induction ?
- Eviter hypothermie
- Analgésie post-op et salle de réveil « calme »

QT long
Orphanet urgences
www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences_SyndromeduQTlongfamilial-fr 768.pdf *©Orphanet 2015*

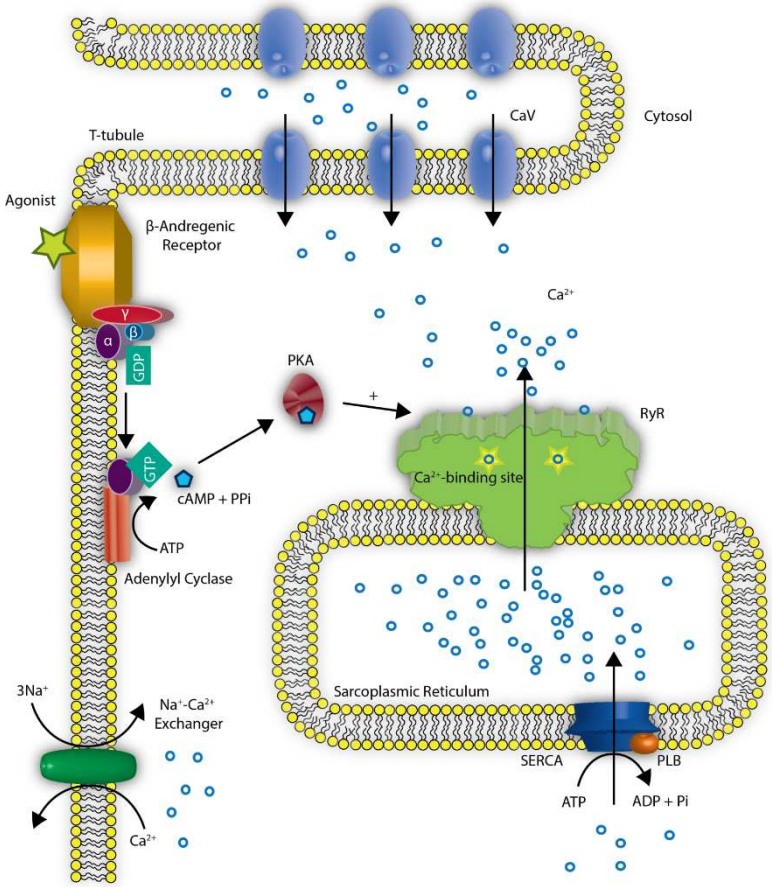


Syndrome du QT long

Les difficultés

- Variabilité de l'intervalle QTc chez les porteurs de la mutation
- β-bloquants et LQT2 ou LQT3?
- Beaucoup de patients atteints ne sont pas connus et ne sont donc pas traités
- La plupart des accidents d'anesthésies sont survenus chez des patients atteints non connus et donc non « β-bloqués »

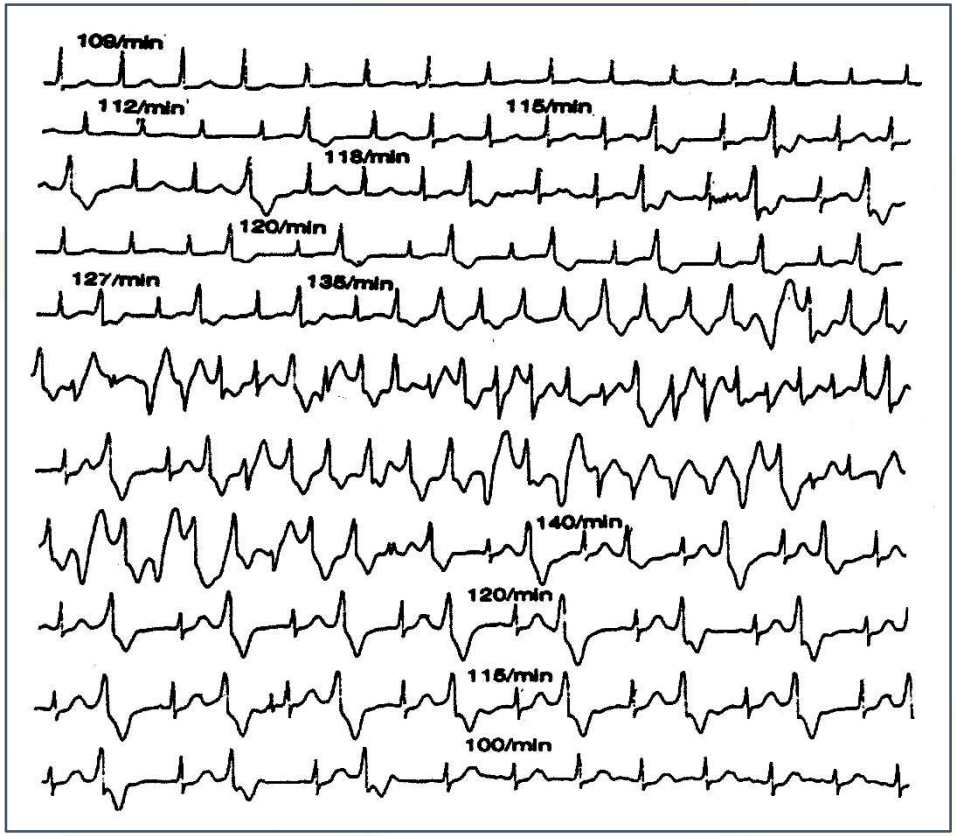
Tachycardies ventriculaires catécholergiques



- Liées à une mutation dans le récepteur à la ryanodine de type 2 (RyR2) = canal calcique
- D'où relargage excessif de Ca^{2+} dans le cytoplasme à partir du réticulum sarcoplasmique à la suite d'une simulation adrénergique

Tachycardies Ventriculaires Catécholergiques

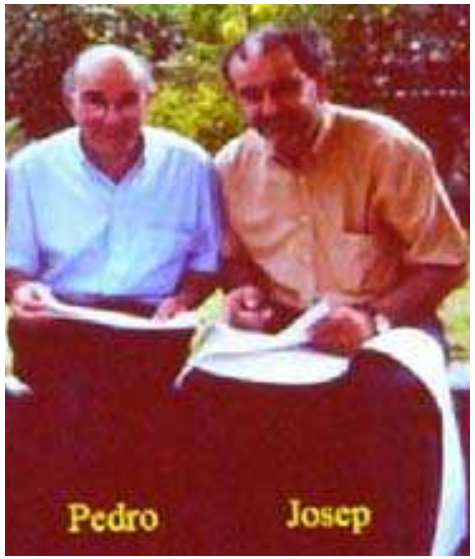
- Arythmies ventriculaires polymorphes de déclenchement adrénergique
- Prévalence 1:10 000 dans la population européenne
- Mortalité élevée en l'absence de traitement
- A évoquer si syncope d'effort et ECG de repos normal chez l'enfant ou l'adulte jeune
- Absence de cardiopathie structurelle
- Tt β-bloquant très efficace sinon défibrillateur automatique



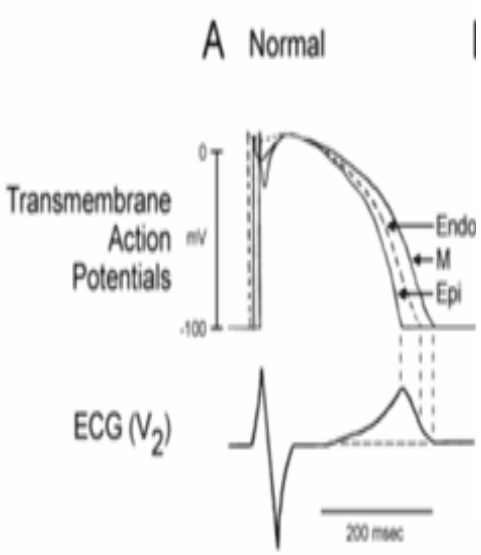
Tachycardies Ventriculaires Catécholergiques et anesthésie générale

- Avant: Poursuivre le Tt β-bloquant, vérifier disponibilité Esmolol, mise en place patchs défibrillateur externe, surveillance TA
- Induction: Eviter toute stimulation sympathique (stress, douleur)
- Produits à éviter:
  - Kétamine (effet sympathomimétique)
  - Halothane qui augmente le relargage de Ca^2
  - Succinylcholine (activation adrénergique)
- Pendant:
  - Maintenir FC < 120 bpm
- Après: Analgésie post-opératoire

Syndrome de Brugada

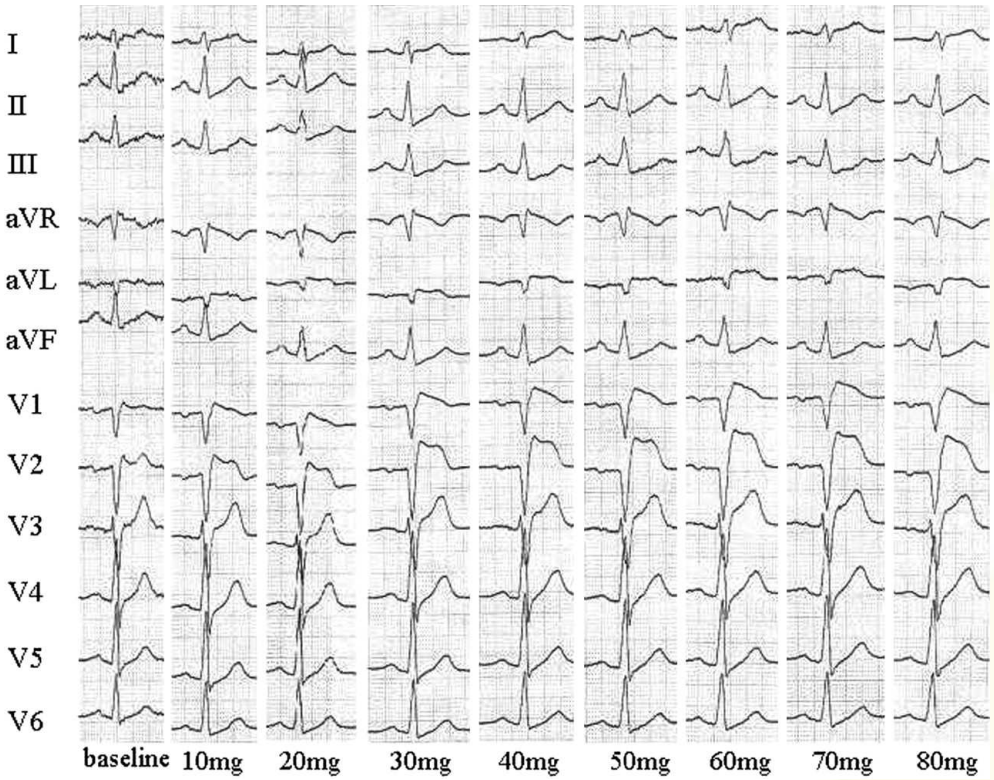


- Décrit en 1992 par les frères Brugada (dont 3 cas infantiles)
- Anomalies ECG en regard du VD + cœur structurellement normal + risque de mort subite
- Anomalie des canaux sodiques épicardiques au niveau de la voie d'éjection du VD









Test à l'Ajmaline

- Anomalies ECG souvent transitoires
- Facteurs modulant:
  - Stimulation para∑
  - Blocage β adrénergique
  - Inhibiteurs calciques
  - Nitrates
  - Alcool
  - Fièvre

Syndrome de Brugada

- Autosomique dominant
- Pénétrance faible (M>F; x10)
- Mutation dans SCN5A dans 25% des cas
- Prévalence: 1‰ en Asie, 2 ou 3 fois moins fréquent ailleurs
- 2ième cause la + fréquente de décès des hommes jeunes en extrême-orient (décès pendant le sommeil)
- Seul traitement validé: défibrillateur automatique Implantable
- Essai thérapeutique avec Hydroquinidine

Syndrome de Brugada chez l'enfant

- Rarement symptomatique avant 16 ans (30 cas pédiatriques sur 1500 dans étude multicentrique)
- Âge moyen au diagnostic: 8 ± 4 ans
- 17 garçons, 13 filles
- Circonstances de diagnostic:
  - Enquête familiale: 17 cas
  - Syncope: 10 cas
  - Mort subite récupérée: 1 cas
  - TSV: 1 cas
  - ECG: 1 cas
- Mutation dans SCN5A: 15/21
- Troubles du rythme ventriculaires plus fréquents en cas de fièvre



Brugada et Anesthésie

- <u>Avant</u>:
  - corriger les facteurs favorisant la survenue d'une arythmie: Hypo ou hyperkaliémie et hypercalcémie,
  - Désactiver éventuel DAI et installation de palettes de défibrillateur externe
- <u>Pendant</u>:
  - Attention au inhibiteurs des canaux sodiques de l'ALR: Bupivacaïne
  - Pour une AG: éviter Propofol
  - Eviter les modifications brutales du tonus ∑ ou Para∑ (hypotension, bradycardie, tachycardie)
- Attention à la fièvre

36ème Congrès Annuel de l'ADARPEF



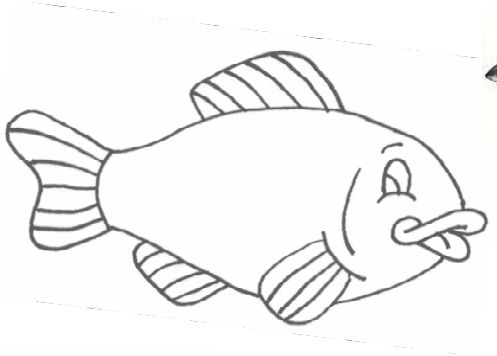


1er et 2 Avril 2016

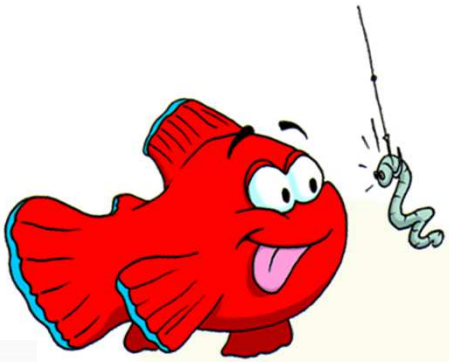
BORDEAUX

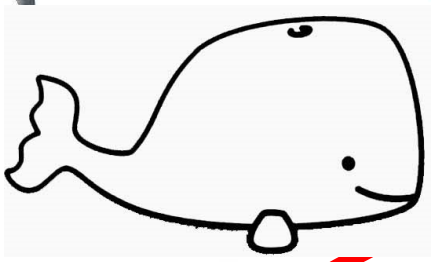
In association with

ESPA EUROPEAN SOCIETY FOR PAEDIATRIC ANAESTHESIOLOGY

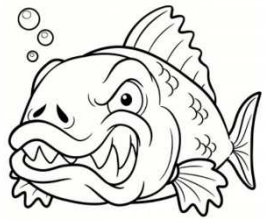












Спасибо



