

# La resynchronisation cardiaque chez l'enfant : Mythe ou réalité ?

## Cardiac resynchronization therapy in children: Myth or reality?

Sana Ouali<sup>1</sup>, Yosra Massoudi<sup>2</sup>, Slim Boudich<sup>1</sup>, Hela Msaad<sup>3</sup>, Fatma Ouarda<sup>3</sup>

1 : Service des explorations fonctionnelles et de réanimation cardiologique, Hôpital La Rabta

2 : Service cardiologie, Hôpital Ibn El Jazzar Kairaouan

3 : Service de cardiologie pédiatrique, Hôpital La Rabta

### Résumé

La thérapie de resynchronisation cardiaque (CRT) est actuellement une option thérapeutique bien établie pour les patients adultes souffrant d'insuffisance cardiaque due à une cardiomyopathie idiopathique ou ischémique associée à un asynchronisme électromécanique. Cependant, les données relatives à l'application de la CRT chez les enfants restent limitées et les indications de la CRT chez cette population ne sont pas claires. L'efficacité de la CRT dans les cardiopathies congénitales semble dépendre de l'anatomie du ventricule systémique avec les meilleurs résultats obtenus chez les patients ayant un ventricule gauche systémique et « upgradés » de la stimulation conventionnelle à la CRT. Au contraire, l'insuffisance cardiaque secondaire à une cardiomyopathie dilatée et une classe fonctionnelle classe III-IV de la classification NYHA sont des prédicteurs de non réponse à la CRT. L'implantation de dispositifs de CRT chez l'enfant présente de nombreuses particularités et défis liés aux caractéristiques anatomiques et physiologiques tributaires à l'âge. En raison de l'hétérogénéité des substrats structurels et fonctionnels, les techniques d'implantation de la CRT sont différentes avec un recours possible à une thoracotomie ou une approche hybride. Les indications de la CRT chez les patients atteints de cardiopathies congénitales ont récemment été résumées par les sociétés savantes. En tenant compte de la durée attendue du traitement, il faut admettre que la stimulation biventriculaire épicaudique devrait être préférée chez l'enfant. Dans le présent document, les auteurs discuteront des particularités, des aspects techniques, de la sélection et des résultats de la CRT chez la population pédiatrique en fonction de la cardiopathie congénitale associée.

### Mots-clés

Resynchronisation cardiaque, enfant, cardiopathie congénitale

### Summary

Cardiac resynchronization therapy (CRT) is an established treatment option for adult patients suffering heart failure due to idiopathic or ischemic cardiomyopathy associated with electromechanical dyssynchrony. However, data regarding application of CRT in children remain limited and indications for CRT are unclear. Efficacy of CRT in CHD seems to depend on the anatomy of the systemic ventricle with best results achieved in systemic left ventricular patients upgraded to CRT from conventional pacing. On the contrary, the presence of dilated cardiomyopathy and functional class III-IV heart failure are the predictors of ineffective CRT. Due to the heterogeneity of structural and functional substrates, CRT implantation techniques are different with a thoracotomy or hybrid approach prevailing. Implantation of CRT devices in children has many peculiarities and challenges associated with anatomic and physiological characteristics of childhood age. Indications for CRT in patients with CHD were recently summarized. Taking into consideration the expected length of treatment, one should admit that epicardial biventricular stimulation should be preferred. In the present paper the authors discuss the particularities, technical aspects, selection and results of CRT in pediatric population in respect to the associated congenital heart disease

### Keywords

Cardiac resynchronization therapy, children, congenital heart disease

### Correspondance

Sana Ouali

Service des explorations fonctionnelles et de réanimation cardiologique

Hôpital La Rabta, Tunis Tunisie

Adresse, La Rabta Jebbari 1007 Tunis

## INTRODUCTION

La thérapie de resynchronisation cardiaque (CRT) s'est imposée au cours de ces dernières années comme un traitement reconnu de l'insuffisance cardiaque à fraction d'éjection altérée avec bloc de branche gauche (BBG). Depuis sa première application chez l'homme [1], de multiples études randomisées ont montré ses bénéfices sur la qualité de vie, la tolérance à l'effort et la mortalité chez des patients adultes bien sélectionnés avec des recommandations actuellement bien établies [2]. L'insuffisance cardiaque de la population pédiatrique constitue une entité particulière et un facteur important de morbidité chez l'enfant avec des difficultés de prise en charge [3]. La mort subite et la détérioration progressive de la fonction cardiaque chez ces patients jeunes représentent les défis majeurs de la prise en charge. Par extrapolation aux résultats de la CRT chez l'adulte, cette thérapie électrique a été tentée chez l'enfant. La réponse ne semble pas évidente puisque contrairement aux anomalies de l'adulte rencontrées le plus souvent dans un contexte anatomique cardiaque normal, l'insuffisance cardiaque de l'enfant rentre généralement dans le cadre d'anomalies anatomiques associées. En effet, le scénario classique d'une dysfonction ventriculaire gauche avec un BBG est très rare chez l'enfant chez qui on se trouve plutôt face à une dysfonction d'un ventricule droit, d'un cœur uni ventriculaire, avec plus fréquemment un bloc de branche droit et même si c'est une dysfonction VG avec BBG, la largeur des QRS est très variable en fonction de l'âge et il paraît difficile de définir des seuils comme pour l'adulte [3]. Les aspects techniques de l'implantation des dispositifs de resynchronisation sont aussi plus difficiles et particuliers en raison de l'hétérogénéité du substratum anatomique, de la non disponibilité d'accès vasculaires et au jeune âge de cette population. Ainsi l'apport de la resynchronisation cardiaque chez l'enfant reste discutable, et l'extrapolation des données validées chez l'adulte à la population pédiatrique semble être superflue. Nous proposons de revoir la place de la resynchronisation cardiaque chez l'enfant dans les différentes situations où elle pourrait être indiquée.

## PRINCIPES DE LA CRT

La physiopathologie de l'insuffisance cardiaque reste très complexe et incomplètement élucidée. Les altérations neuro-hormonales et hémodynamiques vont induire à long terme une altération de l'architecture cardiaque et des troubles de la conduction atrioventriculaire et intraventriculaire observés chez 25 à 50 % des patients [2]. Ces troubles de conduction génèrent un asynchronisme atrioventriculaire,

interventriculaire et intraventriculaire, aggravant dans un cercle vicieux, les fonctions systolique et diastolique du myocarde. Ils peuvent également induire ou majorer une insuffisance mitrale. L'asynchronisme cardiaque se définit comme une perte de la synchronisation de la contraction des différents segments myocardiques [2]

A l'opposé de l'insuffisance cardiaque (IC) de l'adulte, moins de 9% des enfants en insuffisance cardiaque ont un bloc de branche gauche (BBG) et une durée des QRS (dQRS) > 120 ms, ce qui reflète la différence et l'hétérogénéité des causes de l'insuffisance cardiaque chez l'enfant [3,5]. La population pédiatrique en IC, particulièrement ceux qui ont une cardiopathie congénitale, ont des altérations plus variables de leur système conducteur secondaires aux chirurgies réparatrices ou palliatives, ce qui explique que la resynchronisation chez l'enfant peut utiliser différentes stratégies de stimulations autres que la stimulation biventriculaire traditionnelle pour aider à restaurer le synchronisme dans différentes situations anatomiques liées aux cardiopathies congénitales [3,6,7]

## ETAT DES LIEUX ET REVUE DE LA LITTERATURE

La place des thérapies électriques chez l'enfant est restreinte lorsqu'elle est comparée à celle de l'adulte. Seuls 5% et 1% des porteurs de pace maker et des porteurs de défibrillateurs automatiques implantables sont des enfants. Environ 380 resynchronisations cardiaques pédiatriques sont rapportées dans la littérature [3]. Les travaux sur la CRT chez l'enfant sont en fait limités à des cas isolés de patients inclus dans de rares études mono ou multicentriques portant sur la resynchronisation cardiaque dans le cadre de la prise en charge de certaines cardiopathies congénitales. Il n'y a pas eu, en effet d'études randomisées [3] ce qui rend difficile la démonstration de leur apport dans la prise en charge de l'insuffisance cardiaque de l'enfant.

Les informations que l'on peut tirer de ces études sont convergentes et suggèrent toutes une amélioration clinique et échographique due à la resynchronisation chez ces patients qui constituent un groupe très hétérogène incluant des situations anatomiques et fonctionnelles très variables: dysfonction ventriculaire avec bloc de branche droit, ventricule droit systémique, ventricule unique ou dysfonction du ventricule gauche. Les détails des principales études sont résumés dans le Tableau n°1. La première étude rétrospective multicentrique a été publiée par Dubin et al en 2005 [8]. Elle a inclus 103 patients à partir de 22 institutions. La CRT a permis une amélioration significative de la fraction d'éjection ventriculaire (FE) de 13% et un affinement des QRS de 40 ms sur une durée moyenne de suivi de 4 mois. Il y avait onze non répondeurs définis par des patients dont la FE ne s'est pas améliorée ou s'est encore dégradée après la CRT. 46 patients (44,6%) sont

**Tableau 2** : Principales études sur la resynchronisation cardiaque chez l'enfant et dans les cardiopathies congénitales

Auteur	Année	N° patients	Age (ans)	CC %	VD systémique %	VU %	Pacing conventionnel %	NYHA III-IV %	QRS	FE pre %	Non répondeur %
Janouesk et al	2004	8	15* (6,9-29,2)	100	100	0	75	12,5	161*	18@#	--
Dubin et al	2005	103	12,8@ (0,3-55,4)	70,9	16,5	6,8	44,7	37,9	166*	26*	10,7
Cecchin et al	2009	60	15@ (0,5-47)	76,7	15	21,7	68,3	31,7	160	36@	10
Jauvert et al	2009	7	24,6* (15-50)	100	100	0	71,4	100	160*	--	--
Janousk et al	2009	109	16,9 (0,3-73,9)	79,8	33	3,7	77,1	45,9	160@	30*	13,7
Sakaguchi et al	2015	20	22± 13	100	35	30	60	20	183	34	--
Miyazaki et al	2016	11	23,5 (1-47)	100	36,36	63,63	81,8	72,7	188	31,3	46
Vojtovic et al	2017	28	10,1* (3,7 -23,5) mois	100	0	0	0	--	110@	--	39,2

CC : cardiopathie congénitale, VU : ventricule unique, \* : moyenne, @ : médiane, # : surface de raccourcissement du VD

déjà porteurs de stimulateurs cardiaques et ont eu une CRT « d'upgrading ». Ce groupe de patients était un excellent répondeur à la thérapie (augmentation de la FE de 14.5% et raccourcissement de la largeur des QRS de 46 ms). Parmi 18 patients mis sur la liste de transplantation cardiaque, 3 ont été retirés grâce à une amélioration significative fonctionnelle et écho cardiographique [8].

La deuxième étude rétrospective multicentrique a été publiée par Janousek et al en 2009 [9]. Elle a inclus 109 patients à partir de 17 centres européens. C'était la 1ère étude à définir les facteurs prédictifs de réponse à la CRT à partir d'une analyse multivariée. Un ventricule systémique type gauche était un facteur prédictif majeur de bonne réponse à la CRT. Les patients avec dysfonction VG et qui ont été antérieurement stimulés puis upgradés (représentaient la majorité des patients inclus (77%)), avaient la meilleure réponse en terme d'amélioration clinique et d'effet inverse sur le remodelage. Par contre une cardiomyopathie dilatée idiopathique et une classe fonctionnelle NYHA III-IV étaient des facteurs indépendants de non réponse à la CRT chez la population pédiatrique [9].

Les experts des sociétés savantes [3,6] ont déterminé les messages clé de ces études :

- La stimulation ventriculaire monochambre conventionnelle chronique chez l'enfant est la cause la plus fréquente d'indication de CRT (65%)
- La présence d'un BBG associé à une dysfonction VG en l'absence d'une stimulation ventriculaire est une situation peu fréquente (9-17%).
- Le bloc de branche droit (BBD) en présence d'une dysfonction d'un ventricule droit systémique est une indication encore plus rare de la CRT (5-7%).

- La majorité des patients resynchronisés (58%) étaient en classe II de la classification NYHA.

- L'augmentation absolue de la fraction d'éjection (FE) du ventricule systémique varie entre 6 et 20%.

- La présence d'un ventricule systémique de type gauche est un facteur prédictif de l'amélioration de la fonction systolique ventriculaire

- Les meilleurs répondeurs à la CRT avec un remodelage inverse quasi-complet est observé après un upgrading d'une stimulation ventriculaire monochambre conventionnelle à une CRT.

- Environ 40% des candidats à la transplantation cardiaque adressés pour une CRT ont été retirés de la liste de greffe cardiaque

- Un taux de non réponse entre 11 et 23%, ce qui est quand même sensiblement moins important que celui observé chez les adultes resynchronisés (30% de non répondeurs) [10-12].

- La CRT chez l'enfant peut être sûre avec un taux faible de complications similaire à celui observé chez la population adulte (10%-29%). [8,11,12]

En se basant sur le résultat de ces différentes études et l'hétérogénéité des cardiopathies congénitales associées à l'insuffisance cardiaque, les sociétés savantes en se basant sur un consensus d'experts, ont identifiés trois situations cliniques où la resynchronisation chez les enfants avec ou sans cardiopathies congénitales peut être discutée [3]

## CRT POUR DYSFONCTION DU VG

La CRT pour dysfonction VG secondaire à la stimulation monochambre ventriculaire est l'indication la plus validée de la CRT chez l'enfant avec les meilleurs

résultats de réponse clinique, électrique (réduction de la durée des QRS) et échographique (remodelage inverse du VG) [3,6].

Un autre sous-groupe des enfants ayant une insuffisance ventriculaire gauche est représenté par les enfants avec CMD primitive et qui constitue une indication rare de la CRT. Cette entité constitue, contrairement à la population adulte, un facteur prédictif indépendant de mauvaise réponse [9]. De nombreux auteurs [5,16,17] ont démontré la rareté des QRS larges (> 120 ms) en cas de CMD primitive de l'enfant avec une durée moyenne des QRS variant entre 84 et 93 ms [16,17].

Les études qui s'intéressent à la CMD chez la population pédiatrique ont démontré un asynchronisme mécanique sans corrélation avec un asynchronisme électrique intraventriculaire ce qui explique que ces patients sont de mauvais répondeurs à cette thérapie. [5,14-17]

## CRT POUR DYSFONCTION DU VENTRICULE DROIT (VD)

La dysfonction du VD est une cause majeure de morbi mortalité dans les cardiopathies congénitales [3,18]. 30 à 40% des CRT de la population pédiatrique sont réalisées pour une dysfonction VD. En effet, plusieurs études ont montré un asynchronisme aussi bien électrique que mécanique chez cette population suggérant ainsi un substrat favorable à la resynchronisation [18,19].

L'exemple type ce sont les patients avec tétralogie de Fallot chez qui la présence d'un bloc de branche droit après chirurgie réparatrice est pratiquement constante et peut résulter de l'interruption des voies de conduction à différents niveaux du réseau spécialisé. L'insuffisance cardiaque droite multifactorielle qu'ils développent provient de l'effet combiné d'une surcharge barométrique, d'une surcharge volumétrique et de lésions myocardiques apparues durant ou après la chirurgie et pourrait être majorée par l'inefficacité d'un myocarde asynchrone [3]

Selon Vogel M et al [19], Abd El Rahmanet et al [18], Plus de la moitié des patients avec Tétralogie de Fallot opérée présentaient un asynchronisme significatif ventriculaire droit mais également gauche. Il a été postulé que la stimulation VD chez les patients avec un BBD peut créer une onde d'activation qui se dirige dans une direction opposée à la séquence d'activation spontanée. Ainsi une manipulation appropriée du délai atrio-ventriculaire (AV) qui respecte l'activation intrinsèque de la branche native gauche, avec la stimulation de la sonde VD, aboutira à une activation électrique plus synchronisée et une durée plus courte des QRS [6,7]. Ce concept implique une stimulation monosite VD synchronisée à l'activation atriale plutôt qu'une stimulation biventriculaire traditionnelle avec une programmation d'un délai AV optimal.

Une amélioration hémodynamique a été identifiée chez les opérés de Tétralogie de Fallot et stimulés selon ce mode [20]. La stimulation biventriculaire comme rapporté dans les travaux de l'équipe de Bordeaux [21,22] sur un modèle animal, mais aussi humain, apporte un bénéfice hémodynamique aigu significatif en termes de contractilité ventriculaire droite et gauche probablement secondaire à une réduction des différents niveaux d'asynchronisme.

Malgré, ces données spéculatives, les patients inclus dans la littérature sont en nombre trop limité (entre 7 et 9 patients dans les études les plus significatives) pour réaliser des statistiques fiables [3,6]. Ainsi, de nombreuses questions portant sur la resynchronisation chez les patients avec Tétralogie de Fallot opérée restent à débattre, en particulier la rareté des données concernant le devenir clinique ou paraclinique de patients avec Tétralogie de Fallot resynchronisés au long cours [21,22].

Jusqu'à un tiers des patients avec un VD systémique incluant les doubles discordances et les transpositions des gros vaisseaux corrigés par un switch atrial (Intervention de Senning ou Mustard) développent de la dysfonction VD [3].

La faisabilité technique de la CRT dans cette population a été évaluée par différents auteurs [8-12] sur un nombre réduit de patients ayant un VD systémique (n< 17) et avec des résultats contradictoires. Le faible bénéfice de la CRT dans la population avec un VD systémique peut être attribuée à un suboptimal des fibres myocardiques et un aspect de contraction anormal comparé avec un VD sous pulmonaire et un VG systémique. Là aussi les résultats sont divergents et peu de données sont disponibles pour indiquer la resynchronisation en cas de dysfonction du ventricule droit systémique [3,8-11]. Il se pose aussi des difficultés techniques durant l'implantation liées aux malformations anatomiques veineuses souvent rencontrées durant cette situation [23,24]

## CRT ET CŒUR UNIVENTRICULAIRE (VU)

Les patients avec cœur univentriculaire et malgré l'amélioration de leur pronostic grâce aux progrès de la chirurgie (dérivations cavopulmonaires), sont toujours à risque de dysfonction ventriculaire post opératoire [3,25]. Pour ces patients il peut s'agir d'un VU type droit, type gauche, intermédiaire ou de type indéterminé. Par définition, ces patients n'ont pas deux ventricules fonctionnels mais plutôt un seul, et la resynchronisation est obtenue grâce à une stimulation multisite du ventricule unique fonctionnel et non par une stimulation biventriculaire. Déjà ils posent la difficulté d'évaluation objective de la fonction ventriculaire à l'échocardiographie. En effet, les méthodes habituelles

d'évaluation de la contractilité ventriculaire ainsi que les seuils pour définir la dysfonction ventriculaire ne sont pas vraiment applicables. La dysfonction n'est qu'une appréciation subjective basée sur une appréciation visuelle et des signes indirects telle que la fuite des valves auriculo ventriculaire. C'est pour dire la difficulté même pour poser l'indication de la CRT. Laquelle CRT ne se fera pas bien évidemment par la méthode classique mais plutôt par une stimulation multisite du VU. La première utilisation de cette stratégie de stimulation multisite a été évaluée par Zimmermann et al [26] et Bacha et al [27] dans le post opératoire immédiat : elle a permis une augmentation du débit cardiaque et de la pression artérielle et une réduction de la durée des QRS malgré des QRS fins au début. Il n'y a pas vraiment d'études dédiées pour évaluer l'effet à long terme de la CRT en cas de dysfonction d'un VU. Un petit nombre a été inclus dans différentes études avec des résultats inconstants et contradictoires [8-11].

La réponse inconstante à la CRT traduit l'hétérogénéité et la complexité des anomalies dans cette population. Une meilleure connaissance des interactions électriques et mécaniques des VU serait importante pour un placement optimal des sondes pour maximaliser la réponse à la CRT et une approche individuelle, fonction du substrat anatomique, est indispensable.

## ASPECTS TECHNIQUES

Les considérations techniques doivent être considérées chez l'enfant et les patients avec cardiopathie congénitale et impliquent également la discussion du mode de resynchronisation (univentriculaire ou biventriculaire) et la voie d'abord d'implantation (endocavitaire, épiscopardique, hybride). La resynchronisation dans ce contexte, ne signifie pas l'implantation d'un PM biventriculaire avec deux sondes VG et VD. Cette stimulation biventriculaire est incontestablement plus difficile techniquement. Elle semble devoir être privilégiée en présence d'une dysfonction ventriculaire gauche concomitante. En présence d'une dysfonction ventriculaire droite isolée, des études sont nécessaires pour comparer le bénéfice respectif de la stimulation monoventriculaire droite et de la stimulation biventriculaire.

Pour améliorer la réponse à la resynchronisation surtout dans le cadre d'un VU, certains auteurs se sont intéressés à la stimulation multipoints [28]. L'idée princeps de la stimulation multipoints est d'augmenter le nombre de sites de stimulation afin de réduire le temps d'activation globale et de supprimer les zones d'activation retardée. Ce concept théorique se heurte toutefois à une réalité pratique où le positionnement de plusieurs sondes est parfois difficile. La solution idéale semble donc de privilégier une fusion avec l'activation spontanée pour respecter l'activation physiologique

ventriculaire. Cette option très séduisante sur le plan théorique est toutefois plus difficile à appliquer en pratique car il est souvent impossible d'assurer un même niveau de fusion au repos, à l'effort et pour une gamme de fréquence cardiaque variable.

L'implantation d'un système de resynchronisation peut constituer un défi technique chez l'enfant. Les patients avec contre-indications relatives ou absolues à une approche endocavitaire telle que les anomalies du système veineux, les ventricules uniques, les anomalies ou les prothèses tricuspides, et les shunts intracardiaques nécessitent une approche épiscopardique. Pour les patients qui ont été déjà implantés par un pacemaker (PM) traditionnel épiscopardique et qui devraient être « upgrader » à un système biventriculaire de resynchronisation, la sonde VG épiscopardique peut être placée à travers une ministernotomie, même si les cicatrices et la fibrose résultantes des chirurgies antérieures ou des anomalies structurelles dans les cardiopathies congénitales, peuvent rendre difficile l'accès au VG à partir de cette approche. Une stratégie alternative est l'implantation de la sonde VG par voie épiscopardique via une mini thoracotomie qui sera ensuite tunnelisée à la loge du PM préexistant. Pour les patients avec anatomie intracardiaque normale et un système de stimulation endocavitaire préexistant, il existe différentes stratégies pour l'upgrading à un système de resynchronisation biventriculaire. Si le patient est assez grand pour accepter un système complètement transveineux, la sonde VG additionnelle peut être placée par voie transveineuse dans le CS. Chez les patients avec une anatomie défavorable du sinus coronaire ou une obstruction veineuse en présence d'un système endocavitaire conventionnel, la sonde VG peut être placée par voie épiscopardique à travers une mini sternotomie ou une mini thoracotomie pour aboutir à une resynchronisation biventriculaire hybride. Pour les patients sans système préexistant de stimulation, la décision d'implantation d'un système épiscopardique ou endocavitaire dépendra de multiples facteurs. Les anomalies anatomiques qui entravent l'implantation d'un système transveineux peuvent imposer un système de CRT complètement épiscopardique. L'emplacement d'un système épiscopardique peut être gêné par les sternotomies et les cicatrices de chirurgie antérieures qui rendent l'accès difficile à l'épicarde et peuvent induire des seuils de stimulation et de détection élevés, la dysfonction de la sonde et l'épuisement rapide de la batterie. En plus des limites anatomiques, l'implantation d'un système endocavitaire est limitée par des facteurs uniques à la population pédiatrique. Le poids du patient, le diamètre des veines et la taille du sinus coronaire peuvent limiter l'utilisation d'un système de CRT endocavitaire. La croissance des enfants, nécessite une attention particulière lors de l'implantation des sondes, en laissant une longueur de sonde suffisante (ou des

boucles) pour compenser la traction des sondes lors de la croissance et éviter un éventuel déplacement, fracture ou distorsion de la valve tricuspide. Il est indispensable d'avoir dans l'esprit que ces jeunes patients ont une logue espérance de vie et vont nécessiter leur système de stimulation pour de nombreuses décades et imposer de multiples remplacements durant le suivi. Le positionnement des sondes chez des petits enfants peut induire l'occlusion des veines rendant l'emplacement de nouvelles sondes par voie endocavitaire impossible en dehors de l'extraction des sondes.

D'autres particularités chez l'enfant doivent être notées telle que les limites des options de programmation du boîtier. La fréquence maximale synchrone et les délais minimum atrio-ventriculaires (AV) programmables peuvent être dépendants du fabricant et être sous optimaux pour les petits enfants qui nécessitent des fréquences cardiaques élevées et des intervalles AV courts pour assurer une resynchronisation. L'optimisation échographique systématique des intervalles AV n'améliore pas le taux de réponse et plus coûteuse que celle basée sur l'ECG [3].

Un autre élément important dans le placement des systèmes CRT chez les enfants est l'anesthésie : En effet, les patients souffrant d'insuffisance cardiaque systolique sévère présentent un risque élevé lors de l'induction [29] qui est lié à l'hypotension et à la diminution de la perfusion coronarienne et donc l'implantation de dispositifs de CRT chez la population pédiatrique réclame une expertise en anesthésie réanimation chirurgicale des cardiopathies congénitales.

## QUI RESYNCHRONISER? (CRITERES DE SELECTION)

C'est probablement l'élément le plus important à déterminer, car vise à éviter une thérapie coûteuse et non dénuée de risques chez des patients qui n'en bénéficieront pas, sans pour autant exclure des patients qui pourraient réellement en profiter.

Les critères de l'adulte sont difficiles à extrapoler à la population pédiatrique. Rappelons que moins de 10% de la population pédiatrique ayant eu une CRT ont une dysfonction VG avec BBG [5,16,17]. L'identification de la fraction d'éjection (FE) du ventricule systémique à partir de laquelle, la resynchronisation sera proposée n'est pas aussi évidente du moins par la complexité de l'anatomie et les difficultés même de donner des chiffres à la FE surtout lorsqu'il s'agit d'un VU. Si la CRT des patients avec VD défailants systémique ou non systémique ou des ventricules uniques est sujette à des discussions et des résultats mitigés, il existe un consensus en faveur de la CRT des patients ayant des VG défailants suite à une stimulation ventriculaire monosite chronique [3].

De nouveaux moyens tels que la cartographie électro

anatomique tridimensionnelle et l'imagerie électrocardiographique permettent une analyse plus détaillée de l'activation électrique enregistrée par l'ECG standard 12 dérivation. Ces modalités combinées avec une évaluation échographique avancée de l'asynchronisme mécanique recherché par l'échographie tridimensionnelle et le Doppler tissulaire couleur, peuvent être utilisés pour mieux analyser la relation entre l'asynchronisme électrique et mécanique. Une comparaison directe des aspects d'activation électrique et mécanique est importante pour une meilleure compréhension de l'interaction électromécanique et améliorer la sélection des patients et optimiser les stratégies de stimulation pour améliorer la réponse à la resynchronisation [6].

## FAUT-IL ASSOCIER UNE FONCTION DE DÉFIBRILLATION À TOUS LES ENFANTS RESYNCHRONISÉS ?

Les arguments de l'implantation d'un défibrillateur atriobiventriculaire reposent sur l'évaluation du risque de mort subite d'origine cardiaque chez les patients insuffisants cardiaques. Ainsi, chez les patients en insuffisance cardiaque candidats à une resynchronisation ventriculaire, se pose la question de l'implantation systématique d'un défibrillateur atriobiventriculaire. Malheureusement, il n'existe pas d'études comparant directement la simple resynchronisation (CRT-P) à la resynchronisation associée à la défibrillation (CRT-D) chez l'enfant. Le taux de chocs inappropriés chez les enfants est non négligeable et estimé à 21% [30].

## CONCLUSION

La CRT chez l'enfant en insuffisance cardiaque est une option thérapeutique, caractérisée parfois par des difficultés techniques et de sélection des patients. L'expérience actuelle est limitée, mais les résultats sont prometteurs, avec 87 % et 89 % de répondeurs définis par une amélioration des symptômes, des paramètres échographiques et même un retrait de la liste d'attente de transplantation cardiaque [3]. Le futur serait en partie de prévenir l'asynchronisme iatrogène. Cependant, ce qui caractérise la population pédiatrique par rapport à celle de l'adulte, c'est la difficulté d'établir des recommandations standardisées devant la diversité des cardiopathies et la complexité de l'anatomie complexe. Ainsi, chez l'enfant l'originalité est qu'il faut faire du sur mesure et non du prêt à porter. Finalement, l'imagerie, les systèmes de cartographie non invasives et les nouvelles techniques échographiques offrent de puissants moyens pour « revisiter » la physiopathologie de l'insuffisance cardiaque, aider à comprendre le rôle de l'asynchronisme ventriculaire et

sélectionner les patients à resynchroniser. Beaucoup d'efforts, de validations multicentriques puis d'études randomisées sur ces critères sont à faire pour que

l'échographie obtienne une place réellement décisive dans la sélection des enfants à resynchroniser.

## REFERENCES

1. Cazeau S, Ritter P, Bakdach S, Lazarus A, Limousin M, Henao L, Mundler O, Daubert JC, Mugica J. Four chamber pacing in dilated cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1994 Nov;17(11 Pt 2):1974-9
2. Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, Bueno H, Cleland JG, Coats AJ, Falk V, González-Juanatey JR, Harjola VP, Jankowska EA, Jessup M, Linde C, Nihoyannopoulos P, Parissis JT, Pieske B, Riley JP, Rosano GM, Ruilope LM, Ruschitzka F, Rutten FH, van der Meer P; Authors/Task Force Members.; Document Reviewers.. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC). Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur J Heart Fail.* 2016 Aug;18(8):891-975.
3. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, Berul CI, Cecchin F, Cohen MI, Daniels CJ, Deal BJ, Dearani JA, Groot Nd, Dubin AM, Harris L, Janousek J, Kanter RJ, Karpawich PP, Perry JC, Seslar SP, Shah MJ, Silka MJ, Triedman JK, Walsh EP, Warnes CA. PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Can J Cardiol.* 2014 Oct;30(10):e1-e63.
4. Bader H, Garrigue S, Lafitte S, Reuter S, Jaïs P, Haïssaguerre M, et al. Intra-left ventricular electromechanical asynchrony. A new independent predictor of severe cardiac events in heart failure patients. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:248-56.
5. Schiller O, Dham N, Greene EA, Heath DM, Alexander ME, Berul CI: Pediatric dilated cardiomyopathy patients do not meet traditional cardiac resynchronization criteria. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2015;26:885-889.
6. Motonaga KS, Dubin AM. Cardiac resynchronization therapy for pediatric patients with heart failure and congenital heart disease: a reappraisal of results. *Circulation.* 2014 May 6;129(18):1879-91.
7. Suzuki T, Sumitomo N, Yoshimoto J, Miyazaki A, Hinokiyama K, Ushinohama H, et al. Current trends in use of implantable cardioverter defibrillators and cardiac resynchronization therapy with a pacemaker or defibrillator in Japanese pediatric patients: Results from a nationwide questionnaire survey. *Circ J* 2014; 78: 1710-1716.
8. Dubin AM, Janousek J, Rhee E, Strieper MJ, Cecchin F, Law IH, Shannon KM, Temple J, Rosenthal E, Zimmerman FJ, Davis A, Karpawich PP, Al Ahmad A, Vetter VL, Kertesz NJ, Shah M, Snyder C, Stephenson E, Emmel M, Sanatani S, Kanter R, Batra A, Collins KK. Resynchronization therapy in pediatric and congenital heart disease patients: an international multicenter study. *J Am Coll Cardiol.* 2005;46:2277-2283
9. Janousek J, Gebauer RA, Abdul-Khaliq H, Turner M, Kornyei L, Grollmuß O, Rosenthal E, Villain E, Fruh A, Paul T, Blom NA, Happonen J-M, Bauersfeld U, Jacobsen JR, van den Heuvel F, Delhaas T, Papagiannis J, Trigo C. Cardiac resynchronization therapy in paediatric and congenital heart disease: differential effects in various anatomical and functional substrates. *Heart.* 2009;95:1165-1171.
10. Janousek J, Tomek V, Chaloupecky VA, Reich O, Gebauer RA, Kautzner J, Hucin B. Cardiac resynchronization therapy: a novel adjunct to the treatment and prevention of systemic right ventricular failure. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44:1927-1931.
11. Cecchin F, Frangini PA, Brown DW, Fynn-Thompson F, Alexander ME, Triedman JK, Gauvreau K, Walsh EP, Berul CI. Cardiac resynchronization therapy (and multisite pacing) in pediatrics and congenital heart disease: five years experience in a single institution. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2009;20:58-65.
12. Jauvert G, Rousseau-Paziaud J, Villain E, Iserin L, Hidden-Lucet F, Ladouceur M, Sidi D. Effects of cardiac resynchronization therapy on echocardiographic indices, functional capacity, and clinical outcomes of patients with a systemic right ventricle. *Europace.* 2009;11:184-190.
13. Perera JL, Motonaga KS, Miyake CY, Avasarala K, Punn R, Tierney ES, Rosenthal DN, Dubin AM. Does pediatric CRT increase the risk of ventricular tachycardia [abstract]? *Heart Rhythm.* 2013;10:S210-S211.
14. Labombarda F, Blanc J, Pellissier A, Stos B, Gaillard C, Bajolle F, Maltret A, Sidi D, Bonnet D, Boudjemline Y. Health-Child project: mechanical dyssynchrony in children with dilated cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr.* 2009;22:1289-1295
15. Gasparini M, Mantica M, Galimberti P, Genovese L, Pini D, Faletra F, Marchesina UL, Mangiavacchi M, Klersy C, Gronda E. Is the outcome of cardiac resynchronization therapy related to the underlying etiology? *Pacing Clin Electrophysiol.* 2003;26(pt 2):175-180.
16. Friedberg MK, Roche SL, Balasingam M, Stephenson E, Storch C, Fackoury C, Kantor PF. Evaluation of mechanical dyssynchrony in children with idiopathic dilated cardiomyopathy and associated clinical outcomes. *Am J Cardiol.* 2008 Apr 15;101(8):1191-5.
17. Chen CA, Hsiao CH, Wang JK, Lin MT, Wu ET, Chiu SN, Chiu HH, Wu MH. Implication of QRS prolongation and its relation to mechanical dyssynchrony in idiopathic dilated cardiomyopathy in childhood. *Am J Cardiol.* 2009 Jan 1;103(1):103-9.
18. Abd El Rahman MY, Hui W, Yigitbasi M, Dsebissowa F, Schubert S, Hetzer R, Lange PE, Abdul-Khaliq H. Detection of

- left ventricular asynchrony in patients with right bundle branch block after repair of tetralogy of Fallot using tissue-Doppler imaging-derived strain. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45:915-921
19. Vogel M, Sponring J, Cullen S, Deanfield JE, Redington AN. Regional wall motion and abnormalities of electrical depolarization and repolarization in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001;103:1669-1673.)
  20. Vojtovic P, Kucera F, Kubuš P, Gebauer R, Matejka T, Tlaskal T, Ložek M, Kovanda J, Janoušek J. Acute right ventricular resynchronization improves haemodynamics in children after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Europace.* 2017 Mar 23
  21. Bordachar P, Iriart X, Chabaneix J, Sacher F, Lafitte S, Jais P, Haissaguerre M, Clementy J, Dos Santos P, Thambo JB. Presence of ventricular dyssynchrony and haemodynamic impact of right ventricular pacing in adults with repaired Tetralogy of Fallot and right bundle branch block. *Europace* 2008;10:967-971.
  22. Thambo JB, Dos Santos P, De Guillebon M, Roubertie F, Labrousse L, Sacher F, Iriart X, Lafitte S, Ploux S, Jais P, Roques X, Haissaguerre M, Ritter P, Clementy J, Narayan SM, Bordachar P. Biventricular stimulation improves right and left ventricular function after tetralogy of Fallot repair: acute animal and clinical studies. *Heart Rhythm.* 2010 Mar;7(3):344-50.
  23. Miyazaki A, Sakaguchi H, Kagisaki K, Tsujii N, Matsuoka M, Yamamoto T, Hoashi T, Noda T, Ohuchi H. Optimal pacing sites for cardiac resynchronization therapy for patients with a systemic right ventricle with or without a rudimentary left ventricle. *Europace.* 2016 Jan;18(1):100-12.
  24. Sakaguchi H, Miyazaki A, Yamada O, Kagisaki K, Hoashi T, Ichikawa H, Ohuchi H. Cardiac resynchronization therapy for various systemic ventricular morphologies in patients with congenital heart disease. *Circ J.* 2015;79(3):649-55.
  25. Tweddell JS, Nersesian M, Mussatto KA, Nugent M, Simpson P, Mitchell ME, Ghanayem NS, Pelech AN, Marla R, Hoffman GM. Fontan palliation in the modern era: factors impacting mortality and morbidity. *Ann Thorac Surg.* 2009;88:1291-1299
  26. Zimmerman FJ, Starr JP, Koenig PR, Smith P, Hijazi ZM, Bacha EA. Acute hemodynamic benefit of multisite ventricular pacing after congenital heart surgery. *Ann Thorac Surg.* 2003;75:1775-1780.
  27. Bacha EA, Zimmerman FJ, Mor-Avi V, Weinert L, Starr JP, Sugeng L, Lang RM. Ventricular resynchronization by multisite pacing improves myocardial performance in the postoperative single-ventricle patient. *Ann Thorac Surg.* 2004 Nov;78(5):1678-83.
  28. Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS, Klein H, Brown MW, Daubert JP, Estes NA, 3rd, Foster E, Greenberg H, Higgins SL, Pfeffer MA, Solomon SD, Wilber D, Zareba W. Cardiac-resynchronization therapy for the prevention of heart-failure events. *N Engl J Med.* 2009;361:1329-1338.
  29. Van Rees JB1, de Bie MK, Thijssen J, Borleffs CJ, Schalij MJ, van Erven L. Implantation-related complications of implantable cardioverter-defibrillators and cardiac resynchronization therapy devices: a systematic review of randomized clinical trials. *JCeci Am CollCardiol.* 2011;58(10):995-1000.)
  30. Berul CI, Van Hare GF, Kertesz NJ, Dubin AM, Cecchin F, Collins KK, Cannon BC, Alexander ME, Triedman JK, Walsh EP, Friedman RA. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter- defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol.* 2008;51:1685-16.