



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITÉ MOHAMMED V
DE RABAT
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE
RABAT



Année: 2023

Thèse N°: 212

Bloc auriculo ventriculaire
chez l'enfant et l'adulte jeune :
A propos de 38 cAs

THESE

Présentée et soutenue publiquement le : / /2023

PAR

Madame Asmaa KRIOUILE
Ancienne Interne du CHU Ibn Sina de Rabat

Pour l'Obtention du Diplôme de
Docteur en Médecine

Mots Clés : Bloc auriculo ventriculaire; Congénitale; Dépistage précoce;
Implantation

Membres du Jury :

Monsieur Mohammed CHERTI

Professeur de Cardiologie

Madame Ibtissam FELLAT

Professeur de Cardiologie

Madame Latifa OUKERRAJ

Professeur de Cardiologie

Monsieur Hicham BOUZELMAT

Professeur de Cardiologie

Monsieur Younes MOUTAKI ALLAH

Professeur de Chirurgie Cardio-vasculaire

Président du jury

Directeur de thèse

Juge

Juge

Juge

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

﴿ قَالُوا سُبْحَانَكَ لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا عَلَّمْتَنَا إِنَّكَ أَنْتَ
الْعَلِيمُ الْحَكِيمُ ﴾ ﴿٣٢﴾

[سُورَةُ الْبَقَرَةِ: ٣٢]

صِدْقَ اللَّهِ الْعَظِيمِ



Service des Affaires Administratives

DOYENS HONORAIRES :

1962 _ 1969: Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 _ 1974: Professeur Abdellatif BERBICH
1974 _ 1981: Professeur Bachir LAZRAK
1981 _ 1989: Professeur Taieb CHKILI
1989 _ 1997: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 _ 2003: Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 _ 2013: Professeur Najia HAJJAJ – HASSOUNI
2013 _ 2022: Professeur Mohamed ADNAOUI

ORGANISATION DECANALE :

- *Doyen*

Professeur Brahim LEKEHAL

- *Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et Estudiantines*

Professeur Amal THIMOU

- *Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération*

Professeur Taoufiq DAKKA

- *Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie*

Professeur Younes RAHALI

- *Secrétaire Général*

Mr. Mohamed KARRA

SERVICES ADMINISTRATIFS :

- *Chef du Service des Affaires Administratives*

Mr. Abdellah KHALED

- *Chef du Service des Affaires Estudiantines, Statistiques et Suivi des Lauréats*

Mr. Azzeddine BOULAAJOU

- *Chef du Service de la Recherche, Coopération, Partenariat et des Stages*

Mr. Najib MOUNIR

- *Chef du service des Finances*

Mr. Rachid BENNIS

- *Chef du Service Informatique*

Mr. Abdelhakim EL MESSAOUDI

1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne – Clinique Royale
Anesthésie -Réanimation
Pathologie Chirurgicale

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aïcha

Médecine Interne

Gynécologie -Obstétrique

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZAD Rachid
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. SOULAYMANI Rachida

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique Méd. Chef Maternité des Orangers Rabat
Pharmacologie Doyen de la Fac. Phar. Abulcassis Rabat
Pharmacologie- Dir. Centre Anti Poison et de Pharmacovigilance

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOU DA Adil
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale Doyen de FMPT
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie
Cardiologie
Anatomie
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. SENOUCI Karima

Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la FMPA
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale – Directeur du CHIS Rabat
Immunologie
Chirurgie pédiatrique
Chirurgie Générale
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHERKAoui Lalla Ouafae
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Urologie *Inspecteur du SSM*
Pédiatrie
Traumatologie – Orthopédie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAoui Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. EL MESNAoui Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. BELKACEM Rachid
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Chirurgie Pédiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Néphrologie
Cardiologie *Directeur HMI Mohammed V Rabat*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BIROUK Nazha
Pr. FELLAT Nadia
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAoui CHAFIQ
Pr. TOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Neurologie
Cardiologie
Chirurgie pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie *Directeur Hôp. Ar-razi Salé*
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER-RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*

Neurologie *Doyen de la Fac. Méd. Abulcassis Rabat*
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUAMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie

Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia	Neurologie
Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
Pr. CHAT Latifa	Radiologie
Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique <u><i>Directeur Hôp. d'Enfants Rabat</i></u>
Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie -
Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale <u><i>Directeur Hôpital Ibn Sina Rabat</i></u>
Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie orthopédie
Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique - <u><i>Doyen de la FMPR</i></u>
Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
Pr. NOUINI Yassine	Urologie
Pr. SABBABH Farid	Chirurgie Générale
Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AMEUR Ahmed*
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef*
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. CHOHO Abdelkrim*
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RAISS Mohamed
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie *Directeur HMI Moulay Ismail-Meknès*
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie pédiatrique
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie *V-D chargé Aff Acad. Est.*
Chirurgie Générale *Directeur de l' ERPLM*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. HACHI Hafid
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie orthopédie *Directeur HM Avicenne-Marrakech*
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Traumatologie orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif*

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Rhumatologie *Directeur Hôp. Al Ayachi Salé*
Pédiatrie
Cardiologie

Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. ZERAIDI Najia

Biophysique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie
Hématologie
Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire. [Directeur Hôpital Ibn Sina Marr.](#)
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHERKAOUI Naoual*
Pr. EL BEKKALI Youssef*
Pr. EL ABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GHARIB Noureddine

Réanimation Médicale
Pneumo phtisiologie
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie cardio-vasculaire
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Chirurgie plastique et réparatrice

Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Microbiologie
 Réanimation Médicale
 Pneumo phtisiologie
 Hématologie biologique
 Biochimie-Chimie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie-orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGADR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna*
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MSSROURI Rahal

Médecine interne
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie *Directeur Hôp. des Spécialités Rabat*
 Anesthésie Réanimation *Directeur de la Clinique Royale*
 Anatomie *Dir. Délégué de la Fondation Ch.Kh.Ibn Zaid*
 Biochimie-Chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie-orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-Entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani*

Radiologie
Cardiologie
Pneumo-Phtisiologie

Mars 2010

Pr. FILALI Karim*
Pr. CHEMSI Mohamed*

Anesthésie-Réanimation *Directeur ERSSM*
Médecine Aéronautique

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Physiologie
Microbiologie
Biochimie- Chimie
Chirurgie pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Plastique et Réparatrice
Urologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

Décembre 2010

Pr. ZNATI Kaoutar

Anatomie Pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed

Chirurgie pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Traumatologie-orthopédie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Chirurgie pédiatrique
Anatomie Pathologique

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad

Pharmacologie *Doyen de la Faculté de Pharmacie de l'UM6SS*
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie-Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie

Pr. BENSGHIR Mustapha*	Anesthésie Réanimation
Pr. BENYAHIA Mohammed*	Néphrologie
Pr. BOUATIA Mustapha	Chimie Analytique et Bromatologie
Pr. BOUABID Ahmed Salim*	Traumatologie orthopédie
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba	Anatomie
Pr. CHAIB Ali*	Cardiologie <i>Président de la Ligue N. de L. contre les M. CV</i>
Pr. DENDANE Tarek	Réanimation Médicale
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI NIZARE	Neuro-chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JAOUDI Rachid*	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologique
Pr. EL KHLOUFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryem	Radiologie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique <i>Vice-Doyen à la Pharmacie</i>
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan*	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie pédiatrique
Pr. ZINE Ali*	Traumatologie orthopédie

AVRIL 2013

Pr. EL KHATIB MOHAMED KARIM*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

MAI 2013

Pr. BOUSLIMAN Yassir*

Toxicologie

JUIN 2013

Pr. BENALI Bennaceur

Médecine du Travail

MARS 2014

Pr. ACHIR Abdellah

Chirurgie Thoracique

Pr. BENCHAKROUN Mohammed*

Traumatologie- Orthopédie

Pr. BOUCHIKH

Mohammed Chirurgie Thoracique

Pr. EL KABBAJ Driss*

Néphrologie

Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira*

Biochimie-Chimie

Pr. HARDIZI Houyam

Histologie- Embryologie-Cytogénétique

Pr. HASSANI Amale*

Pédiatrie

Pr. HERRAK Laila

Pneumologie

Pr. JEAIDI Anass*

Hématologie Biologique

Pr. KOUACH Jaouad*

Génécologie-Obstétrique

Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar

CHIRURGIE CARDIO-VASCULAIRE

Pr. SEKKACH Youssef*

Médecine Interne

Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Génécologie-Obstétrique

DECEMBRE 2014

Pr. ABILKASSEM Rachid*

Pédiatrie

Pr. AIT BOUGHIMA Fadila

Médecine Légale

Pr. BEKKALI Hicham*

Anesthésie-Réanimation

Pr. BOUABDELLAH Mounya

Biochimie-Chimie

Pr. DERRAJI Soufiane*

Pharmacie Clinique

Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali

Anatomie

Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*

Anesthésie-Réanimation

Pr. EL MARJANY Mohammed*

Radiothérapie

Pr. FEJJAL Nawfal

Chirurgie Réparatrice et Plastique

Pr. JAHIDI Mohamed*

OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE

Pr. LAKHAL Zouhair*

Cardiologie

Pr. OUDGHIRI NEZHA

Anesthésie-Réanimation

Pr. RAMI Mohamed

Chirurgie pédiatrique

Pr. SABIR Maria

Psychiatrie

Pr. SBAI IDRISSE Karim*

Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène

AOÛT 2015

Pr. MEZIANE Meryem

Dermatologie

Pr. TAHIRI Latifa

Rhumatologie

JANVIER 2016

Pr. BENKABBOU Amine
Pr. EL ASRI Fouad*
Pr. ERRAMI Noureddine*

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Oto-Rhino-Laryngologie

JUIN 2017

Pr. ABI Rachid*
Pr. ASFALOU Ilyasse*
Pr. BOUAITI El Arbi*
Pr. BOUTAYEB Saber
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim
Pr. HAFIDI Jawad
Pr. MAJBAR Mohammed Anas
Pr. OURAINI Saloua*
Pr. RAZINE Rachid
Pr. SOUADKA Amine
Pr. ZRARA Abdelhamid*

Microbiologie
Cardiologie
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Oncologie Médicale
Oncologie Médicale
Anatomie
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Chirurgie Générale
Immunologie

PROFESSEURS AGREGES :

MAI 2018

Pr. AMMOURI Wafa
Pr. BENTALHA Aziza
Pr. EL AHMADI Brahim
Pr. EL HARRECH Youness*
Pr. EL KACEMI Hanan
Pr. EL MAJJAOUI Sanaa
Pr. FATIHI Jamal*
Pr. GHANNAM Abdel-Ilah
Pr. JROUNDI Imane
Pr. MOATASSIM BILLAH Nabil
Pr. TADILI Sidi Jawad
Pr. TANZ Rachid*

Médecine interne
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Urologie
Radiothérapie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie-Réanimation
Médecine préventive, santé publique et Hygiène
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Oncologie Médicale

NOVEMBRE 2018

Pr. AMELLAL Mina
Pr. SOULY Karim
Pr. TAHRI Rajae

Anatomie
Microbiologie
Histologie-Embryologie-Cytogénétique

NOVEMBRE 2019

Pr. AATIF Taoufiq*
Pr. ACHBOUK Abdelhafid*
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah*
Pr. BASSIR Rida Allah
Pr. BOUATTAR Tarik
Pr. BOUFETTAL Monsef
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed*
Pr. BOUZELMAT Hicham*
Pr. BOUKHRIS Jalal*
Pr. CHAFRY Bouchaib*
Pr. CHAHDI Hafsa*
Pr. CHERIF EL ASRI ABAD*
Pr. DAMIRI Amal*
Pr. DOGHMI Nawfal*
Pr. ELALAOUI Sidi-Yassir
Pr. EL ANNAZ Hicham*
Pr. EL HASSANI Moulay El Mehdi*
Pr. EL HJOUJI Abderrahman*
Pr. EL KAOUI Hakim*
Pr. EL WALI Abderrahman*
Pr. EN-NAFAA Issam*
Pr. HAMAMA Jalal*
Pr. HEMMAOUI Bouchaib*
Pr. HJIRA Naouafal*
Pr. JIRA Mohamed*
Pr. JNIENE Asmaa
Pr. LARAQUI Hicham*
Pr. MAHFOUD Tarik*
Pr. MEZIANE Mohammed*
Pr. MOUTAKI ALLAH Younes*
Pr. MOUZARI Yassine*
Pr. NAOUI Hafida*
Pr. OBTEL MAJDOULINE
Pr. OURRAI ABDELHAKIM*
Pr. SAOUAB RACHIDA*
Pr. SBITTI YASSIR*
Pr. ZADDOUG OMAR*
Pr. ZIDOUH SAAD*

Néphrologie
Chirurgie réparatrice et plastique
Radiothérapie
Gynécologie-Obstétrique
Anatomie
Néphrologie
Anatomie
Chirurgie-Générale
Cardiologie
Traumatologie-Orthopédie
Traumatologie-Orthopédie
Anatomie Pathologique
Neuro-chirurgie
Anatomie Pathologique
Anesthésie-Réanimation
Pharmacie-Galénique
Virologie
Gynécologie-Obstétrique
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Radiologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Oto-Rhino-Laryngologie
Dermatologie
Médecine interne
Physiologie
Chirurgie-Générale
Oncologie Médicale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Parasitologie-Mycologie
Médecine préventive, santé publique et Hygiène
Pédiatrie
Radiologie
Oncologie Médicale
Traumatologie-Orthopédie
Anesthésie-Réanimation

NOVEMBRE 2020

Pr. LALYA ISSAM*

Radiothérapie

SEPTEMBRE 2021

Pr. ABABOU Karim*	Chirurgie Réparatrice et Plastique
Pr. ALAOUI SLIMANI Khaoula*	Oncologie Médicale
Pr. ATOUF OUAFA	Immunologie
Pr. BAKALI Youness	Chirurgie Générale
Pr. BAMOUS Mehdi*	CHIRURGIE CARDIO-VASCULAIRE
Pr. BELBACHIR Siham	Psychiatrie
Pr. BELKOUCH Ahmed*	Médecine des Urgences et des Catastrophes
Pr. BENNIS Azzelarab*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. CHAFAI ELALAOUI Siham	Génétique
Pr. DOUMIRI Mouhssine	Anesthésie-Réanimation
Pr. EDDERAI Meryem*	Radiologie
Pr. EL KTAIBI Abderrahim*	Anatomie Pathologique
Pr. EL MAAROUFI Hicham*	Hématologie Clinique
Pr. EL OMRI Naoual*	Médecine Interne
Pr. EL QATNI Mohamed*	Médecine Interne
Pr. FAHRY Aicha*	Pharmacie Galénique
Pr. IBRAHIM RAGAB MOUNTASSER Dina*	Néphrologie
Pr. IKEN Maryem*	Parasitologie
Pr. JAAFARI Abdelhamid*	Anesthésie-Réanimation
Pr. KHALFI Lahcen*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. KHEYI Jamal*	Cardiologie
Pr. KHIBRI Hajar	Médecine Interne
Pr. LAAMRANI Fatima Zahrae	Radiologie
Pr. LABOUDI Fouad	Psychiatrie
Pr. LAHKIM Mohamed*	Radiologie
Pr. MEKAOUI Nour	Pédiatrie
Pr. MOJEMMI Brahim	Chimie Analytique
Pr. OUDRHIRI Mohammed Yassaad	Neurochirurgie
Pr. SATTE AMAL*	Neurologie
Pr. SOUHI Hicham*	Pneumo-phtisiologie
Pr. TADLAOUI Yasmina*	Pharmacie Clinique
Pr. TAGAJDID Mohamed Rida*	Virologie
Pr. ZAHID Hafid*	Hématologie
Pr. ZAJJARI Yassir*	Néphrologie
Pr. ZAKARYA Imane*	Pharmacognosie

(*) Enseignants Chercheurs Militaires

2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-Chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie <i>Vice-Doyen chargé de la Rech. et de la Coop.</i>
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. RIDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

PROFESSEURS HABILITES :

Pr. AANNIZ Tarik	Microbiologie et Biologie moléculaire
Pr. BENZEID Hanane	Chimie
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie-Chimie
Pr. CHERGUI Abdelhak	Botanique, Biologie et physiologie végétales
Pr. DOUKKALI Anass	Chimie Analytique
Pr. EL BAKKALI Mustapha	Physiologie
Pr. EL JASTIMI Jamila	Chimie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Histologie-Embryologie
Pr. LAZRAK Fatima	Chimie
Pr. LYAHYAI Jaber	Génétique
Pr. OUADGHIRI Mouna	Microbiologie et Biologie
Pr. RAMLI Youssef	Chimie Organique Pharmaco-Chimie
Pr. SERRAGUI Samira	Pharmacologie
Pr. TAZI Ahnini	Génétique (<i>mis en disponibilité</i>)
Pr. YAGOUBI Maamar	Eau, Environnement

Mise à jour le 20/02/2023

KHALED Abdellah

Chef du Service des Affaires Administratives

FMPR

Le Doyen





A ma chère Maman,

Je voulais profiter de l'occasion pour exprimer ma gratitude la plus profonde pour tout le soutien, l'encouragement et l'amour que tu m'as donné tout au long de ma vie et particulièrement tout au long de mon parcours universitaire en médecine. Tu n'as jamais été une simple mère pour moi, tu es ma meilleure amie, ma confidente ; Ta confiance en moi, ton encouragement et ton dévouement sans faille ont été un phare lumineux qui m'a aidé à naviguer dans les moments les plus difficiles et à poursuivre mes rêves. Ton exemple de persévérance, de détermination et de travail acharné m'a toujours inspiré et a renforcé ma détermination à atteindre mes objectifs.

C'est grâce à ton influence et à ton amour que j'ai été en mesure de surmonter les obstacles et de réaliser mes objectifs. Je suis tellement fière de partager cette réussite avec toi et je ne pourrais jamais assez te remercier pour tout ce que tu avais fait pour moi.

Que Dieu tout puissant puisse vous procurer une longue vie, santé et bonheur afin que je puisse vous rendre un minimum de ce que je vous dois .

A mon cher Papa,

Je suis tellement heureuse de partager cette réussite avec toi Papa. Tout au long de ma vie, tu as été un modèle pour moi de sagesse, de force et d'intégrité. Tu m'as appris à travailler dur, à persévérer et à croire en moi-même. Ton amour inconditionnel, ton soutien et ta présence ont été une source de réconfort et de force dans les moments les plus difficiles.

Je suis profondément reconnaissante pour le temps et l'énergie que tu a consacré à ma santé et à mon bien-être tout au long de ma vie. Tu as toujours été là pour me protéger, me guider et me soutenir dans mes moments de besoin.

Tu as été pour moi durant toute ma vie le père exemplaire, l'ami et le conseiller. Tes prières ont été pour moi d'un grand soutien au cours de ce long parcours. J'espère réaliser ce jour un de tes rêves et être digne de ton nom, de ton éducation,

Que dieu, tout puissant, te garde, te procure la santé, le bonheur et une longue vie pour que tu demeures le flambeau illuminant mon chemin.

A mon cher mari ;

Aucune dédicace ne saurait exprimer ma gratitude pour tout ce que tu as fait pour moi. Ton amour et ton dévouement ont été une source d'inspiration pour moi, et je suis si reconnaissante de t'avoir comme partenaire de vie.

Ton soutien et tes encouragements m'ont permis de me concentrer pleinement sur mes études, de poursuivre mes rêves et de réaliser mes objectifs. Tu as été un roc pour moi pendant les périodes difficiles et ta présence a été un grand réconfort.

Je ne peux pas imaginer avoir atteint cet objectif sans toi à mes côtés. Tu es mon meilleur ami, mon âme sœur, mon partenaire de vie et je suis tellement chanceuse de t'avoir dans ma vie.

A mon cher frère Anass :

Je tiens à te remercier de tout mon cœur pour ton soutien, ton encouragement et ton amour indéfectibles. Tu es un trésor dans ma vie, et je suis honorée d'avoir un grand frère comme toi.

Je ne peux pas imaginer avoir atteint cet objectif sans toi à mes côtés. Tu es un modèle à suivre pour moi, un frère aimant et attentionné, et un ami fidèle.

Tu m'as toujours encouragée à poursuivre mes rêves, même lorsque je doutais de moi-même. Tu m'as aidée à surmonter les obstacles et les défis de la vie universitaire, en me prodiguant tes précieux conseils et ton expérience. Ta présence rassurante et ta sagesse m'ont inspirée à devenir une meilleure personne.

Merci d'avoir été mon rocher et ma force tout au long de ce voyage.





A mes deux chers frères Mouaad et Youssef

Vos encouragements ont été une source de motivation et d'inspiration pour moi tout au long de cette aventure. Votre soutien m'a aidée à réaliser que j'avais une famille aimante à mes côtés pour me soutenir ;

A mes meilleures amies Asmae Benssied, Bouchra Fakhir, Asmae Aissam,

Je ne pourrais jamais vous remercier assez pour tout ce que vous avez fait pour moi. Vous êtes une source d'inspiration et de joie dans ma vie. Vous avez été à mes côtés dans les moments difficiles, vous avez célébré avec moi dans les moments de joie et de triomphe et partagé mes victoires comme si elles étaient les vôtres.

Merci encore, du fond du cœur, pour tout ce que vous avez fait pour moi.

A ma chère belle-mère et beau-père,

Je tenais à prendre un moment pour vous remercier du fond du cœur pour votre soutien inconditionnel tout au long de ma formation en médecine. Votre présence aimante, vos conseils et vos encouragements m'ont énormément aidée à atteindre mes objectifs.

Que Dieu tout puissant puisse vous procurer longue vie, santé et bonheur.

A ma chère belle sœur Charifa :

Tu es et tu seras toujours une sœur pour moi. Tu étais toujours à mes côtés pour me soutenir et à mon écoute. Merci encore, du fond du cœur, pour tout ce que tu as fait pour moi.

A mes chères belles sœurs,

Je tenais à prendre un moment pour vous remercier du fond du cœur pour votre soutien inconditionnel tout au long de ma formation. Votre présence aimante, vos conseils et vos encouragements ont été une source de motivation et d'inspiration pour moi tout au long de cette aventure.

Merci encore, du fond du cœur, pour votre gentillesse et votre générosité.

Tantes et oncles :

Je vous dédie ce travail en témoignage de mon indéfectible attachement familial et en reconnaissance de votre soutien et vos encouragements.

A Yahya El Harras , Imane Mouslim, Hanaa El Ghiati et Ismail Idrissi:

Ensemble, nous avons partagé pleins de souvenirs et de moments de joie, Je vous dédie ce travail et je vous souhaite bonheur ,prospérité et réussite aussi bien dans votre vie professionnelle que familiale.

A mes Amis, Asmaa Hassani ,Oumaima Khaboté, Oumayma Fertat, Omar Azizi, Ihsane Khalek, Yassine El Grini et Khalid Zrigui ,Merci pour votre soutien, je vous souhaite une vie pleine de joie et de réussite.

A ma Promotion d'internat « WARRIORS », Promotion 2020

A ceux avec qui j'ai partagé des moments exceptionnels.

Ce fut un grand plaisir de vivre cette aventure impressionnante avec vous.

L'internat est un rêve que dieu m'a accordé, et pour lequel je serai toujours reconnaissante .

A tous les anciens et à tous les jeunes,

Interne un jour, interne pour toujours.

« VIVE L'INTERNAT, VIVE L'AMIR».

A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer qu'ils me pardonnent...







A notre maître et président de jury
Monsieur Pr CHERTI MOHAMMED
Professeur de cardiologie
Chef de service de la Cardiologie B
CHU Ibn Sina
Faculté de médecine de Rabat

Je tiens à vous exprimer mes sincères respects et ma profonde reconnaissance pour l'honneur que vous m'avez fait de bien vouloir présider notre jury de thèse.

Vos qualités humaines et professionnelles, font de vous un enseignant aimé et respecté de tous, patients, résidents ou internes ... nous témoignerons de ça devant le Bon DIEU le jour du jugement.

A notre maître et directeur de thèse
Madame Pr FELLAT IBTISSAM
Professeur de cardiologie
Service de la Cardiologie B
CHU Ibn Sina
Faculté de médecine de Rabat

Je suis très reconnaissante de l'honneur que vous m'avez accordé en me confiant ce travail. Ce travail n'aurait jamais abouti sans les efforts et la ténacité que vous avez déployés lors de son évolution. Vous avez toujours fait preuve d'une grande disponibilité à mon égard. En plus de vos conseils avisés et vos compétences scientifiques, j'ai pu apprécier en vous des qualités humaines. Vous êtes un modèle à suivre. Veuillez trouver en ce travail le témoignage de ma profonde reconnaissance.





A notre maître et juge de thèse
Madame Pr OUKERRAJ LATIFA
Professeur de Cardiologie
Service de la Cardiologie B
CHU Ibn Sina
Faculté De Médecine de Rabat

Je vous remercie de la modestie et de la spontanéité avec lesquelles vous avez accepté de siéger parmi ce jury de thèse.

Votre sens de responsabilité, votre probité au travail et votre dynamisme, sont un idéal à atteindre. Veuillez trouver ici, chère professeur, l'expression de ma haute considération et de ma grande estime.

A notre maître et juge de thèse
Monsieur Pr BOUZELMAT HICHAM
Professeur de Cardiologie
Centre de cardiologie
Hôpital militaire d'instruction Mohammed V
Faculté de Médecine de Rabat

Vous me faites l'honneur d'accepter avec une grande amabilité de juger ce travail.

Puisse ce travail être une occasion pour vous exprimer mon profond respect et ma gratitude la plus sincère. J'espère être digne de votre confiance, et je vous prie, chère maître d'accepter ma profonde reconnaissance et ma haute considération.

A notre maître et juge de thèse
Monsieur Pr MOUTAKI ALLAH YOUNES
Professeur de Chirurgie cardio-vasculaire
Chef de service de la chirurgie cardio-vasculaire
Centre de Cardiologie
Hôpital militaire d'instruction Mohammed V
Faculté de Médecine de Rabat

Vous me faites l'honneur d'accepter avec une grande amabilité de siéger parmi ce jury de thèse.

Puisse ce travail être une occasion pour vous exprimer mon profond respect et ma gratitude la plus sincère.

Veuillez trouver ici, chère Maître, l'expression de ma haute considération et de ma profonde reconnaissance.





Liste des abréviations

Abréviations

BAVC	: Bloc auriculo ventriculaire complet
BBDt	: Bloc de branche droit
BBG	: Bloc de branche gauche
BPM	: Battement par minute
CAV	: Canal atrio ventriculaire
CEC	: Circulation extra corporelle
CIA OS	: Communication inter atriale Ostium Secundum
CIV	: Communication inter ventriculaire
SIV	: Septum inter ventriculaire
SIA	: Septum inter auriculaire
CMD	: Cardiomyopathie dilatée
CRT P	: Cardiac resynchronisation therapy and Pacemaker
ECG	: Electrocardiogramme
HLA	: Human leucocyte antigen
HTP	: Hypertension pulmonaire
ML	: Maladie de LYME
NAV	: Nœud auriculo ventriculaire
PM	: Pacemaker
SA	: Semaine d'aménorrhée
STB	: Sclérose Tubéreuse



Liste des figures

Figure n°1: Développement du système de conduction. AO : aorte ; AP : artère pulmonaire.1. Anneau auriculoventriculaire droit ; 2. zone du nœud auriculoventriculaire ; 3. tronc du faisceau de His ; 4. branche septale ; 5. bifurcation du faisceau de His ; 6. septum interventriculaire ; 7. conotruncus ; 8. anneau primitif ; 9. courbure externe ; 10. courbure interne.	5
Figure n°2: Coupe latérale du cœur montrant les différents éléments du système de conduction intra cardiaque	9
Figure n°3: Coupe latérale du cœur montrant les rapports anatomiques du nœud sinusal.....	10
Figure n°4: Coupe latérale du cœur montrant les voies de conduction inter-nodale ...	11
Figure n°5: Coupe latérale du coeur montrant les branches du faisceau de His et ses rapports anatomiques	14
Figure n°6 : BAV 2/1 avec QRS fins.....	19
Figure n°7: BAV complet avec échappement ventriculaire à 36/min à QRS fins.....	20
Figure n°8: interaction des auto anticorps maternels avec les cellules myocardiques.	27
Figure n°9: Schéma expliquant la L transposition des gros vaisseaux et ses rapports anatomiques.	37
Figure n°10: Mesure de l'intervalle AV par enregistrement Doppler des flux mitral et aortique (l'intervalle est délimité par deux traits verticaux)	44
Figure n°11: Mesure de l'intervalle AV par enregistrement Doppler des flux dans la veine cave supérieure et l'aorte ascendante (l'intervalle est délimité par deux traits verticaux)	45
Figure n°12: Mesure de l'intervalle AV par enregistrement Doppler des flux mitral (l'intervalle est délimité par deux traits verticaux) le tracé ECG apparaît également sur la figure.....	46

Figure n°13: Mesure de l'intervalle AV par enregistrement Doppler des flux veineux et artériel pulmonaire (l'intervalle est délimité par deux traits verticaux)	48
Figure n°14: Image montrant un enfant bénéficiant d'un holter ECG	51
Figure n°15: Radiographique thoracique d'un nourrisson stimulé. les électrodes atriale et ventriculaire sont raccordées au stimulateur abdominal.	57
Figure n°16: Image montrant le SIV vu à partir du ventricule droit avec la localisation des différents types de CIV , en bleu : CIV périmembraneuse, ; en rouge : CIV juxta-artérielle ; en orange : CIV musculaire infundibulaires, ; en marron : CIV d'admission, trabéculées centrales (c) et apicales (a) en vert : Nœud auriculoventriculaire et faisceau de His; AP : Artère pulmonaire ; AO : Aorte ascendante ; OD : Oreillette droite ; BSM : Bandelette septomarginale ;T : valve tricuspide	87
Figure n°17: Fallot avant chirurgie A Fallot après chirurgie B	91
Figure n°18: <i>schéma illustrant le « switch artériel » Le panneau de gauche présente une vue schématique de coupe d'un cœur avant la chirurgie. Le panneau de droite représente la coupe après la chirurgie.</i>	92
Figure n°19: Image montrant une fille de 07 ans ayant un stimulateur épicaudique au service de Cardiologie B, Hôpital Ibn Sina.	98
Figure n°20: Image montrant le boîtier d'un pacemaker standard avec sonde à gauche et un pacemaker sans sonde à droite	105

Liste des tableaux

Tableau n°1: Tableau montrant les valeurs de l'intervalle AV mesurées en étude doppler de la chambre du VG.....	43
Tableau n°2: Tableau montrant les valeurs de l'intervalle AV mesurées en étude doppler de la coupe veine cave supérieure/aorte ascendante	45



Introduction	1
Chapitre 1 : Rappel théorique	4
I) Embryologie	5
II) Anatomie fonctionnelle cardiaque	8
1-Le nœud sinusal (nœud de Keith et Flack)	9
2-Les voies de conduction inter-nodale	10
3-La jonction atrio-ventriculaire	12
a- Les voies d'entrée dans le nœud atrio-ventriculaire	12
b- Le nœud atrio-ventriculaire (NAV)	12
c- Le Faisceau de His	13
d) Les branches du faisceau de His	14
III) Physiologie des voies de conduction	16
1-Les centres d'automaticité	16
2-La conduction antérograde et rétrograde	16
3-Les périodes réfractaires	16
A- Les réentrées	17
B- Le phénomène d'Ashman	17
IV) Classification et progression des BAV selon le degré croissant de gravité	18
1- BAV du 1er degré	18
2- BAV du 2ème degré	18
3- BAV du 3ème degré ou complet	20

V) Epidémiologie	22
VI) Etiologies et physiopathologie du BAV chez l'enfant	23
1- BAV sur cœur de structure normale	23
2- BAV associé à une cardiopathie structurale congénitale	36
3- BAV associé à une cardiopathie acquise	38
VII) Diagnostic du BAV anté et post natal	40
1- Circonstances diagnostiques	40
2- Evaluation diagnostique	41
VIII) Evolution et pronostic	53
1- Evolution du trouble conducteur	53
2- Cardiomyopathie au cours des blocs AV congénitaux immunologiques	54
IX) Traitement	55
1- Voies de stimulation utilisées	56
2- Modes de stimulation	58
3- Indications thérapeutiques	59
Chapitre 2 : Patients et méthodologie	61
I) Logistique du travail	62
II) Objectifs de l'étude	62
III) Population étudiée	62
IV) Critères d'inclusion et d'exclusion	64
V) Limites de l'étude	64
VI) L'étude statistique	64

Chapitre 3 : Résultats	65
I) Age au moment du diagnostic	67
II) Tableau clinique lors du diagnostic	68
III) Notion de consanguinité et les antécédents maternels et familiaux	69
IV) Troubles de conduction au moment du diagnostic	70
La fréquence ventriculaire et atriale.....	71
Durée et aspect du QRS.....	71
L'intervalle QT.....	72
V) Epreuve d'effort	72
VI) BAV compliquant une cardiopathie structurale congénitale	73
VII) BAV congénital	76
VIII) BAV pédiatrique	77
IX) Voie, type et mode d'implantation	78
X) Complications post implantation de PM	79
XI) Suivi et contrôle du Pacemaker	80
Chapitre 4 : Discussion	81
I) Définitions	82
II) Etiologies et facteurs de risque du bloc auriculo ventriculaire congénital ou acquis de l'enfant	83
Les pathologies auto-immunes maternelles.....	83
Les malformations structurales cardiaques	84
La chirurgie des cardiopathies congénitales	85

A) Type d'intervention	85
B) Autres facteurs de risque liés à la survenue de BAV	93
C) Délai d'implantation du pacemaker par rapport à la chirurgie	95
III) Les différentes stratégies d'implantation.....	97
IV) Évolution et complications	99
*Remodelage et dysfonction ventriculaires secondaire à la stimulation	99
*Complications liées aux sondes	100
V) Alternatives thérapeutiques.....	103
* Robot assisté par thoracoscopie	103
*Quelle est la technique idéale ?.....	104
*Hydroxychloroquine dans la prévention secondaire du BAV congénital	106
Conclusion	107
Résumés	110
Bibliographie	114



Le bloc auriculo-ventriculaire est défini par le retard ou l'interruption complète de la transmission des impulsions atriales aux ventricules.

Il peut être classé en deux types : les blocs d'origine organique, qui peuvent être temporaires secondaires à une étiologie aiguë réversible, ou chroniques permanents ou paroxystiques dont le diagnostic est plus difficile, et les blocs d'origine fonctionnelle physiologique, qui permettent de protéger les ventricules des fréquences auriculaires rapides.

Les étiologies des blocs auriculo-ventriculaires chroniques sont multiples et des avancées significatives ont été réalisées grâce aux progrès en génétique. Il est possible de diagnostiquer ce trouble de conduction chez l'adulte, l'enfant, voire même avant la naissance.

Le bloc auriculo-ventriculaire complet (BAVC) chez l'enfant et l'adulte jeune est une entité rare. Quand il est authentiquement congénital, il est généralement dû à une anomalie anatomique des voies conductrices ou à un passage à travers le placenta d'anticorps d'origine maternels à l'origine d'une myocardite fœtale suivie par une fibrose des voies de conduction. Quand cette anomalie est découverte plus tardivement dans l'enfance, et n'est pas en rapport avec une myopathie ou une cardiomyopathie, ou une séquelle de myocardite, son étiologie reste pour l'instant indéterminée. Dans certains cas, le bloc auriculo-ventriculaire peut également résulter de lésions chirurgicales du tissu de conduction.

Quel que soit l'âge de l'enfant ou de l'adulte jeune, le traitement principal du bloc auriculo-ventriculaire est l'implantation d'un stimulateur cardiaque indiqué formellement en cas de défaillance cardiaque ou de syncope. La stimulation cardiaque a changé nettement le pronostic en améliorant la qualité de vie des patients et en diminuant le risque de mort subite, grâce à des stimulateurs plus performants mimant une stimulation physiologique.

Dans cette étude, une série d'enfants et de jeunes adultes porteurs d'un bloc auriculo ventriculaire congénital ou malformatif ont été recueillis au département de rythmologie du service de cardiologie B, Hôpital Maternité Souissi, Centre Hospitalier Universitaire IBN SINA.

Cette étude avait comme objectif de décrire les circonstances de découverte, les manifestations cliniques, les éléments de diagnostic, les caractéristiques échocardiographiques et rythmiques, ainsi que le pronostic et les différents traitements à envisager chez les patients présentant cette anomalie de conduction cardiaque.



I) Embryologie :

La compréhension du bloc auriculo ventriculaire chez l'enfant et l'adulte jeune nécessite une connaissance de certaines bases du développement embryologique du cœur et du système de conduction. Le développement du cœur débute à la 3ème semaine par la formation du tube cardiaque primitif. A partir d'un stade précoce de la vie intra utérine, on commence à avoir des battements cardiaques rythmés, dès la 3e semaine, bien avant le développement du système de conduction intracardiaque. [1]

La formation de la boucle cardiaque également appelé « looping », survient au 23ème jours de vie intra-utérine et représente le premier signe de la latéralisation de l'embryon. Ses anomalies de développement sont à l'origine de malformations cardiaques très complexes. De nombreux processus aboutissent à la septation cardiaque, la formation des valves auriculoventriculaires et semi-lunaires, le développement du pôle veineux et du pôle artériel cardiaques. [2]

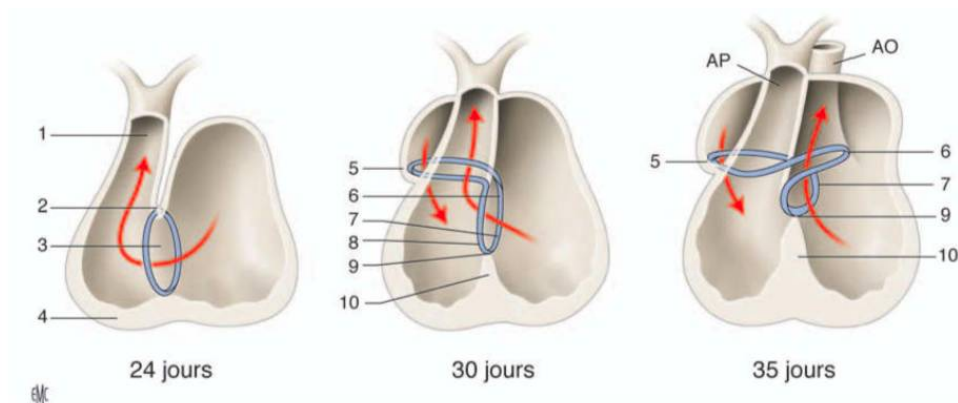


Figure n°1: Développement du système de conduction.[3] AO : aorte ; AP : artère pulmonaire. 1. Anneau auriculoventriculaire droit ; 2. zone du nœud auriculoventriculaire ; 3. tronc du faisceau de His ; 4. branche septale ; 5. bifurcation du faisceau de His ; 6. septum interventriculaire ; 7. conotruncus ; 8. anneau primitif ; 9. courbure externe ; 10. courbure interne.

En 2001, la compréhension de l'embryologie cardiaque a été révolutionnée par la découverte d'un second champ cardiaque, ajoutant des cellules myocardiques aux deux pôles, veineux et artériel, du tube cardiaque primitif (ou 1er champ cardiaque). Les perturbations de formation du pôle artériel (comprenant la transposition des gros vaisseaux et les cardiopathies conotruncales) sont à l'origine de la majorité des cardiopathies congénitales.

Le développement du système à conduction rapide permettant la coordination des contractions des deux ventricules, représenté par le tronc du faisceau de His et ses branches, dépend principalement du processus de septation ventriculaire. Le système de conduction ventriculaire est formé à partir du myocarde interventriculaire qui se trouve autour du foramen ventriculaire primitif. L'hypothèse communément admise jusqu'à une époque récente était celle de l'existence de 4 anneaux myocardiques spécialisés localisés au niveau des 4 zones de transition entre les segments myocardique embryonnaire.

Ce sont :

- L'anneau sinoatrial ou sinusal, dans l'oreillette ;
- L'anneau auriculoventriculaire, localisé au niveau de la jonction atrioventriculaire primitive ;
- L'anneau primitif, situé au niveau du foramen interventriculaire primitif ;
- L'anneau artériel, entre le truncus et la voie d'éjection .

Seulement 3 de ces anneaux sont à l'origine du système conducteur, la formation de la boucle et le processus de septation cardiaque les amenant au contact les uns des autres au niveau de la courbure interne. Le nœud sinusal prend naissance de l'anneau sinoatrial, le nœud atrio ventriculaire de l'anneau

sinoatrial et de l'anneau auriculo ventriculaire. Quant au tronc du faisceau de His et sa branche gauche, ils prennent naissance de l'anneau auriculo ventriculaire et de l'anneau primitif alors que la branche droite du faisceau de His et la partie ramifiée du tronc naissent de l'anneau primitif.

Le système de conduction cardiaque naît à partir des deux zones de transition ne contenant pas de bourgeons endocardiques, le sinus venosus et l'anneau primitif. Ces zones sont identifiées à partir des marqueurs immunohistochimiques comme l'HNK1.

Plusieurs gènes sont impliqués dans la formation de ce système de conduction, tel que le gène Nkx2.5 qui est essentiel au développement du nœud sinusal. Ce dernier ainsi que le Tbx5 sont indispensables pour la formation du nœud atrioventriculaire et du faisceau de His. Ainsi, une mutation dominante au niveau du gène Nkx2.5 entraîne un BAV associé à des cardiopathies congénitales (communication inter auriculaire) ou à une cardiomyopathie.

II) Anatomie fonctionnelle cardiaque :

Le cœur est un organe musculaire creux qui permet de pomper le sang à travers les vaisseaux sanguins et le système cardiovasculaire permettant ainsi d'apporter de l'oxygène et les nutriments nécessaires à l'ensemble de l'organisme. Il se situe dans la cage thoracique entre les poumons, légèrement en arrière et à gauche du sternum et repose sur le diaphragme.

Le cœur est formé d'une paroi comportant trois couches tissulaires : le péricarde, qui représente la couche la plus externe qui est une double enveloppe entourant le cœur, le myocarde qui correspond au muscle cardiaque strié et l'endocarde qui représente une membrane endothéliale recouvrant la face interne du cœur.

Le cœur est constitué de plusieurs types cellulaires qui contribuent aux propriétés électriques, mécaniques et structurelles du cœur. Les cardiomyocytes représentent environ 70% du volume cardiaque mais occupent seulement 20% du nombre total des cellules. Ils assurent les propriétés contractiles du myocarde. Les fibroblastes sont responsables la synthèse de la matrice extracellulaire (MEC). Les cellules endothéliales recouvrent la paroi interne des vaisseaux sanguins et des cavités cardiaques et permettent essentiellement le contrôle du tonus vasculaire et de l'hémostase. Les cellules pacemaker et les cellules des fibres de Purkinje sont des cardiomyocytes spécialisés qui permettent la génération et la conduction de l'influx électrique.

Le système de conduction est responsable de l'initiation et de la coordination des battements cardiaques. Une aberration de ce système conduit à l'apparition d'arythmies. Il est donc utile de rappeler sa constitution et ses propriétés fonctionnelles afin de mieux comprendre cette pathologie du tissu conducteur.

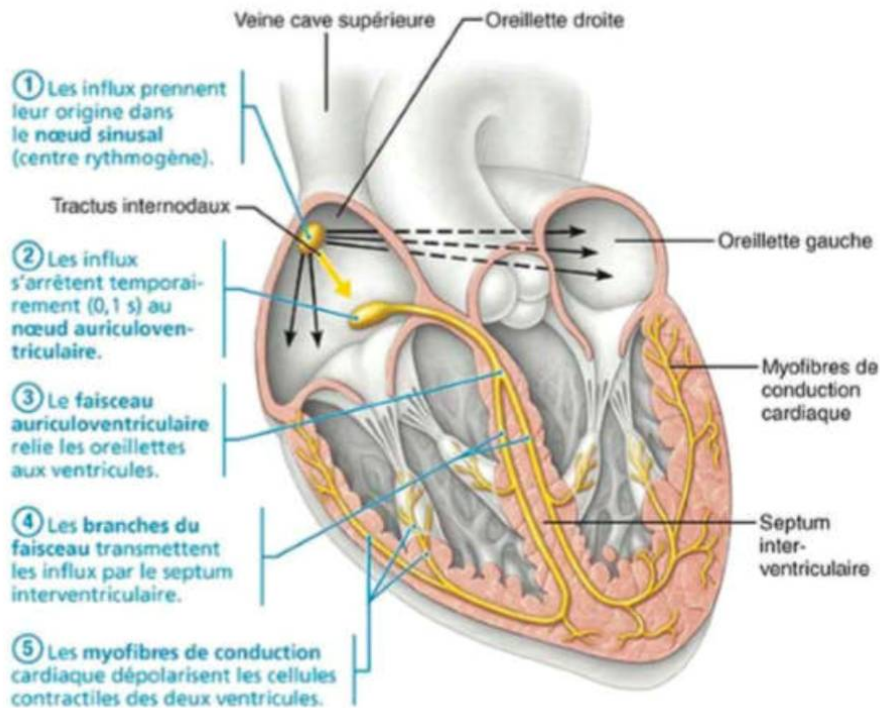


Figure n°2: Coupe latérale du cœur montrant les différents éléments du système de conduction intra cardiaque. [5]

1-Le nœud sinusal (nœud de Keith et Flack) :

Décrit par Keith et Flack en 1907 [6], le nœud sinusal est situé à la partie supérieure de l'oreillette droite, près de l'abouchement de la veine cave supérieure, il assure la formation du stimulus. Ce dernier est long de 15 millimètres, alors que sa partie la plus large ne dépasse pas 5 millimètres, il a la forme d'une massue à grosse extrémité supéro-gauche et à extrémité plus mince inféro-droite, s'étend sur la paroi latérale de l'oreillette droite par une queue effilée, se dirigeant, sans l'atteindre, vers la veine cave inférieure[7]. C'est le centre d'automaticité le plus haut situé du tissu conducteur, il représente le pacemaker physiologique. Son activité est modulée par des fibres sympathiques

qui augmentent la fréquence de dépolarisation et des fibres parasympathiques qui diminuent la fréquence de dépolarisation. Le front de dépolarisation est transmis de proche en proche dans un tissu conducteur constituant 3 voies préférentielles dans l'oreillette droite et un faisceau de Bachman vers l'oreillette gauche pour dépolariser les 2 oreillettes.

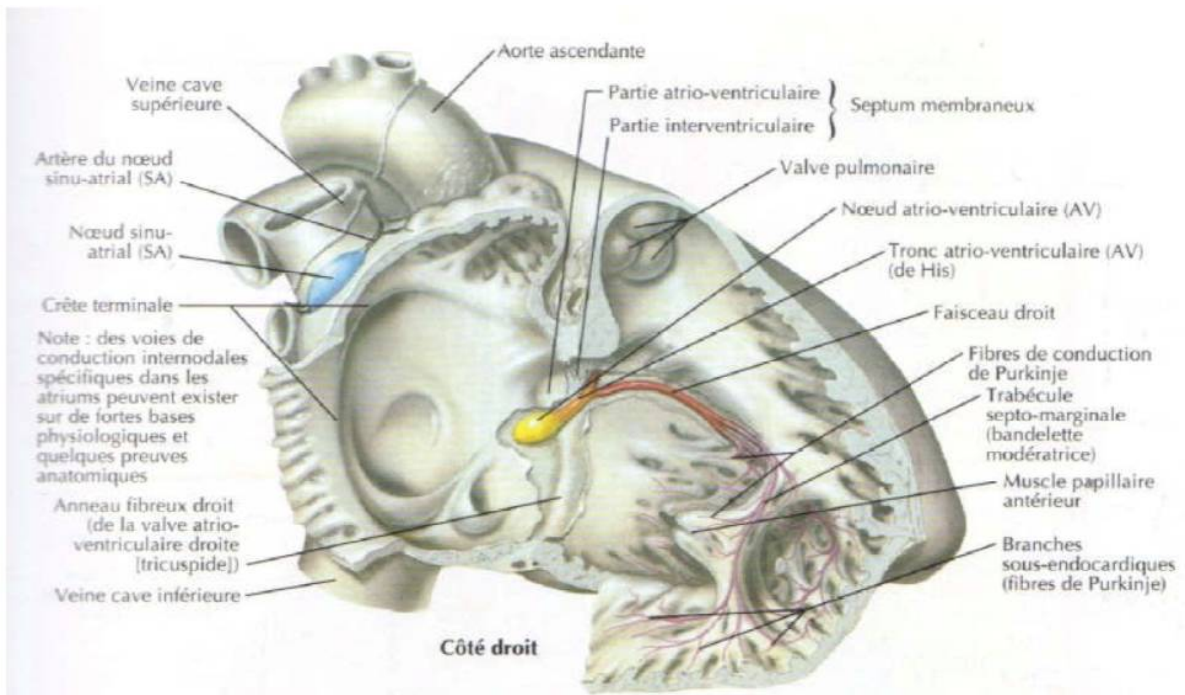


Figure n°3: Coupe latérale du cœur montrant les rapports anatomiques du nœud sinusal[8]

2-Les voies de conduction inter-nodale :

Ces voies de conduction inter-nodale sont des voies mal individualisées, qui ne constituent pas une structure cardionectrice bien définie. Elles sont organisées en trois faisceaux et permettent la transmission cardionectrice de la dépolarisation du nœud sino-atrial au nœud atrioventriculaire.

On distingue :

- Un faisceau antérieur : naît au niveau du pôle antérieur du nœud sino-atrial, suit le septum inter atrial et descend vers le nœud AV. Il donne naissance à un faisceau de conduction spécialisé « Bachmann », celui-ci destiné à la dépolarisation de l'oreillette gauche.
- Un faisceau moyen : prenant naissance du pôle postérieur du nœud sino-atrial.
- Un faisceau postérieur : qui épouse le trajet de la crête terminale (crista terminalis) jusqu'au bord postérieur du septum inter-atrial et du nœud AV.

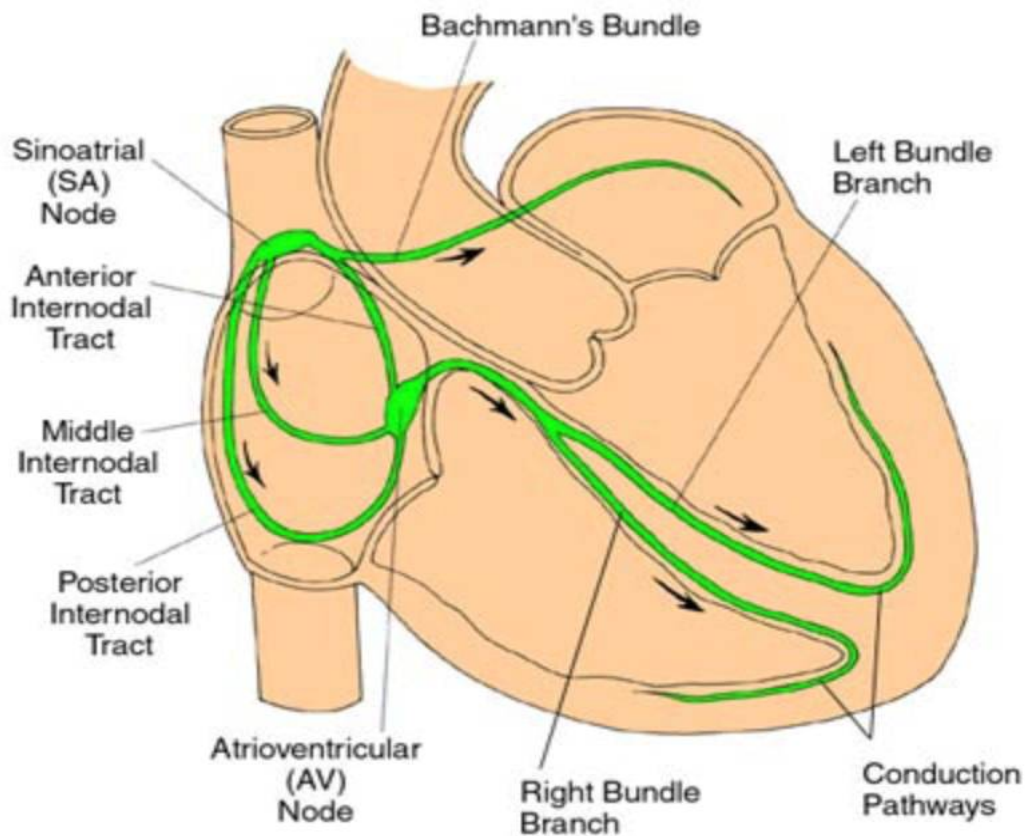


Figure n°4: Coupe latérale du cœur montrant les voies de conduction inter-nodale.[9]

3-La jonction atrio-ventriculaire :

Les oreillettes sont isolées des ventricules par une charpente fibreuse qui empêchent la propagation de l'influx électrique. La transmission de la dépolarisation provenant du nœud sino atrial et allant vers les ventricules, doit passer obligatoirement par cette jonction atrio- ventriculaire.

a- Les voies d'entrée dans le nœud atrio-ventriculaire :

Les fibres atrio-nodales se divisent en deux groupes :

- * Le groupe postérieur représenté des fibres horizontales et des fibres verticales. Ce groupe postérieur passe à proximité du sinus coronaire.
- * Le groupe supérieur composé par des fibres verticales qui se détachent des fibres inter nodales moyennes et antérieures et rentrent dans le bord supérieur du nœud AV. [10]

b- Le nœud atrio-ventriculaire (NAV) :

C'est une structure tridimensionnelle complexe, encore mal connue à ce jour, située à la partie inférieure du septum inter auriculaire, et qui possède des voies anatomiques d'entrée antérieures et des extensions postérieures. De forme ovale, il mesure environ 6 millimètres de long, 3 millimètres de haut et 2 millimètres de large[11].

D'un point de vue fonctionnel, on distingue 3 zones : atrio-nodale, nodale et nodo-hissienne, qui sont différentes des voies anatomiques. La conduction y est très inhomogène, c'est-à-dire que les vitesses de conduction et les périodes réfractaires diffèrent selon la zone fonctionnelle.

Cette dissociation fonctionnelle longitudinale permet d'expliquer plusieurs niveaux de blocs pouvant entraîner une réentrée intra-nodale. Le nœud auriculo-

ventriculaire génère un retard d'activation qui permet le remplissage ventriculaire et contribue à l'adaptation du débit cardiaque (synchronisme auriculo-ventriculaire). Il filtre ainsi les influx atriaux pour éviter une fréquence ventriculaire trop importante.

Le NAV est également sous la dépendance du système nerveux autonome. L'atteinte la plus fréquente du nœud AV est l'infarctus ou la fibrose secondaire à une lésion de l'artère coronaire droite qui fournit son artère nourricière. Il peut également être lésé lors de la chirurgie valvulaire aortique ou atrio ventriculaire lorsque la zone correspondante du nœud est incluse dans les sutures de prothèses.

c- Le Faisceau de His :

Se formant à partir de fibres provenant du pôle antérieur et inférieur du nœud AV, le tronc du faisceau de HIS a un trajet court, se dirige en antérieur et en inférieur vers le centre du corps fibreux central, le long du bord postérieur puis inférieur du septum inter ventriculaire vers le sommet du septum musculaire. De section triangulaire, le tronc prend progressivement un aspect triangulaire. Il a la forme d'un cordon régulier, arrondi ou aplati. Ce tronc a une longueur qui varie entre 10 à 15 mm et une largeur de 3 à 5 mm. Son épaisseur varie entre 2 à 3 mm. Le NAV et le faisceau de His sont vascularisés par les artères septales postérieures issues de l'artère coronaire droite. Plus rarement, la vascularisation se fait à partir du réseau circonflexe (10%).

d) Les branches du faisceau de His :

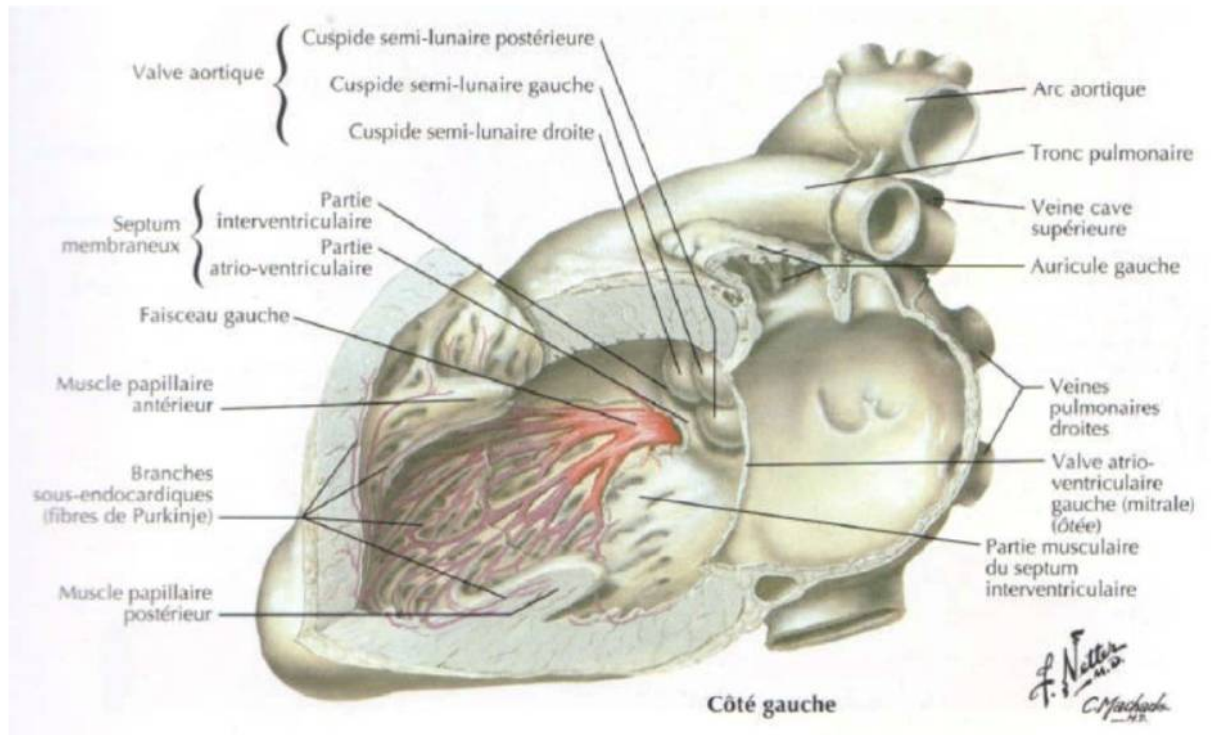


Figure n°5: Coupe latérale du coeur montrant les branches du faisceau de His et ses rapports anatomiques.[8]

Le système His-Purkinje se divise juste après le faisceau de His en branches gauche et droite pour chaque ventricule. La branche droite, dont l'épaisseur est de 1 à 2 mm, descend à travers le septum jusqu'à la bande modératrice puis se ramifie dans la région sous-endocardique du ventricule droit. C'est ce trajet intra myocardique qui la rend plus vulnérable. Sa vascularisation est assurée par l'artère du pilier antérieur de la tricuspide, qui naît de l'artère inter ventriculaire antérieure. La branche gauche, qui est plus volumineuse (4 à 5 mm) se divise de manière prématurée dans la région basale du septum, en un réseau de fibres multi-fasciculaires postérieure et antérieure permettant une contraction coordonnée du VG. Comme la branche droite, elle se termine par un fin réseau de Purkinje. Cette branche est vascularisée dans sa portion haute par l'artère coronaire gauche à travers les artères septales antérieures et dans sa portion basse par l'artère coronaire droite à travers les artères septales postérieures.

III) Physiologie des voies de conduction :

1-Les centres d'automatisme :

Si le nœud sinusal perd sa fonction de pacemaker, les centres secondaires formés de cellules automatiques, pouvant être appelés Pacemakers secondaires, comme le nœud auriculo ventriculaire, ou tertiaires comme le système His-Purkinje, peuvent prendre le relais avec une cadence d'échappement généralement plus basse: 40 à 60/min pour le nœud auriculo ventriculaire et 20 à 40/min en moyenne pour le réseau de Purkinje, qui est souvent mal tolérée à l'origine de syncope ou malaises lipothymiques.

2-La conduction antérograde et rétrograde :

La conduction ventriculo-atriale (VA) est rétrograde, alors que la conduction auriculo-ventriculaire (AV) est dite antérograde. La conduction rétrograde est déclenchée dans la plupart du temps par une extrasystole ventriculaire ou la stimulation ventriculaire d'un Pacemaker. Elle est possible même en présence d'un bloc auriculo-ventriculaire complet antérograde.

3-Les périodes réfractaires :

La période réfractaire absolue représente la durée pendant laquelle le myocarde ne peut pas être stimulé. Elle est suivie directement par une période réfractaire relative. Le nœud auriculo ventriculaire, l'oreillette et les ventricules ont des périodes réfractaires différentes.

A- Les réentrées :

Il s'agit d'une réexcitation d'une région cardiaque par un influx qui revient à son origine après avoir réalisé une boucle plus ou moins grande. Ce mécanisme explique la physiopathologie de plusieurs troubles du rythme.

Ce phénomène est rencontré lorsqu'un influx électrique est bloqué transitoirement dans un circuit de conduction en raison d'une petite prolongation de la période réfractaire, retourne par un circuit lent et réactive la région redevenue excitable. Ce retour de l'influx électrique est à l'origine d'une arythmie pouvant être complexe si le phénomène se pérennise.

B- Le phénomène d'Ashman :

Il se définit par un bloc intra ventriculaire transitoire observé en cas d'accélération de la cadence cardiaque.

L'aberration ventriculaire s'explique par le fait que la période réfractaire des cellules du faisceau de His est dépendante de la durée du cycle cardiaque précédent : lorsque la cadence cardiaque est lente, la période réfractaire des cellules du faisceau de His est longue et inversement quand la cadence cardiaque est rapide, la période réfractaire des cellules du faisceau de His raccourcit. Et donc après un intervalle R-R relativement long, une dépolarisation ventriculaire prématurée peut arriver pendant la période réfractaire d'une partie du faisceau de His (branche droite, faisceau de la branche gauche ou branche gauche) et serait donc responsable d'une dépolarisation ventriculaire et un complexe QRS aberrant et large.

IV) Classification et progression des BAV selon le degré croissant de gravité :

1- BAV du 1er degré :

BAV 1^{er} degré est défini par un allongement de l'intervalle P-R en rythme sinusal au-delà de 200 ms (0,20 sec) en une dérivation quelconque de l'électrocardiogramme.

L'intervalle P-R est parfois si long (400 voire 700 ms) que l'onde P peut être masquée dans l'onde T précédente. Dans ce cas, elle peut être démasquée à l'occasion d'une extrasystole décalante ou un bloc AV provoqué par un massage sino-carotidien.

Ce bloc est le plus souvent bénin car il siège généralement dans le nœud AV .

Une prolongation même minime de l'intervalle P-R long associée à un bloc de branche (surtout le BBG) peut traduire une lésion sévère du réseau de His-Purkinje lorsque la prolongation du PR est la conséquence du ralentissement de conduction dans la branche de conduction controlatérale.

2- BAV du 2ème degré :

il est défini par une interruption complète de la conduction AV après certaines impulsions atriales. Le tracé électrique montre plus d'ondes P que de complexes QRS (« QRS manquant »).

- Mobitz I : Il se caractérise par l'allongement progressif de l'intervalle PR (période de Wenckebach) jusqu'à l'apparition d'une onde P bloquée après laquelle une autre séquence commence. En effet, ce bloc est généralement intranodal, et son aggravation lente.

- Mobitz II ou BAV de haut degré : Il se définit par le blocage intermittent d'une onde P sans allongement de l'intervalle PR, qui peut survenir de façon régulière (1 fois sur 2, 2 fois sur 3, respectivement pour un BAV 2/1 ou un BAV 3/1), ce bloc est généralement situé dans le tronc du faisceau de His ou ses branches et son aggravation peut être soudaine vers un BAV III.

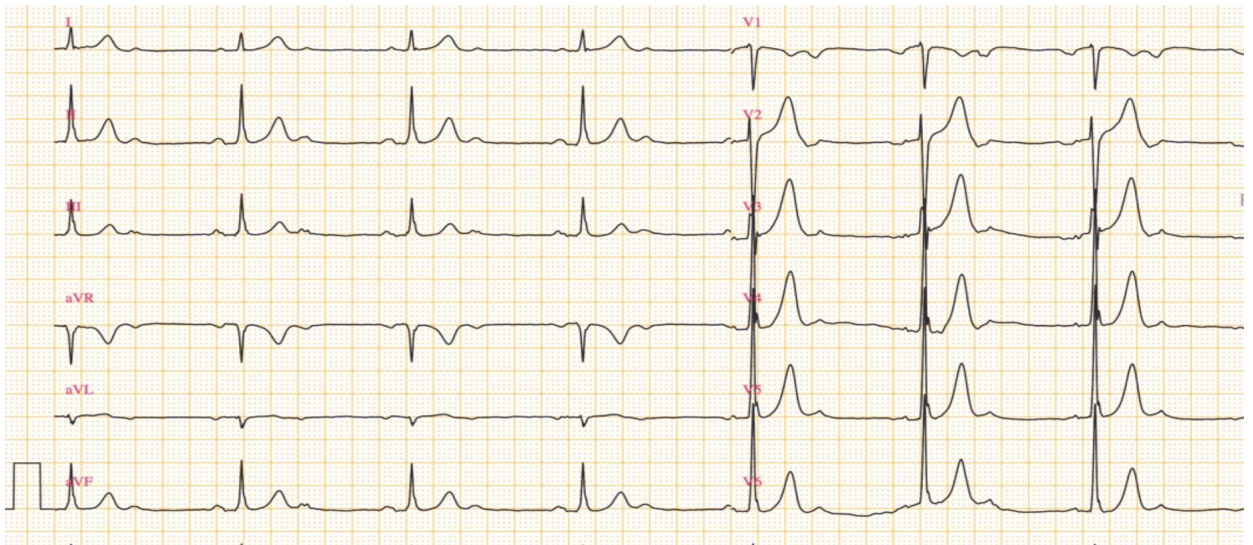


Figure n°6 : BAV 2/1 avec QRS fins

3- BAV du 3ème degré ou complet :

Il est défini par une interruption complète et permanente de la transmission des impulsions atriales aux ventricules. La lésion responsable du blocage est située soit dans le nœud AV, dans les branches ou plus rarement dans le tronc du faisceau de His.

Un foyer automatique sous-jacent, pacemaker physiologique hissien ou ventriculaire selon le niveau de blocage, prend la commande du cœur (rythme d'échappement) et permet que la tolérance soit plus ou moins bonne. Certains blocs AV sur cœur sain avec rythme d'échappement ≥ 50 /min sont bien tolérés. En l'absence d'échappement, ce BAV peut conduire à une mort subite.

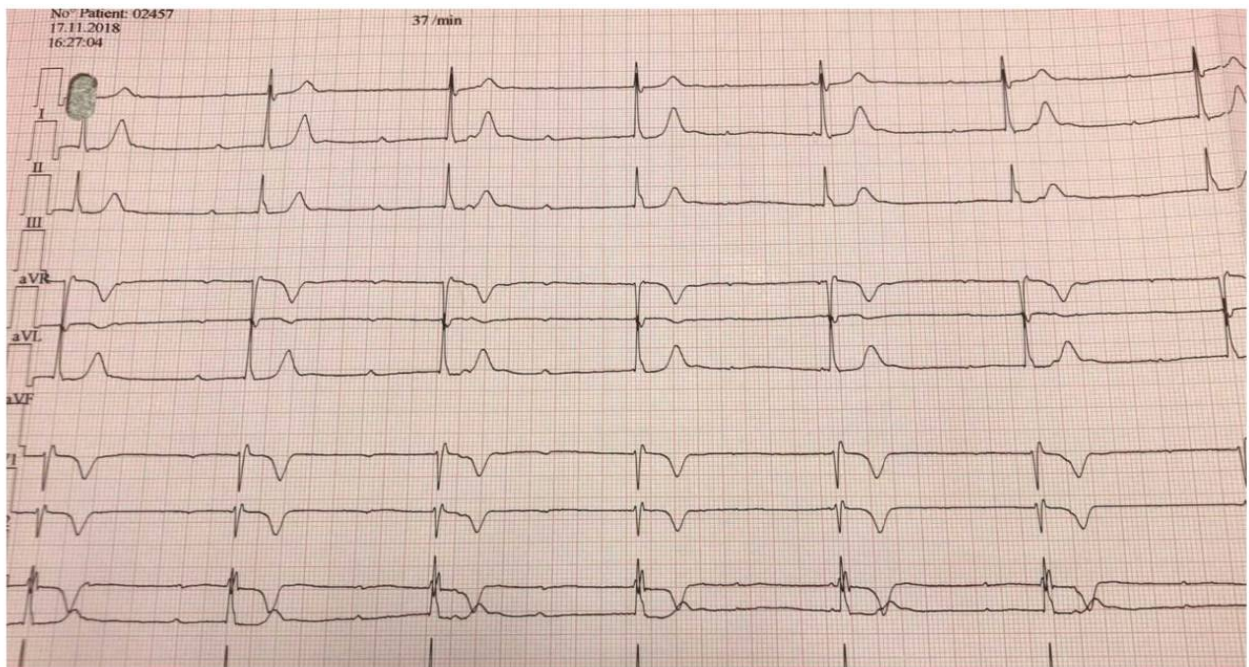


Figure n°7: BAV complet avec échappement ventriculaire à 36/min à QRS fins

L'aspect électrique classique en rythme sinusal est celui d'une dissociation AV complète avec des complexes QRS plus ou moins larges et une fréquence d'échappement plus ou moins rapide selon la hauteur de l'échappement.

- Lorsque le foyer d'échappement est proximal (au-dessus de la bifurcation du faisceau de His), les complexes QRS sont "fins" (< 120 ms) et la fréquence d'échappement environ 40-50 batts/min.
- Lorsqu'il est distal, le cas le plus fréquent, ces complexes sont "larges" (≥ 120 ms) et la fréquence d'échappement environ 40-20 batts/min. L'étiologie qui domine est la dégénérescence fibreuse du réseau de conduction (maladie de Lenègre).

Le bloc auriculo ventriculaire complet paroxystique peut être responsable de syncopes secondaires à des pauses ventriculaires. Le diagnostic peut être évident si l'électrocardiogramme est enregistré au moment de la syncope mais peut être plus difficile en dehors des périodes symptomatiques.

Les mécanismes exacts du développement progressif d'une conduction cardiaque normal au BAV complet ne sont pas bien élucidés de manière claire jusqu'à présent. On estime qu'il s'agit d'un processus progressif passant par de nombreuses étapes.

V) Epidémiologie :

Tout d'abord, le BAV se définit comme congénital si diagnostiqué in utero, à la naissance ou au bout du premier mois de vie, alors que le BAV de l'enfant survient entre l'âge de 1 mois allant jusqu'à 18 ans [14].

La fréquence du BAVC congénital dans la littérature varie entre 1/10 000 et 1/15 000 naissances vivantes [15].

Le BAV congénital peut apparaître en présence de malformation cardiaque congénitale concomitante ou sur un cœur de structure normale, ce dernier est fortement associé à la présence d'auto-anticorps anti-SSA et anti-SSB chez la mère. Le rôle pathogénique de ces auto-anticorps dans l'apparition du BAVc a été bien établi par de nombreuses études [16].

La fréquence du bloc chez les nouveau-nés des femmes ayant des anticorps est inférieure à 3 % et le risque de récurrence est de 15 à 20 % quand une femme a déjà un enfant atteint [17].

VI) Etiologies et physiopathologie du BAV chez l'enfant :

Rarement sont les situations dans lesquelles les troubles de la conduction cardiaque sont diagnostiqués chez les nouveaux nés, les enfants, et les adultes jeunes. Ces blocs auriculo ventriculaires sont secondaires à de nombreuses étiologies qui peuvent survenir sur un cœur de structure normale ou en présence d'une cardiopathie congénitale concomitante. Le BAV congénital (identifié in utero sur un cœur d'écho structure normale) garde un pronostic plus péjoratif avec un risque plus important de complications à long terme.

1- BAV sur cœur de structure normale :

BAV d'origine immunologique :

Bien que certaines données nécessitent plus d'études et de recherches, la physiopathologie, la prise en charge thérapeutique et le pronostic du bloc auriculo ventriculaire immunologique ont été bien élaborés dans plusieurs études, et constitue la principale étiologie du BAV congénital.

En absence d'anomalie structurale congénitale, le bloc auriculo ventriculaire est dit comme authentiquement congénital. Il est généralement diagnostiqué avant la naissance ou très précocement pendant la période anténatale, et généralement lié à la présence chez les mères de ces enfants d'anticorps anti- SSA/Ro et anti- SSB/la, qui peuvent être isolés ou s'intègrent dans le cadre d'une connectivite notamment un lupus ou un syndrome de Gougerot- Sjögren[18][19]

Les mères d'enfant atteints de lupus néonatal peuvent être classées en deux catégories, la première est celle des mères atteintes d'une maladie de système, généralement un lupus ou un syndrome de Gougerot-Sjögren ou une autre connectivite; et une deuxième classe des mères asymptomatiques, mais dont la

pathologie auto immune peut apparaître qu'après cinq ou dix ans de la naissance du nouveau née atteint du lupus néonatal [20]

D'autres auteurs ont montré que les mères porteuses des anticorps anti-La, notamment à des titres élevés dans le sang ou ayant une prédominance d'anticorps anti-Ro, sont les plus susceptibles d'avoir un nouveau-né atteint d'un BAV si on les compare avec des mères ayant seuls les anti-Ro. Plusieurs molécules Ro (SS-A) ont été identifiées, les deux principales sont Ro 60 kD (kiloDalton) et surtout Ro 52 kD qui est se trouvent surtout dans le tissu cardiaque [21].

On estime que le BAV congénital apparaît dans 1/10 000 et 1/15 000 naissances vivantes [22]. La fréquence du bloc auriculo ventriculaire chez les nouveau-nés des mères ayant des anticorps ne dépasse pas les 3 % avec un risque de récurrence chez une mère avec déjà un enfant atteint estimée entre 15 à 20 %. Cette variabilité de l'atteinte fœtale n'est toujours pas élucidée, ainsi que l'atteinte discordante retrouvée chez certains cas de vrais jumeaux. Récemment, Jaeggi et al. ont prouvé que l'incidence des anomalies cardiaques était liée au taux d'anticorps anti- Ro [23].

Le système de conduction fœtal se développe entre la 4e et la 6e semaine d'aménorrhée aboutissant à l'union entre les branches du tronc du faisceau de His et le nœud AV. les blocs d'origine immunologiques paraissent s'installer après la maturation du faisceau de His et sont diagnostiqués à partir la 16eme semaine de gestation, alors que les BAV associés aux cardiopathies congénitales de type double discordance, s'installent plus précocement, et le diagnostic se fait autour de la 11eme semaine de gestation.

Bien qu'une composante auto-immune a été établie, des mécanismes spécifiques reliant les auto-anticorps aux lésions cardiaques sont encore en cours d'étude. Entre la 13^e et la 16^e semaine de gestation, les anticorps maternels passent la barrière transplacentaire et vont se fixer sur le myocarde fœtal. Plusieurs études montrent que les auto anticorps maternels, mis en présence des antigènes fœtaux intracellulaires par un mécanisme d'apoptose, entraînent une réaction inflammatoire et une « myocardite fœtale » ; la sécrétion de cytokines par les macrophages telle que le TGF- β induit une transdifférenciation des fibroblastes cardiaques en myofibroblastes entraînant une fibrose cicatricielle des tissus cardiaques et donc un bloc définitif constatés chez ces enfants [24][25]. On a aussi démontré qu'une des cibles des anticorps était les canaux calciques, dont l'altération va intervenir dans le mécanisme de la défaillance cardiaque du fœtus et de l'apoptose cellulaire mettant en contact antigènes et anticorps [26][27]

Les antigènes Ro et La ont été retrouvés à la surface des cœurs fœtaux avec BAV immunologique. Cela implique que l'expression ou la migration à la surface des myocytes fœtaux de ces antigènes Ro et La sont responsable d'une réaction cytotoxique à médiation cellulaire avec des immunoglobulines G d'origine maternel anti-Ro ou anti-La, qui peuvent traverser le placenta et rentrer dans la circulation fœtale dès la 16^{eme} semaine puis massivement à partir de la 18^{eme} semaine afin de se fixer sur les tissus myocardiques ou les tissus de conduction foetaux [28]. Cette hypothèse a été confirmée sur un modèle expérimental de rat où l'injection d'immunoglobulines G anti-Ro et anti-La a abouti à l'installation de bloc auriculo ventriculaire secondaire à une détérioration des canaux calciques et leurs protéines régulatrices [29]. De nombreuses hypothèses impliquant une apoptose des cellules du faisceau de conduction, une anomalie des canaux calciques, voire une anomalie génétique

ont été proposées. La première a démontré que l'interaction entre des anticorps anti-Ro et anti-La et des myocytes en apoptose dont les antigènes ont été transférés à la surface membranaire, permettant une action antigène-anticorps directe, ce qui serait à l'origine d'une réaction inflammatoire des macrophages avec formation d'une fibrose ainsi qu'une calcification du nœud AV. Une deuxième hypothèse consiste à une intrication des anticorps maternels interagissant directement avec les canaux calciques de type L entraînant un bloc des courants calciques indispensables pour un fonctionnement cellulaire normal. L'enchaînement de ce phénomène provoquerait la mort cellulaire, une fibrose et une calcification du nœud auriculo ventriculaire. Les tableaux cliniques peuvent aller d'une atteinte myocardique fatale et sévère à l'origine de mort in utero, à un nouveau-né naissant avec BAV congénital qui serait un survivant d'une myocardite plus bénigne avec des séquelles de fibrose sur les voies de conduction, ceci explique la grande variabilité des tableaux rencontrés en pratique clinique[30][31].

Le typage maternel human leucocyte antigen (HLA) représente également un facteur incriminé dans la survenue du BAV immunologique. En effet, on a remarqué que la majorité des mères porteuses d l'antigène HLA DR3 ont un risque relatif de développer un lupus néonatal multiplié par 8, voire par 24 lorsqu'il s'agit des haplotypes HLA B8, DR3, DRW52 et DQW2 [32]. En contrepartie, les groupes HLA DR2 sont reconnus comme protecteurs de lupus néonatal. Les études anatomopathologiques faites chez les nouveau-nés décédés de BAV congénital ont trouvé une fibrose du nœud sinoatrial, du nœud AV et souvent associé une fibroélastose de l'endocarde. Des dépôts de facteurs du complément et d'immunoglobulines de type G mais aussi de type A et M ont été mis en évidence dans ces zones de fibrose.

A Antibody-mediated cardiac damage

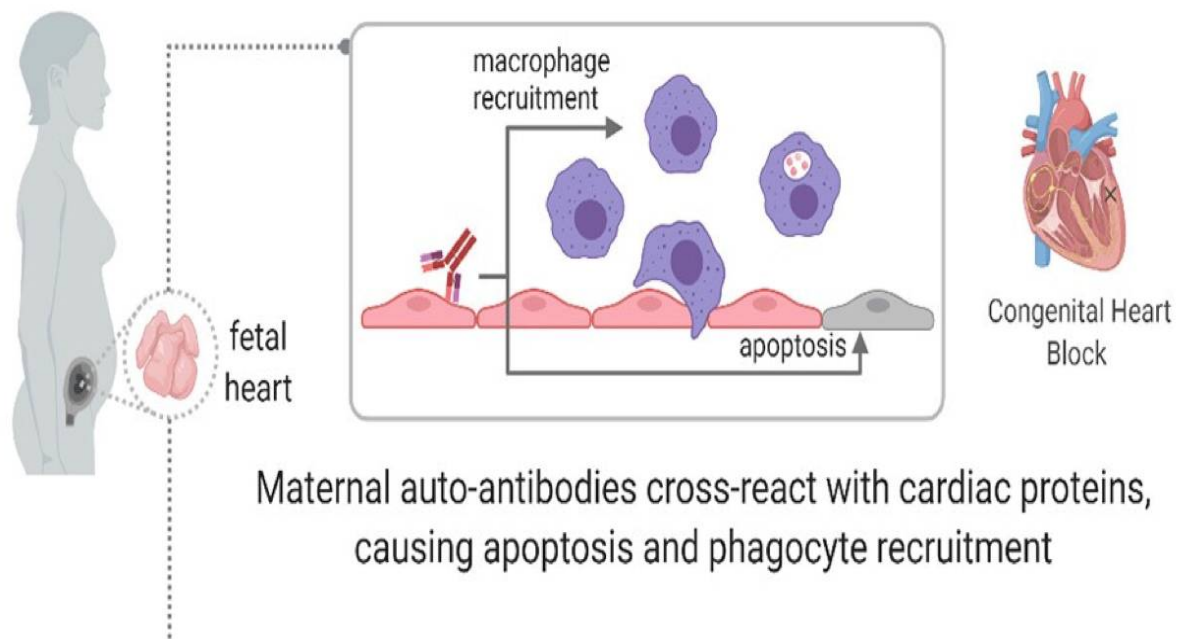


Figure n°8:interaction des auto anticorps maternels avec les cellules myocardiques [33]

Ainsi, des traitements anti-inflammatoires de type corticoïdes ont été proposés à partir la 17^e semaine de gestation chez les mères enceintes ayant un groupe HLA DR3, porteuses des anticorps anti-Ro et anti-La positifs avec déjà eu un enfant ou un fœtus avec un BAV complet ou incomplet, définitif. Pourtant, il n'a jamais été publié de régression de BAV immunologique in utero après ces traitements jusqu'à présent. Cependant, le traitement par corticoïdes a permis la diminution de certains épanchements sériques associés à des blocs auriculo ventriculaire in utero [34].

En revanche, des études ont permis de démontrer l'efficacité de l'utilisation de corticoïdes fluorés pendant la grossesse quand l'échocardiographie fœtale met en évidence un bloc partiel afin d'obtenir la stabilité voire la réversibilité du bloc ; mais ces thérapeutiques ne sont pas dénués d'effets secondaires sur le fœtus et donc ne sont pas de pratique courante.

L'échocardiographie fœtale reste le gold standard dans le diagnostic du bloc auriculo ventriculaire congénital à travers les modes temps mouvement et Doppler qui sont très utiles pour détecter la dissociation auriculo ventriculaire.

Le taux de mortalité néonatal dans le BAV auto immun est considérable. Le taux de mortalité en absence de stimulation cardiaque est d'environ 8 à 16% chez les nouveaux nés et de 4 à 8 % chez les enfants et adultes jeunes [35][36]. En revanche, l'apparition d'une dilatation ou une dysfonction ventriculaires au long terme menace et les patients implantés et les non implantés. Généralement, la prévalence de la cardiomyopathie dilatée dans le BAV congénital est estimée de 5 à 30% [37][38].

BAV héréditaire :

Le bloc auriculo ventriculaire héréditaire survient chez les sujets moins de 50 ans, ayant le plus souvent des antécédents familiaux de troubles conductifs, présentant un trouble de conduction progressif inexpliqué avec un cœur d'écho structure sans anomalies. Cette entité n'inclue pas les myopathies et les dystrophies musculaires.

Un grand progrès dans la compréhension des aspects génétique, moléculaire et cliniques du bloc auriculo ventriculaire héréditaire a été noté depuis l'étude de MORQUIO sur la ségrégation familiale des blocs auriculo

ventriculaire en 1901, dans laquelle l'existence d'une mutation génétique à pénétrance incomplète et expression variable a été prouvée. Cette mutation intéresse particulièrement des gènes codant pour des canaux ioniques et pour des connexions protéiniques comme SCN5A, SCN1B, SCN10A, TRPM4, et KCNK17.

La mutation intéressant le gène SCN5A tend à exposer les canalopathies intéressant les canaux sodiques, et ainsi mettre en évidence les syndromes reliés à la mutation du gène SCN5A (Syndrome du QT long et Syndrome de BRUGADA) [39][40][41].

Actuellement, il a été bien établi que le bloc auriculo ventriculaire héréditaire est associé à des mutations génétiques, dont probablement d'autres mutations non encore prouvées. Les examens génétiques représentent un outil intéressant pouvant aider à la détermination du risque de progression de ce trouble de conduction et permet de préciser le moment adéquat et optimal pour la mise en place d'un stimulateur cardiaque.

BAV d'origine infectieuse :

Le un bloc auriculo ventriculaire complet secondaire à une myocardite aiguë est une entité rare chez l'enfant [42][43]. Les signes cliniques révélateurs les plus fréquents sont une syncope ou un malaise, cependant on ne peut infirmer que certains des blocs diagnostiqués chez l'enfant soient secondaires à une myocardite passée inaperçue. Le diagnostic repose essentiellement sur l'IRM cardiaque à la phase aiguë, qui permet de mettre en évidence des signes d'inflammation myocardique et sur la détection de l'agent pathogène en cause.

Le BAV dans l'endocardite bactérienne est dû à des lésions au niveau du tissu de conduction ou d'un abcès septal envahissant la région nodo-hissienne ou sa bifurcation. Il est surtout observé en cas de localisation aortique plus que mitrale. Cette situation grave impose une prise en charge chirurgicale urgente.

La maladie de Lyme est une spirochétose due à *Borrelia burgdorferi*. Elle est transmise par une piqûre de tique infectée, l'atteinte cardiaque se manifeste au stade secondaire, habituellement trois semaines après sa transmission. L'atteinte peut intéresser toutes les structures cardiaques notamment : le myocarde, les voies de conduction, l'endocarde ainsi que le péricarde. Les anomalies de la conduction sont la complication la plus fréquente avec une sévérité qui dépend du degré de l'atteinte. Des anomalies mineures comme une bradycardie sinusale ou un bloc auriculo ventriculaire du premier degré sont souvent infra cliniques, ce qui rend ainsi la prévalence de la maladie de Lyme difficile à estimer. La prévalence du BAV complet dans la cardite de Lyme est de 50%. Cette atteinte des voies de conduction est le plus souvent progressive, imposant idéalement un monitoring rythmique prolongé ou la réalisation des ECG répétés afin de déterminer la véritable sévérité de cette atteinte.

Au cours du stade précoce de la maladie de Lyme (premiers jours), les tests sérologiques seront négatifs du fait que la réponse immunitaire n'est toujours pas activée, par conséquent, le diagnostic est essentiellement clinique. Ce n'est que pendant la phase secondaire ou tertiaire de la maladie, que les sérologies sont essentielles. Ces tests sérologiques se font en deux étapes, successivement par ELISA puis par Western blot.

La diphtérie est une pathologie infectieuse secondaire au *Corynebacterium diphtheriae*, qui sécrète une toxine pouvant être à l'origine d'une myocardite, polyneuropathie, et autres atteintes systémiques. La prévalence de l'atteinte myocardique chez les patients atteints de la diphtérie est de 10 à 25%, l'atteinte des voies de conduction peut se manifester soit dans la phase aiguë ou à long terme et peut être très variable.

La myocardite secondaire à la maladie de Chagas est la principale cause de blocs auriculo ventriculaire chroniques en Amérique latine. C'est une pathologie infectieuse dû au *Trypanozoma cruzi*, transmise par une pique d'insecte de type punaise. Ces insectes résident essentiellement en Amérique du Sud et en Amérique centrale, où ils abritent les fissures des vieux murs.

La maladie de Chagas comporte deux phases, la phase aiguë, dure environ 2 mois, qui est le plus souvent asymptomatique et se caractérise par une parasitémie très élevée (risque transfusionnel). Les signes évocateurs les plus précoces peuvent être un œdème violacé des paupières, ou simplement une lésion cutanée. Pendant la phase chronique (10 à 20 ans), les parasites colonisent essentiellement le muscle cardiaque et le système digestif. Environ 30% des patients présentent des atteintes cardiaques et jusqu'à 10% de troubles digestifs (généralement méga-œsophage ou mégacôlon) et neurologiques (atteinte du système nerveux périphérique).

Le BBD est l'anomalie électrocardiographique la plus observée, mais les BAV sont également fréquemment rencontrés ;

Sur le plan histologique, ces infections induisent une réaction inflammatoire avec une infiltration de lymphocytes activés et monocytes dans le myocarde associée à une destruction du stroma interstitiel ce qui va être

responsable d'une atteinte des voies de conduction. Ces atteintes inflammatoires peuvent être réversible avec possibilité de récupération.

Le BAV d'origine infectieuse peut se voir également dans : la rougeole, la mononucléose infectieuse, la varicelle, les oreillons, la typhoïde, la toxoplasmose, etc.

Le diagnostic biologique en cas de BAV infectieux repose principalement sur des techniques immuno-histologiques : des techniques de biologie moléculaire : détection de l'ADN bactérien dans le myocyte, marquage des lymphocytes par des anticorps monoclonaux. L'imagerie cardiaque peut être utile pour déterminer l'étiologie du bloc auriculo ventriculaire infectieux. Quant à la scintigraphie myocardique, elle peut mettre en évidence des myocardites infectieuses par une fixation sur les myocytes nécrotiques. L'IRM cardiaque, peut détecter un œdème à la phase aiguë, et une fibrose plus tardivement, mais son utilisation reste limitée chez l'enfant.

De nos jours, la prise en charge thérapeutique repose essentiellement sur l'administration de corticoïdes et d'immunoglobulines, avec la mise en place d'une sonde de stimulation si nécessaire. Lorsque le bloc auriculo ventriculaire persiste (chez environ 21 %des patients), l'implantation d'un pacemaker est formellement indiquée [44].

Pathologie inflammatoire et coronarienne

Fièvre rhumatismale

C'est une atteinte inflammatoire réactionnelle à l'infection streptococcique. Cet inflammation intéresse principalement les articulations, le cœur, la peau et le système nerveux. La majorité des patients atteints de cette pathologie en

guérissent, mais l'atteinte cardiaque peut être irréversible.

La cardite rhumatismale peut toucher les trois couches du cœur, l'endocarde (valvulopathie sténosante ou fuyante), le myocarde et le péricarde et peut être à l'origine d'une insuffisance cardiaque. Sur le plan rythmique, les anomalies peuvent aller d'une simple tachycardie sinusale à un BAV complet.

Sarcoïdose

Granulomatose inflammatoire systémique qui touche essentiellement les poumons, les organes lymphoïdes, la peau, le foie.... Et en cas d'atteinte cardiaque, la sarcoïdose peut engendrer des anomalies de conduction allant d'un simple bloc de branche jusqu'au BAV complet qui peut être définitif nécessitant une implantation d'un stimulateur cardiaque.

Syndrome de Reiter

La maladie de Reiter fait partie des arthrite réactionnelle. C'est une spondylarthrite qui peut être associée à une pancardite ou une aortite associée à une insuffisance aortique.

Dégénérescence des voies de conduction et ischémie coronaire

L'ischémie secondaire à une coronaropathie acquise telle que la maladie de Kawasaki peut transitoirement ou de manière irréversible entraîner des lésions des voies de conduction, qui seraient responsables de l'apparition de degrés variables du BAV.

Le rétrécissement aortique et l'hypertension artérielle peuvent aboutir à la dégénérescence du système conducteur par la formation de calcifications ou de fibrose.

Pathologie neuromusculaire

Sclérose tubéreuse de Bourneville (STB)

C'est une phacomatose génétique autosomique dominante secondaire à des mutations des gènes TSC1 (9q34) et TSC2 (16p13.3) pouvant toucher plusieurs organes. Cliniquement, elle se manifeste par l'apparition des hamartomes multi systémiques principalement au niveau cutané; du cerveau ; des reins ; des poumons ; du cœur. Au niveau cardiaque, les rhabdomyomes peuvent envahir le nœud auriculo ventriculaire entraînant un BAV ou être responsable d'autres types de trouble de rythme tel qu'une tachycardie ventriculaire quand celui-ci siège au niveau des ventricules.

Kearns-Sayre syndrome

Cette une maladie génétique secondaire à des délétions de l'ADN mitochondrial. C'est une atteinte neuromusculaire qui se manifeste avant l'âge de vingt ans par un ptosis, une ophtalmoplégie et une rétinite pigmentaire. D'autres anomalies cliniques peuvent survenir dans cette pathologie tels une myopathie, une surdit , une ataxie c r belleuse, avec une hyperprot inorachie sur le plan biologique. L'atteinte cardiaque s'exprime par une cardiomyopathie ou des troubles de la conduction qui conditionnent le pronostic.

Dystrophie myotonique

C'est une maladie h r ditaire autosomique dominante dont l'atteinte cardiaque int resse principalement la conduction AV.

Sur le plan g n tique, elle se traduit par une mutation du g ne codant pour la prot ine DMPK (myotonic dystrophy protein kinase), qui se trouve sur le bras long du chromosome 19 (19q13, 3). Bien que l'atteinte cardiaque est assez

fréquente, elle est souvent asymptomatique, pouvant aller d'une simple prolongation du PR au BAV complet ; De ce fait, elle représente un élément pronostic majeur et justifie le taux élevé de mort subite rencontré dans cette pathologie.

Tumeur intracardiaque

Les tumeurs intracardiaques représentent une étiologie rare du BAV; Ce bloc est généralement dû à une invasion des voies de conduction. Chez l'enfant, la prévalence des tumeurs intracardiaque est très faible ; de ce fait les séries pédiatriques sont rares et les publications sur les tumeurs cardiaques se rapportent le plus souvent à des populations adultes ou mixtes.

Les lésions primitives de l'enfant sont le plus souvent bénignes : McAllister sur série autopsique en 1979 rapportait ainsi 91 % de lésions bénignes [45] et Chan et al. En 1985 décrivaient 15 tumeurs bénignes sur 16 cas de TCP.

Les lymphomes primitifs du cœur, caractérisés par leur localisation cardiaque unique ou principale, sont également rares. La littérature rapporte ainsi 10 cas chez l'enfant [46][47]. Il s'agissait le plus souvent de lymphomes de Burkitt (4 cas), puis de lymphomes lymphoblastiques et à grandes cellules de type B (3 cas de chaque type) ; la présence d'un éventuel trouble conducteur chez ces patients serait le résultat de l'infiltration du nœud AV.

BAV idiopathique :

Le bloc auriculo ventriculaire idiopathique est défini comme un BAV d'origine inconnue qui apparait dans l'enfance, en absence d'anticorps chez la mère et en absence de malformations structurales du coeur, ou autres. Rares sont les études qui s'intéressent à cette entité de BAV. Baruteau et Al ont déduit,

dans une large étude en France qui s'est intéressée à l'aspect héréditaire dans le BAV idiopathique, qu'un degré élevé d'hérédité et une forte composante génétique ont été observés dans ce type de BAV. De ce fait, un dépistage génétique familial est essentiel afin de mettre en évidence des arguments pour consolider cette hypothèse héréditaire [48][49].

2- BAV associé à une cardiopathie structurale congénitale :

Cardiopathie congénitale native :

Dans des études récentes, l'association des cardiopathies congénitales aux mutations génétiques a été estimée de 10% [50]. Des mutations intéressant les gènes codant pour la transcription de facteurs indispensables à la formation des cavités cardiaques, au développement des voies de conduction, tel que le NKX2.5 et Tbx5, peuvent être à l'origine d'anomalies de conduction associées à des malformations structurales congénitales. Des mutations NKX2.5 ont été incriminées dans de nombreuses cardiopathies congénitales, telles qu'une tétralogie de Fallot, une CIA OS, Ventricule droit à double issue, Transposition des gros vaisseaux...[51]. Le Holt-Oram Syndrome est une pathologie génétique autosomique dominant héréditaire secondaire à une mutation au niveau du TBX5, se manifestant par des anomalies du rayon radial (malformations de l'os carpien), des communications interauriculaires, communication interventriculaire, ainsi que des anomalies conductives qui peuvent exister même en absence de malformations cardiaques[52].

L'association entre la BAV c et les cardiopathies congénitales a été bien établie. Actuellement, avec l'avènement du diagnostic prénatal, ces cardiopathies congénitales associées à un BAV congénital sont retrouvées dans environ 53% des cas[53].

Chow et coll.[54]et Anderson et coll.[55] ont rapporté des exemples d'anomalie de communication entre le nœud auriculo ventriculaire et le tissu musculaire atrial , ou bien une discontinuité entre le nœud auriculo ventriculaire et son faisceau.

On distingue dans ce groupe 3 entités principales : la transposition corrigée des gros vaisseaux, autrement appelée 'double discordance artérielle', dans laquelle la conduction auriculo ventriculaire est affectée par la position excessivement antérieure du nœud; une anomalie des bourgeons endocardiques entraînant un déplacement postérieur du nœud AV; et enfin, les anomalies septales inter atriales.[56][57]

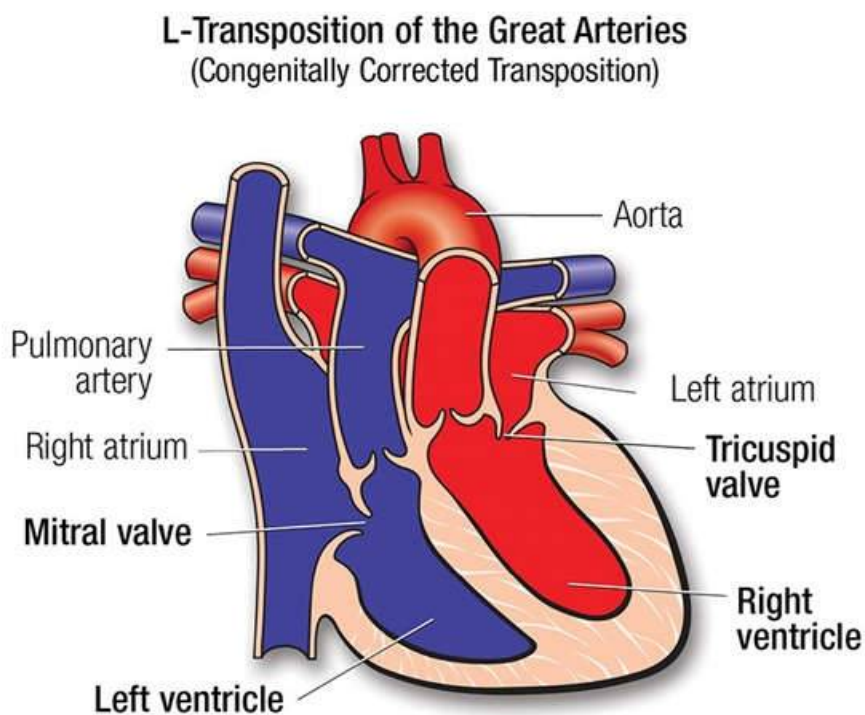


Figure n°9: Schéma expliquant la L transposition des gros vaisseaux et ses rapports anatomiques.

Post opératoire BAV :

L'incidence du bloc auriculo ventriculaires après chirurgie cardiaque est de 1 à 3 %, et intéresse principalement les chirurgies complexes telles qu'une chirurgie des cardiopathies congénitales (fermeture de CIV, correction d'un canal AV...) ; Il s'agit principalement d'un BAV complet ou d'un BAV de haut degré irréversible ou parfois un BAV complet transitoire persistant plus de 48 heures en postopératoire, avec des troubles conductifs résiduelles pouvant évoluer d'une façon brutale vers le bloc complet d'où le risque de syncope voire même une mort subite. Une implantation de stimulateur cardiaque doit être envisager chez tous patients présentant un bloc post opératoire de haut degré au bout de 7 à 10 jours après la chirurgie. Durant cette phase, des sondes de stimulation épicaudiques temporaire doivent être mise en place. Ce bloc peut survenir à distance de la chirurgie, d'où l'importance d'un suivi précoce et rigoureux des patients vu le risque de l'évolution vers un bloc auriculo ventriculaire au long terme [58][59].

3- BAV associé à une cardiopathie acquise :

Le BAV à l'âge jeune peut également apparaitre comme complication au cours des maladies infectieuses, coronaires, métaboliques, et infiltratives.

Dans la maladie de Kawasaki, l'incidence de la dysfonction du nœud AV est élevée. Elle est principalement due à une myocardite ou une atteinte de la circulation de l'artère du nœud auriculo ventriculaire. La cardite rhumatismale doit également figurer dans la liste des étiologies à évoquer devant un BAV chez l'enfant.

La maladie de Chagas représente une endémie dans l'Amérique latine, et environ un tiers des patients affectés développent des anomalies de conduction nécessitant une implantation de stimulateur cardiaque.

Des procédures interventionnelles peuvent aussi être à l'origine du BAV complet telle que la fermeture percutanée de la communication interventriculaire, l'ablation du nœud AV dans des tachycardies par réentrée ou en cas de faisceaux accessoires.

VII) Diagnostic du BAV anté et post natal :

1- Circonstances diagnostiques :

En période anté-natal :

Le BAV peut être diagnostiqué lors de la surveillance d'une grossesse à risque :

- Chez une patiente porteuse d'une connectivite (lupus érythémateux aigu disséminé, syndrome de Gougerot-Sjögren, connectivite indifférenciée) et des anticorps anti-SS-A et/ou SS-B : l'incidence du BAV est de l'ordre de 1 a 2% [60][61];
- chez une patiente avec un antécédent identique: le risque de récurrence est estimée à 16 % [62].

Sa découverte peut être fortuite lors d'une échographie de surveillance de la grossesse au 2ème ou 3ème trimestre puisqu'on estime que 40 % des patientes sont asymptomatiques lors du diagnostic [63].

Chez l'enfant et l'adulte jeune :

Le bloc auriculo ventriculaire peut se manifester chez le patient enfant ou l'adulte jeune sous forme de plusieurs tableaux cliniques incluant une syncope, des vertiges, une crise tonico clonique...

L'examen physique chez l'enfant porteur d'un BAV est souvent pauvre. La bradycardie est le signe le plus évocateur. Cependant, un BAV 1er degré peut avoir une fréquence cardiaque quasi normale. A la différence du BAV de bas degré, les enfants porteurs d'un bloc auriculo ventriculaire complet peuvent présenter un pouls paradoxal associé à des signes de mauvaise tolérance

notamment des signes d'insuffisance cardiaque gauche et/ou droite (râles à l'auscultation pulmonaire, tachypnée, hépatomégalie, fatigabilité, cyanose, difficulté à téter...)

L'examen clinique doit obligatoirement rechercher des signes associés aux maladies systémiques (arthralgies), infectieuses (ruch cutané, fièvre, grippe), neurologiques (céphalées, développement psycho moteur) pouvant orienter le diagnostic étiologique.

Toutefois, le bloc auriculo ventriculaire chez l'enfant ou adulte jeune peut être totalement asymptomatique et de découverte fortuite retardant ainsi le diagnostic positif et étiologique.

L'interrogatoire doit aussi comporter l'histoire familiale afin de rechercher des pathologies héréditaires pouvant être à l'origine de ces anomalies de conduction (cardiomyopathie, syndrome du QT long...)

La recherche d'une prise médicamenteuse, herbes ou plantes médicinales, peut orienter l'enquête étiologique du bloc auriculo ventriculaire.

2- Evaluation diagnostique :

Échocardiographie fœtale

Le diagnostic anténatal de BAVc repose essentiellement sur l'échocardiographie généralement à partir de la 20e semaine d'aménorrhée (SA). En présence une bradycardie en fin de grossesse, en dehors du bloc auriculo ventriculaire congénital, il est essentiel de rechercher d'autres causes notamment une souffrance fœtale aiguë. Dans de tels cas, une extraction fœtale urgente peut être nécessaire.

Le BAV du troisième degré (BAV III) est classiquement décrit comme une dissociation des activités mécaniques auriculaire et ventriculaire, une fréquence auriculaire généralement normale et une fréquence ventriculaire inférieure à 100 battements par minute [64]. La surveillance des grossesses à risque a retrouvé des cas où le BAV n'est que du premier ou deuxième degré (BAV I ou II), pouvant évoluer vers un BAV complet, y compris après la naissance[65][66]. L'intérêt du diagnostic de ces BAV intermédiaires est très important, puisqu'il peut permettre d'initier un traitement à une phase non irréversible de la maladie [67][68].

Les deux modes utilisés sont le mode temps-mouvement (TM) et le Doppler pulsé. Des études expérimentales [69] et cliniques [70] ont montré la supériorité du Doppler pour mesurer l'intervalle AV (temps de conduction auriculoventriculaire considéré comme l'équivalent fonctionnel [71] de l'intervalle PR électrocardiographique) afin de permettre le diagnostic de BAV I. Deux méthodes sont classiquement décrites pour sa mesure en Doppler [72][73] :

- Sur une coupe des cinq cavités, le volume d'échantillonnage est placé dans le ventricule gauche (VG) afin d'enregistrer les flux sanguins à travers la valve mitrale et l'origine de l'aorte. L'intervalle AV est mesuré entre l'intersection des ondes E et A du flux mitral et le début du flux d'éjection ventriculaire (Fig. 10). Cette incidence n'est utilisable que pour des fréquences <160–170 bpm en raison, au-delà, d'un chevauchement des ondes E et A. Glickstein et al. ont rapporté avec cette méthode une valeur normale de l'intervalle AV de 120 ± 20 ms. Elle ne variait pas avec la fréquence cardiaque ou l'âge

gestationnel. Andelfinger et al. ont retrouvé une corrélation des valeurs de cet intervalle avec l'âge gestationnel et la fréquence cardiaque sur de plus larges effectifs (n = 243) (Tableau n°1) ;

Tableau n°1: Tableau montrant les valeurs de l'intervalle AV mesurées en étude doppler de la chambre du VG[74]

Percentile	Âge gestationnel (semaines) ^a						
	17-20 (ms)	21-23 (ms)	24-26 (ms)	27-29 (ms)	30-32 (ms)	33-35 (ms)	36-39 (ms)
2,5 %	95	96	98	100	105	96	102
5 %	96	96	100	101	105	98	104
50 %	114	113	112	115	116	119	121
95 %	126	125	131	135	135	131	133
97,5 %	128	127	136	137	135	134	135
No.	72	35	33	37	19	29	18

	Rythme cardiaque (battements/minute) ^b				
	115-125 (ms)	126-135 (ms)	135-145 (ms)	146-155 (ms)	156-165 (ms)
2,5 %	115	101	98	96	95
5 %	115	104	99	100	96
50 %	123	125	116	113	107
95 %	135	136	130	125	118
97,5 %	135	137	134	130	120
No.	7	32	94	83	27

No. = nombre de patientes dans chaque groupe.

D'après Andelfinger et al. [40], avec l'autorisation d'Elsevier.

^a Intervalles aux différents âges gestationnels.

^b Intervalles en relation avec la fréquence cardiaque.

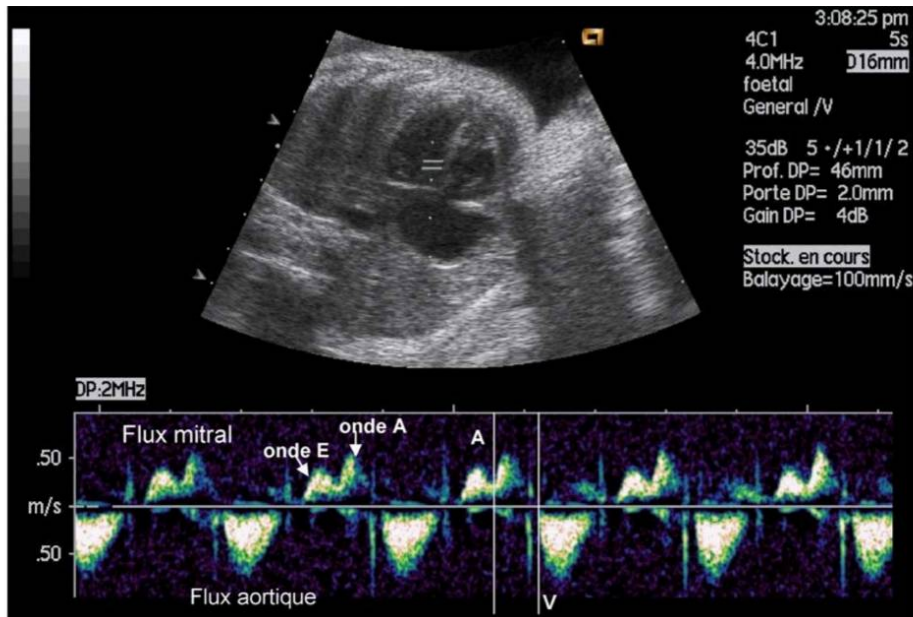


Figure n°10: Mesure de l'intervalle AV par enregistrement Doppler des flux mitral et aortique (l'intervalle est délimité par deux traits verticaux) [74]

- Sur une coupe sagittale visualisant la veine cave supérieure et l'aorte ascendante (rotation de 90° à partir de la coupe des quatre cavités cardiaques), l'intervalle AV est mesuré entre le début du flux rétrograde veineux (onde a) marquant le début de la contraction auriculaire et le début du flux d'éjection ventriculaire (Fig. 11). Cette méthode nécessite un apprentissage mais est utilisable pour des fréquences > 200 bpm, l'onde a restant visible quelle que soit la fréquence cardiaque. Fouron et al. ont rapporté avec cette incidence une valeur normale de l'intervalle AV de 110 ± 16 ms à 111 ± 17 ms. Pour Andelfinger et al., les valeurs de cet intervalle sont corrélées à l'âge gestationnel seulement (Tableau n°2). Pour cette raison, les auteurs estiment que l'utilisation de cette incidence est à privilégier.

Tableau n°2: Tableau montrant les valeurs de l'intervalle AV mesurées en étude doppler de la coupe veine cave supérieure/aorte ascendante. [74]

Percentile	Âge gestationnel (semaines)						
	17-20 (ms)	21-23 (ms)	24-26 (ms)	27-29 (ms)	30-32 (ms)	33-35 (ms)	36-39 (ms)
2,5	98	96	99	104	107	104	109
5	100	98	100	107	108	107	109
50	112	112	113	116	119	124	127
95	121	126	128	127	132	132	135
97,5	122	127	131	129	133	135	139
No.	34	27	22	28	16	24	16

No. = nombre de patientes dans chaque groupe d'âge gestationnel.
D'après Andelfinger et al. [40], avec l'autorisation d'Elsevier.

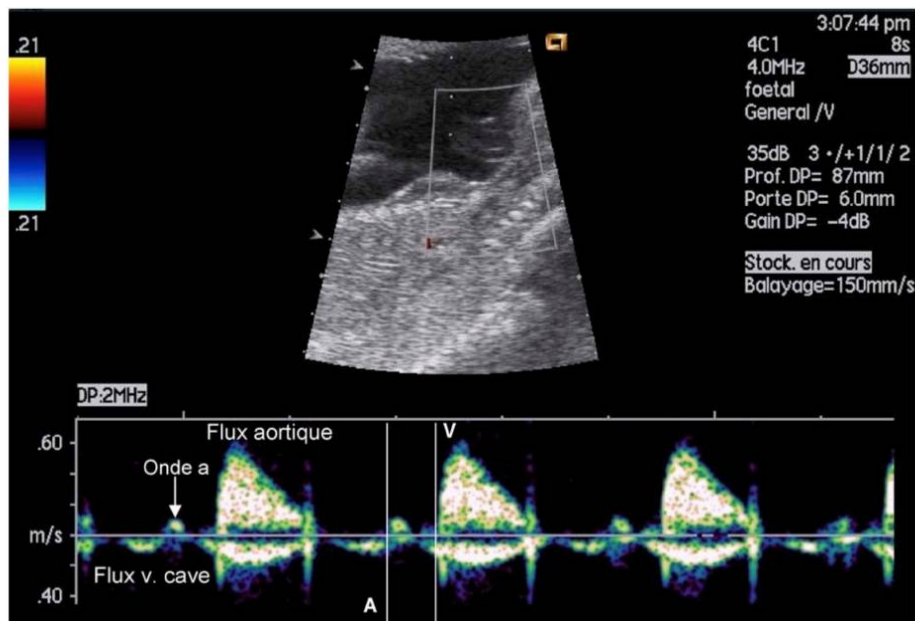


Figure n°11: Mesure de l'intervalle AV par enregistrement Doppler des flux dans la veine cave supérieure et l'aorte ascendante (l'intervalle est délimité par deux traits verticaux) [74]

Les valeurs de l'intervalle AV mesurées par ces méthodes sont étroitement corrélées aux intervalles PR électrocardiographiques. Toutefois, elles incluent les délais de conduction électromécaniques et les temps de contraction isométrique. Cette surestimation de l'intervalle PR par les deux méthodes Doppler a été confirmée chez des nouveau-nés [75]. Afin de la limiter, une troisième méthode a été proposée [75]. Elle prend pour repère final la fermeture de la valve mitrale (fin de l'onde A mitrale) et non le flux d'éjection ventriculaire (Fig. 12), excluant ainsi de l'intervalle AV le temps de contraction isovolumétrique du ventricule. Cette étude du flux mitral est, selon les auteurs, plus simple à utiliser et mieux corrélée à la valeur de l'intervalle PR qu'elle a toutefois tendance à sous-estimer lorsque celui-ci s'allonge. Dans cette situation et chez un fœtus tachycarde [76][75], la mesure dans la veine cave et l'aorte ascendante semble être la plus adaptée.

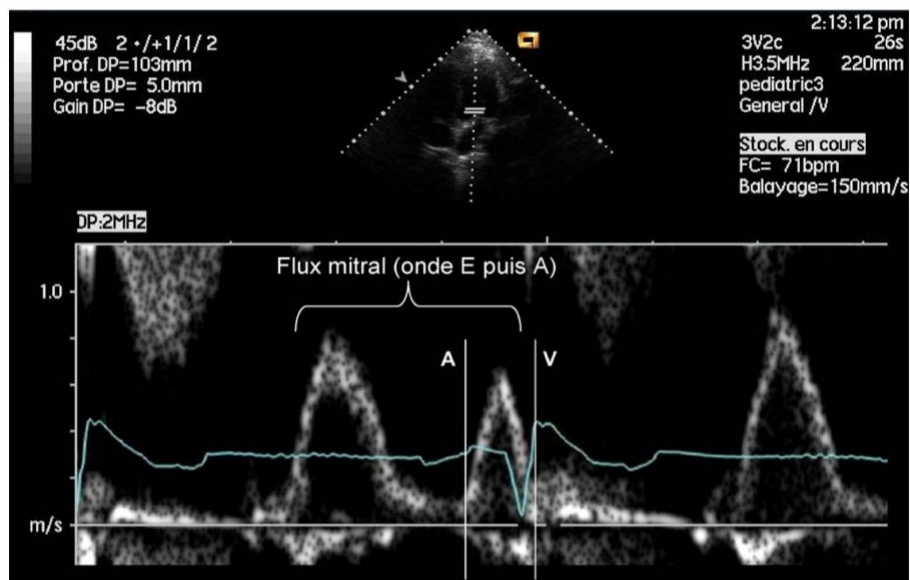


Figure n°12: Mesure de l'intervalle AV par enregistrement Doppler des flux mitral (l'intervalle est délimité par deux traits verticaux) le tracé ECG apparaît également sur la figure. [74]

Plus récemment encore, Carvalho et al.[77] ont proposé une méthode d'analyse des troubles du rythme cardiaque fœtal par tir Doppler pulsé d'une veine et d'une artère pulmonaires. Le volume d'échantillonnage est placé dans le parenchyme pulmonaire de façon à enregistrer simultanément une branche de l'artère pulmonaire et une veine pulmonaire. La systole auriculaire (« A », correspondant à la réduction du flux sanguin dans la veine pulmonaire vers l'atrium gauche) est repérée sur le tracé veineux tandis que la systole ventriculaire («V», correspondant au flux d'éjection dans l'artère pulmonaire) est repérée sur le tracé artériel (Fig. 13). Le tracé veineux est un tracé triphasique[78] , où sont identifiées l'onde « S » (systole ventriculaire), l'onde « D » (phase précoce de la diastole) et l'onde « A » (systole auriculaire). Cette technique peut être utilisée quelle que soit la position du fœtus, en raison de la multiplicité des fenêtres de tir offerte par ces vaisseaux dans le parenchyme pulmonaire. Les auteurs signalent toutefois des difficultés à identifier la systole auriculaire (« A ») dans les BAV fœtaux complets. Dans ce cas, l'onde «A» est difficile à différencier des ondes « S » et « D », en raison des faibles vitesses au niveau de la veine pulmonaire dans les différentes phases du cycle cardiaque. Ils suggèrent pour faciliter l'interprétation d'enregistrer le signal Doppler à faible vitesse.

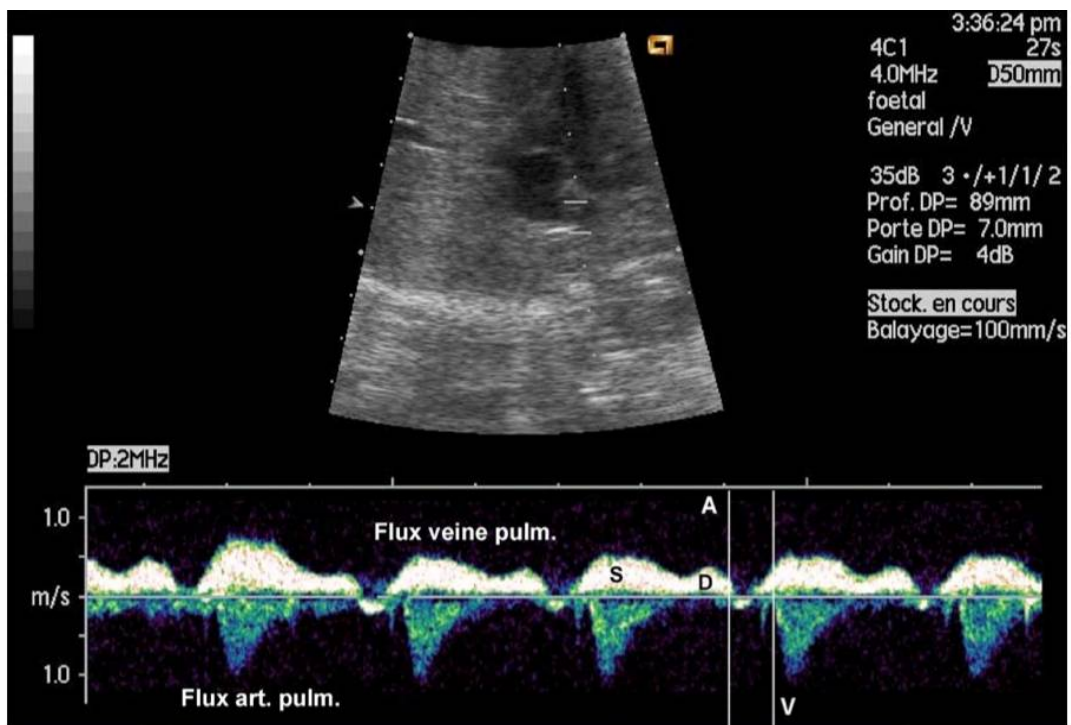


Figure n°13: Mesure de l'intervalle AV par enregistrement Doppler des flux veineux et artériel pulmonaire (l'intervalle est délimité par deux traits verticaux) [74]

Cette bradycardie fœtale évoquant le diagnostic du BAVc révèle le plus souvent une cardiopathie structurale liée à une pathologie de la concordance auriculo ventriculaire ou des isomérismes gauches. Dans une étude multicentrique récente, il a été prouvé que l'association entre un BAVc et une cardiopathie complexe était observé dans plus de 40 % des cas[79]

Dans cette étude, une forte mortalité a été enregistrée avoisinant les 43%. Les éléments de mauvais pronostic étaient principalement l'existence d'un hydrops, d'une cardiopathie complexe, d'une cadence auriculaire inférieure à 120/min et surtout d'une cadence ventriculaire ne dépassant pas les 55/min. Toutefois, le pronostic anténatal du BAVc isolé est meilleur. Néanmoins, il est obligatoire que tout BAVc diagnostiqué ait une prise en charge en milieu spécialisé dès la naissance.

La majorité des enfants du groupe de diagnostic anténatal avaient des mères ayant des anticorps positifs et avaient des fibroélastoses endocardiques qui aggravant le pronostic. Ceci explique le fait qu'une analyse morphologique rigoureuse par une échocardiographie fœtale est nécessaire lors du diagnostic d'un BAVc avec un suivi au moins bimensuel, voire même hebdomadaire, à la recherche d'un hydramnios ou d'une dysfonction ventriculaire [79].

Électrocardiogramme de surface

Le diagnostic de certitude de BAVc est obtenu par l'électrocardiogramme (ECG) de surface. Il permet d'objectiver une dissociation complète entre l'activité électrique auriculaire et ventriculaire avec une cadence ventriculaire généralement plus lente. La mesure des fréquences ventriculaire et auriculaire permet d'estimer la gravité du bloc. Il est obligatoire de préciser si l'échappement ventriculaire est fin ou large, c'est-à-dire plus bas situé et donc de pronostic plus grave. Il permet également de mesurer l'intervalle QT corrigé par la fréquence cardiaque en utilisant la formule de Bazett. Ainsi, immédiatement après la naissance, sur un simple tracé ECG 12 dérivations, le diagnostic est obtenu : dissociation des activités auriculaire et ventriculaire avec une activité auriculaire qui est plus rapide que l'activité ventriculaire. Ainsi, on peut évaluer la sévérité du BAVc en calculant la fréquence ventriculaire, le QT corrigé et en évaluant le siège du bloc.

Holter-électrocardiogramme

L'enregistrement Holter-ECG des 24 heures permet d'apprécier les cadences auriculaire et ventriculaire diurnes, nocturnes et moyennes des 24 heures. Celui-ci permet également de mettre en évidence des pauses ventriculaires qui ont un pronostic plus péjoratif. Cet enregistrement recherche aussi des troubles du rythme ventriculaire et apprécie l'adaptation de la cadence d'échappement ventriculaire à l'activité de l'enfant.

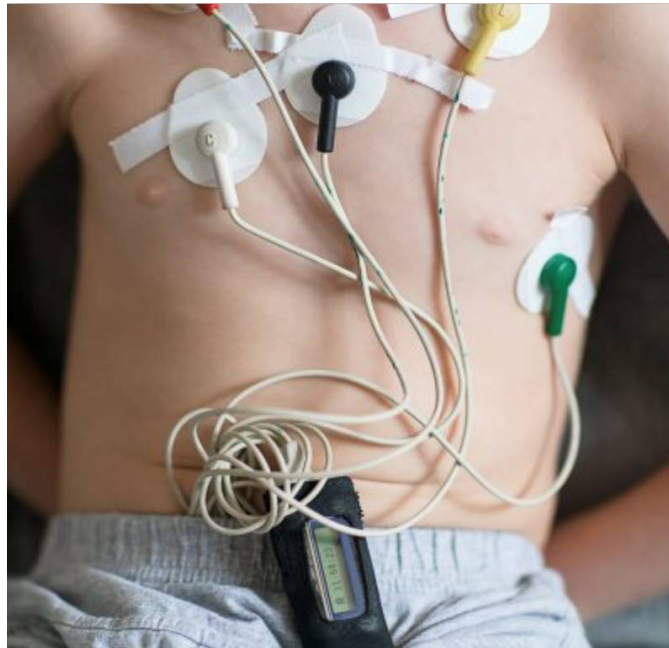


Figure n°14: Image montrant un enfant bénéficiant d'un holter ECG [80]

Épreuve d'effort cardiorespiratoire

Cette épreuve peut être réalisée chez l'enfant de plus de 7 ans mesurant plus de 1,20 m et permet de mettre en évidence des troubles du rythme ventriculaire adrénérquiques et une inadapation à l'effort. Elle permet également d'objectiver l'aggravation de l'anomalie de conduction et l'absence de variation du rythme ventriculaire durant l'activité. Dans une étude récente, il a été démontré une VO₂ sous maximale inférieure dans le groupe BAVc en comparaison à un groupe témoin apparié à l'âge et au sexe. Actuellement, l'étude électro physiologique n'est plus utile pour rechercher le niveau du bloc ainsi que le cathétérisme cardiaque qui était utilisé à la recherche de malformation cardiaque associée.

Biologie

De nombreux troubles conductifs peuvent être dus à des Plusieurs pathologies infectieuses, toxiques ou inflammatoires peuvent être la cause de certaines anomalies de conduction, notamment les maladies de système tel que la sarcoïdose, le lupus, la sclérodermie, certains processus inflammatoires comme les myocardites, la maladie de Lyme, fièvre rhumatismale, ainsi que les intoxications qui doivent être évoquées devant un BAV de l'enfant et les troubles hydro électrolytiques.

La fièvre rhumatismale représente une étiologie classique du BAV 1er degré, surtout dans les pays en voie de développement où elle engendre plusieurs atteintes cardiaques. Le diagnostic sérologique repose sur la recherche des Ac anti-DNase B, anticorps antistreptolysin O et antihyaluronidase, ainsi que les marqueurs inflammatoires (CRP, VS...)

Les dosages des médicaments comme la Digoxine, l'Aspirine... ou de certains toxiques comme la cocaïne peuvent participer à l'enquête étiologique du Bloc auriculo ventriculaire. Un screening sanguin et urinaire sont dans certains cas obligatoires.

VIII) Evolution et pronostic

1- Evolution du trouble conducteur:

Nombreuses sont les publications qui existent dans la littérature concernant l'histoire naturelle des BAV congénitaux isolés à l'âge adulte. Des études anciennes ont montré un pronostic favorable des BAVc isolés. D'autres études plus récentes ont démontré une évolution moins favorable associée à une morbidité considérable [82]. Effectivement, la bradycardie peut être mal tolérée, et entraîner une limitation de l'activité physique et une asthénie. Le risque d'une mort subite imprévisible est toujours présent.

En 1995, l'étude de Michaëlsson, s'est intéressée à un suivi prospectif sur de nombreuses décennies pour comprendre l'histoire naturelle de cette anomalie [83]. Cette étude comprenait 102 patients asymptomatiques durant les 15 premières années de leur vie, qui avaient tous des électrocardiogrammes répétés durant l'enfance et l'adolescence mettant en évidence la permanence du bloc.

Dans cette série, une comparaison entre les groupes implantés ou non implantés a démontré que la mortalité était significativement plus basse chez les patients avec une stimulation définitive, et avec un suivi de plus de 30 ans, seuls 10 % des patients sont asymptomatiques sans stimulation cardiaque définitif. Ainsi, certains auteurs recommandent la stimulation prophylactique chez les patients porteurs de BAVc congénitaux isolés même en absence de symptômes [52].

La régression spontanée du bloc vers un bloc de degré moindre chez les patients non appareillés n'est survenue que chez moins de 5 % des cas dans la plus grosse série mondiale actuelle [81]. Devant ces exceptionnelles observations de forme régressive se pose un problème sur l'authenticité du diagnostic de bloc initial. En contrepartie, on peut souligner le caractère évolutif de certains BAV partiels qui évoluent vers un BAVc.

2- Cardiomyopathie au cours des blocs AV congénitaux immunologiques :

Plusieurs séries de suivi au long cours ont démontré l'installation d'une cardiomyopathie dilatée particulièrement chez les patients porteurs d'un BAVc immunologiques. Les principaux facteurs de risque identifiés étaient une cadence ventriculaire fœtale et néonatale lente, une anasarque fœtale, un faible poids à la naissance, le sexe masculin, et des complications néonatales secondaires à la prématurité ou au lupus néonatal. Sur le plan histologique, la biopsie myocardique avait mis en évidence des anomalies non spécifiques sans processus inflammatoire, ni immunoglobuline en immunofluorescence.

Malgré que la stimulation prolongée à la pointe du VD a été incriminée dans le mécanisme physiopathologique de cette cardiomyopathie dilatée [84], la mise en évidence d'une fibroélastose très précoce, s'installant même avant l'implantation d'un pacemaker chez les enfants ayant un bloc immunologique a permis de renforcer l'hypothèse de séquelles d'une myocardite immunologique fœtale. De ce fait, un suivi échocardiographique rigoureux et prolongé est nécessaire en particulier pour les BAVc immunologique.

IX) Traitement

En cas de diagnostic de BAVc établi en anténatal, certaines écoles préconisent l'administration de corticoïdes chez les mères porteuses des anticorps SSA entre 20 et 24 semaines d'aménorrhée. Dans ce sens, une série canadienne récente de 37 BAVc diagnostiqués in utéro avait comparé les fœtus non traités à un autre groupe ayant reçu des corticoïdes et un b-stimulant, et avait conclu à un pourcentage de survie à la naissance significativement plus important pour le groupe traité (80 vs 47 %) avec une confirmation à 1 an (90 vs 46 %).

En outre, il a été démontré que les conséquences des maladies immunitaires (myocardite, hépatite, cardiomyopathie) sont plus fréquentes dans le groupe n'ayant pas reçu de traitement comparé au groupe traité par corticoïdes [85]. De nombreuses équipes françaises procèdent, au moment du diagnostic du BAVc, à l'introduction de la Bêtaméthasone 4 mg par jour pendant quatre à six semaines avec une surveillance clinique et échocardiographique fœtal hebdomadaire et tous les 15 jours entre 16 et 24 semaines d'aménorrhée. En cas d'amélioration de la myocardite, de la cardiomyopathie ou des anomalies de conduction, le traitement est maintenu jusqu'à la fin de la grossesse avec une diminution progressive des doses dans les dernières semaines avant l'accouchement afin de diminuer la morbidité propre des corticoïdes, essentiellement sur la maturation pulmonaire. En contrepartie, lorsque le BAV est bien toléré sans cardiomyopathie ni myocardite avec une cadence ventriculaire qui dépasse les 55 bat/min, il n'y a pas de consensus clair et la majorité des écoles recommandent l'abstention thérapeutique et la surveillance rigoureuse [85]

En présence d'une mauvaise tolérance du bloc auriculo ventriculaire congénital en anténatal, le seul traitement est l'extraction fœtale si le terme le permet et la mise en place rapide d'un stimulateur cardiaque.

Devant le risque présent dès les premiers jours de vie, tout nouveau-né ayant un BAVc doit être acheminé en urgence à une unité de soins intensifs cardio pédiatriques. Aucun traitement médical n'a prouvé d'efficacité en cas de BAVc mal toléré.

1- Voies de stimulation utilisées :

On peut procéder à une implantation d'un stimulateur cardiaque dès la période néonatale, tout en ayant un risque opératoire faible et des résultats satisfaisants. Ceci est possible grâce à la taille, les performances et la durée de vie des stimulateurs sont actuellement bien adaptés aux contraintes pédiatriques. Il existe deux voies de stimulations qui peuvent être utilisées : la voie endocavitaire et la voie épiscopardique.

Voie épiscopardique

Cette voie est particulièrement adaptée aux nouveau-nés et les nourrissons avec un faible poids (moins de 10 kg) permettant ainsi de préserver le capital veineux. Les voies d'abord sont multiples, et peuvent être soit une thoracotomie gauche ou une lombotomie avec implantation sur l'épicarde d'électrodes après un pelage ventriculaire. Les électrodes poreuses à diffusion de stéroïdes offrent une stimulation correcte et stable, sans rupture d'électrodes. L'appareillage est enchâssé à travers l'insertion latérale du diaphragme dans le péritoine postérieur (loge lombaire), permettant ainsi une meilleure protection chez le nourrisson.

Les stimulateurs dont la durée de vie est longue sont favorisés, capables de stimuler à 8 volts et surtout d'entraîner à des fréquences cardiaques jusqu'à 180

battements par minute. L'implantation des stimulateurs double chambre est possible par cette voie.

On estime que la stimulation épicaudique procure des résultats satisfaisants permettant généralement d'attendre au moins cinq ans avant de stimuler les enfants par voie veineuse[86].

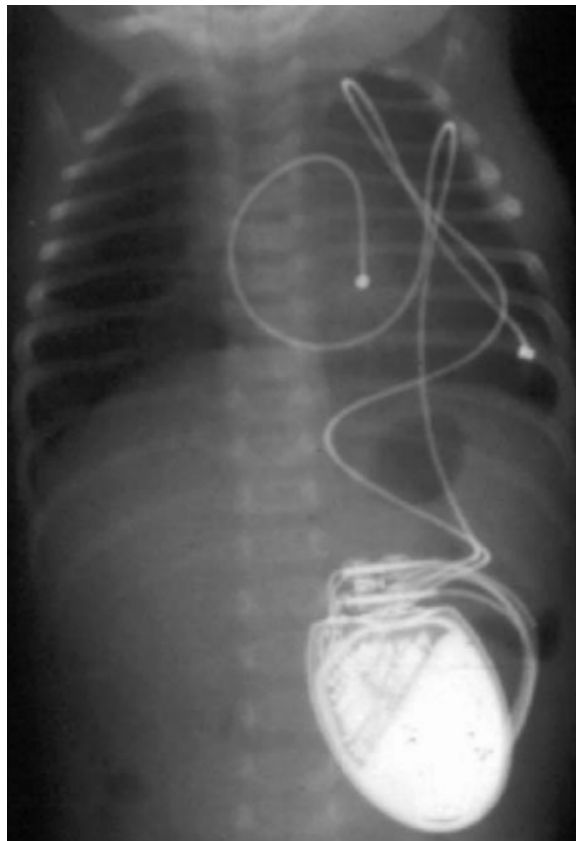


Figure n°15: Radiographique thoracique d'un nourrisson stimulé. les électrodes atriale et ventriculaire sont raccordées au stimulateur abdominal.

Voie endocavitaire

Cette voie de stimulation est utilisée surtout chez les enfants avec un poids supérieur à 10 kg. Les voies d'abord utilisées sont nombreuses, la voie axillaire représente une alternative complexe et difficile du fait de l'existence du plexus brachial. Cependant, la veine sous Clavière gauche reste la voie la plus facile avec le moins de risque la plus utilisée en pratique courante.

Cette intervention se fait sous anesthésie générale. La procédure commence par une ponction de la veine sous-clavière, l'introduction des sondes qui seront par la suite vissées sur le myocarde et puis raccordées au boîtier. Ce dernier serait introduit dans la poche prépectorale.

Au cours de l'implantation, il est important qu'une boucle soit faite dans la cavité stimulée pour que la sonde s'adapte à la croissance de l'enfant. Cette boucle doit être harmonisée dans l'oreillette et l'absence de tension dans le ventricule doit être vérifiée sur une radiographie du thorax. Par cette voie, on peut utiliser des stimulateurs simple ou double chambre [87].

2- Modes de stimulation :

Il a été démontré que le seuil de stimulation des enfants ayant un bloc auriculo ventriculaire complet est habituellement plus élevé et surtout plus fluctuant que celui des adultes. De ce fait, il est nécessaire de programmer les stimulateurs avec des marges de sécurité suffisante. Le nœud sinusal des enfants porteurs du BAVc étant habituellement normal, un synchronisme auriculoventriculaire piloté par le sinus peut être utilisé et ceci grâce à une stimulation double chambre.

Il est important que la programmation des paramètres du stimulateur soit adaptée au jeune âge des patients qui ont des fréquences spontanées maximales élevées (180 battements par minute) avec un délai auriculo ventriculaire court et adaptable. Parfois, chez les enfants les plus jeunes, la petite taille des veines impose la mise en place d'un seul électrode ventriculaire. On procède alors à une stimulation simple chambre asservie à l'activité, puisque, chez l'enfant, l'augmentation du débit cardiaque à l'effort est due principalement à une accélération de la cadence ventriculaire à l'effort. De ce fait, les capteurs les mieux adaptés pour l'accélération de la fréquence cardiaque sont les capteurs d'activité qui permettent de détecter les mouvements de l'enfant. Habituellement, on procède à l'épreuve d'effort et de l'holter électrocardiogramme pour régler d'une manière optimale les différents paramètres du stimulateur cardiaque chez chaque enfant.

Généralement, le premier stimulateur est implanté par voie épiscopardique avec une double stimulation, puis la voie endocavitaire est utilisée avec une stimulation ventriculaire asservie. L'atrialisation sera préférée avec une stimulation double chambre par voie endocavitaire à partir de 20 kg. Effectivement, la stimulation simple chambre est à l'origine d'un asynchronisme auriculoventriculaire qui va participer au long terme à l'installation d'une dysfonction ventriculaire gauche pouvant aller jusqu'à une authentique CMD.

3- Indications thérapeutiques

Quel que soit l'âge, les syncopes et défaillance cardiaque représentent des indications formelles à la stimulation.

Pour les enfants plus âgés, les symptômes liés à une insuffisance chronotrope pourront être une indication à l'implantation. En 2002, les critères de stimulation cardiaque permanente dans le bloc auriculo ventriculaire complet isolé ont été actualisés. Néanmoins, les critères de stimulation définitive chez le sujet asymptomatique restent un sujet de controverse. Il est actuellement bien établi que lorsque la cadence d'échappement ventriculaire devient inférieure à un certain seuil variable en fonction de l'âge, le risque de syncopes et de mort subite augmente. Par conséquent, chez les patients asymptomatiques, les recommandations d'implantation prophylactique doivent être respectées :

- Chez les nourrissons moins de 2 ans, une stimulation cardiaque est obligatoire si la cadence ventriculaire instantanée inférieure à 50-55 battements par minutes (70 battements par minutes en cas de malformation cardiaque congénitale);

- Chez l'enfant de plus 2 ans, une fréquence instantanée moins de 40-45 battements par minute, une cadence ventriculaire moins de 50 battements par minute, ou l'existence de pauses ventriculaires de 2 à 3 fois le cycle de base sur les enregistrements Holter représentent une indication à la stimulation définitive;

- Chez l'enfant plus âgé, le risque de syncope, de mort subite ou d'altération de la fonction ventriculaire gauche ont élargi les indications de la mise en place d'un pacemaker. Un contrôle de programmation du stimulateur cardiaque est systématique et se fait chaque 6 mois quel que soit le mode de stimulation. Un électrocardiogramme, une échocardiographie et le contrôle du stimulateur et doivent être réalisés au cours de ces contrôles, ce qui permet le dépistage d'une cardiomyopathie à long terme particulièrement chez les enfants de mère lupique, malgré l'implantation d'un pacemaker.



***Chapitre 2 :
Patients
et méthodologie***

I) Logistique du travail :

Notre étude était descriptive, rétrospective et analytique portant sur des patients enfants et jeune adulte colligés au service de cardiologie B à l'Hôpital Maternité Souissi, CHU Ibn Sina, sur une période de 23 ans entre janvier 2000 et janvier 2023.

Notre étude était descriptive, rétrospective et analytique, et elle a été menée sur une période de 23 ans, de janvier 2000 à janvier 2023. Nous avons collecté les données de patients enfants et jeunes adultes qui étaient suivis au service de cardiologie B de l'Hôpital Maternité Souissi, au sein du Centre Hospitalier Universitaire Ibn Sina.

II) Objectifs de l'étude :

L'étude que nous avons menée représente l'une des premières séries au Maroc sur cette pathologie. L'objectif était de décrire les différents aspects cliniques, les caractéristiques échocardiographiques et rythmiques du BAV chez l'enfant et l'adulte jeune. En identifiant les populations à haut risque, notamment celles chez qui une thérapeutique peut être envisagée en période péri conceptionnelle, nous espérons contribuer à une meilleure prise en charge de ces patients.

III) Population étudiée :

Les patients inclus dans notre étude étaient répartis en trois groupes distincts. Le premier groupe comprenait des individus atteints de bloc auriculo-ventriculaire (BAV) congénital découvert en anténatal, à la naissance ou au cours du premier mois de vie, en dehors de toute cardiopathie congénitale ou

infection associée. Le deuxième groupe était constitué de nourrissons et d'enfants âgés de moins de 15 ans, hospitalisés dans notre service de cardiologie, en unité de soins intensifs ou en secteur clinique, pour des lipothymies ou de syncopes liées à un BAV complet. Enfin, le troisième groupe comprenait des adultes jeunes âgés de moins de 40 ans, suivis en consultation de cardiologie en raison de symptômes tels que syncope, lipothymie ou dyspnée, associés à un bloc auriculo ventriculaire complet.

Notre étude incluait également des cas de BAV post chirurgie, des BAV secondaire à une myocardite, à un trouble neuromusculaire ou métabolique, ainsi que de BAV survenant dans le contexte d'une malformation cardiaque congénitale non opérée.

On avait aussi inclus dans notre étude le BAV post opératoire, le BAV secondaire à une myocardite, à un désordre neuromusculaire ou métabolique, et le BAV compliquant une cardiopathie congénitale non opérée.

Les données de l'étude ont été collectées à partir des archives du service de cardiologie B. Chaque patient inclus a été soumis à un interrogatoire approfondi, visant à rechercher des antécédents de malformation cardiaque congénitale, de mort subite dans la famille, ainsi que des informations sur les maladies systémiques chez la mère. Des examens complets ont été réalisés, comprenant un électrocardiogramme à 12 dérivations effectué lors du diagnostic de l'anomalie de conduction et après l'implantation du stimulateur cardiaque. Chaque électrocardiogramme fournissait des informations sur la fréquence atriale et ventriculaire, l'intervalle PR, la durée du complexe QRS, l'intervalle QT et le QT corrigé. Une radiographie thoracique et une échocardiographie ont également été réalisées pour évaluer le type et l'impact d'une éventuelle malformation cardiaque congénitale.

IV) Critères d'inclusion et d'exclusion :

Notre série comprenait des enfants et des jeunes adultes atteints de bloc auriculo-ventriculaire de premier, deuxième ou troisième degré, qu'il soit régressif ou persistant, et nécessitant ou non l'implantation d'un stimulateur cardiaque permanent. Aucun critère d'exclusion n'a été appliqué dans notre étude, ce qui signifie que tous les patients répondant aux critères d'inclusion ont été pris en compte.

V) Limites de l'étude :

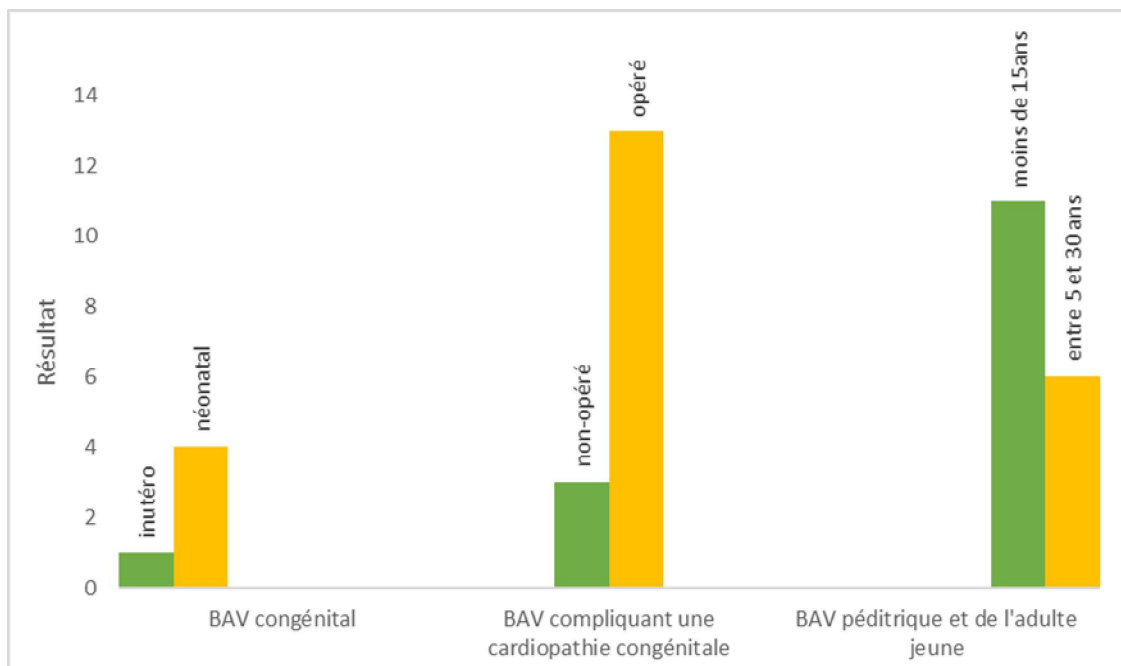
Il est important de noter que notre étude présente un biais de recrutement car elle s'est concentrée sur les patients hospitalisés ou ceux suivis en consultation, ce qui limite le nombre de participants et exclut d'emblée les sujets asymptomatiques atteints de bloc auriculo-ventriculaire (BAV). De plus, toutes les mères des enfants atteints de BAV n'ont pas fait l'objet d'un dépistage clinique et biologique complet, y compris la recherche des anticorps SSA/Ro et SSB/La, au moment du diagnostic.

VI) L'étude statistique :

Les données de notre étude ont été recueillies par une analyse rétrospective des dossiers hospitaliers. Afin d'obtenir des résultats à moyen et long terme, nous avons également examiné les fiches de consultation et convoqué les patients pour des consultations ultérieures comprenant un interrogatoire, un examen physique et une interrogation du stimulateur. Toutes les données collectées ont été saisies et analysées à l'aide du logiciel statistique SPSS13.



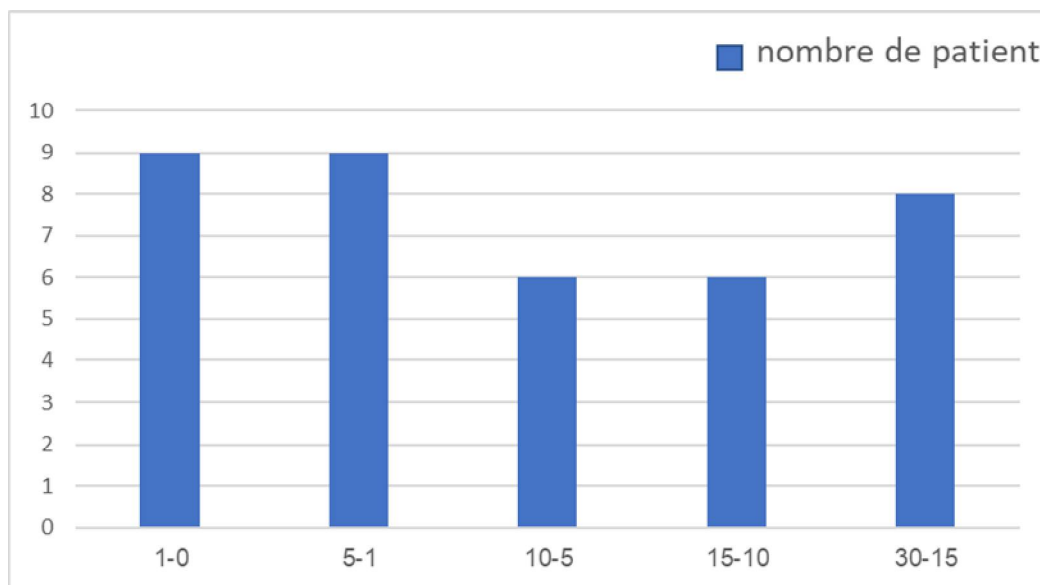
Un groupe de 45 patients ont respecté les critères d'inclusion de notre étude. Toutefois, nous avons été contraints d'exclure 7 patients en raison d'un manque de renseignements cliniques, échocardiographiques et de suivi ce qui a laissé un total de 38 patients pour l'analyse.



Graphique n°1 : Nombre de patients répartis en 3 bras : BAV congénital, BAV compliquant une cardiopathie congénitale structurale et le BAV pédiatrique et de l'adulte jeune

I) Age au moment du diagnostic :

L'âge moyen était de 8,16 +/- 2,1 ans avec une fourchette allant du diagnostic néonatal jusqu'à trente ans. Le bloc auriculo ventriculaire congénital a été objectivé chez 5 patients (13,16%) dont un diagnostiqué en anténatal à 36 semaines d'aménorrhée. Le BAV compliquant une cardiopathie congénitale opérée a été observé chez 13 cas (34,21%), tandis que le BAV associée à une cardiopathie congénitale non opéré était diagnostiqué chez 3 cas soit 7,89%. Le BAV pédiatrique et chez l'adulte jeune était observé chez 11 patients (28,95%) dont l'âge est inférieur à 15 ans et chez 6 patients (15,79%) âgés entre 15 et 30 ans.

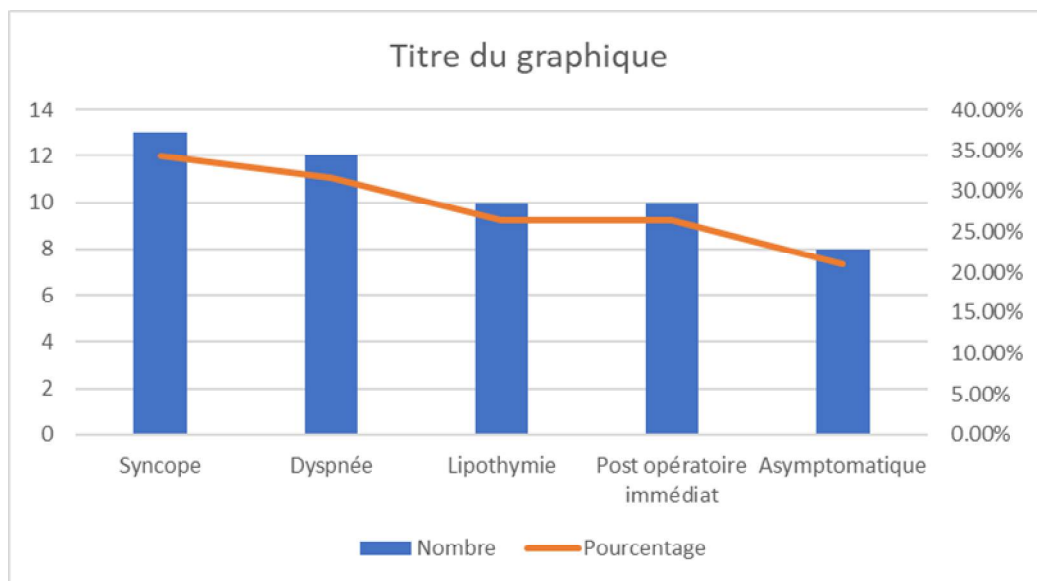


Graphique n°2: Les 38 patients répartis selon les tranches d'âge.

II) Tableau clinique lors du diagnostic :

Parmi les cas étudiés, le BAV était symptomatique chez 24 cas (63,16%). Les différents symptômes retrouvés sont les syncopes chez 13 patients (34,21%), la dyspnée était présente chez 12 patients (31,58%), lipothymie chez 10 patients (26,32%). Le BAV s'est installé dans les suites opératoires immédiates chez 10 cas soit 26,32%, tandis que 8 cas (21%) ont été diagnostiqués de manière fortuite, sans présenter de symptômes. La plupart des patients symptomatiques présentaient à la fois deux ou plusieurs symptômes.

Un nouveau-né était extrait à 36 SA en urgence suite à une bradycardie lors de la surveillance du rythme cardiaque fœtal.



Graphique n°3: Répartition des patients selon les symptômes

III) Notion de consanguinité et les antécédents maternels et familiaux :

Parmi les patients étudiés, la consanguinité était retrouvée chez 3 patients dont les parents étaient cousins de 1er degré. Deux mères étaient atteintes d'un syndrome de Gougerot-Sjögren, trois mères étaient connues porteuses d'un lupus érythémateux recevant un traitement et deux mères asymptomatiques avaient des Anticorps SSA/Ro et SSB/La positifs. Les anticorps SSA/Ro et SSB/La n'ont pas été détectés chez 5 mamans.

Malheureusement, le statut immunologique était indéterminé chez le reste des 26 mères.

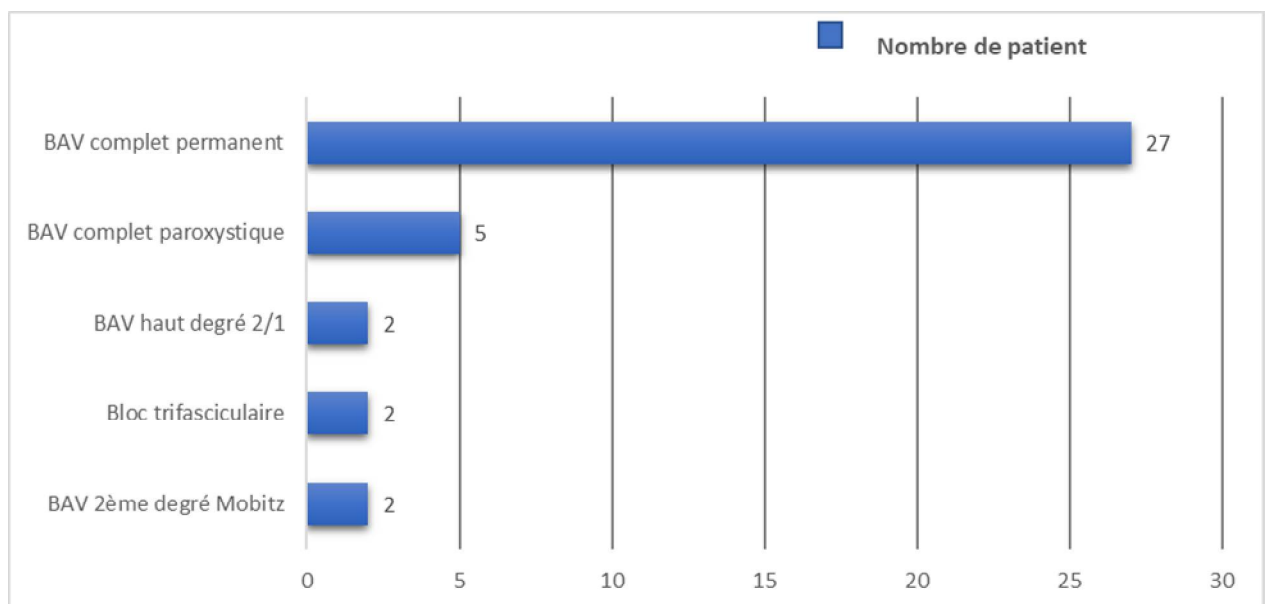
Il convient également de noter la présence de 4 frères aînés qui étaient porteurs d'un stimulateur cardiaque.

IV) Troubles de conduction au moment du diagnostic :

La quasi-totalité de nos patients ont eu la confirmation du bloc auriculo-ventriculaire (BAV) grâce à l'électrocardiogramme de surface.

Deux patients présentaient un BAV de haut degré 2 pour 1, tandis que deux autres cas présentaient un bloc tri-fasciculaire, caractérisé par une association de BAV de premier degré, un bloc de branche droit incomplet (BBDt) et un bloc hémibloc antérieur gauche (HBAG).

Le bloc auriculo ventriculaire était paroxystique chez 7 patients, confirmé par l'enregistrement de l'holter ECG. Parmi eux, 5 présentaient un BAV de deuxième degré de type Mobitz 2, tandis que les 2 autres patients ont connu des passages en BAV complet. Les autres patients présentaient un BAVc permanent, identifiable sur l'ECG.



Graphique n°4: Répartition des patients selon les données électrocardiographiques

La fréquence ventriculaire et atriale

La fréquence ventriculaire moyenne était de 45 battements par minute et la fréquence atriale moyenne était de 80 battements par minute. Des électrocardiogrammes répétitifs ont été effectués afin de détecter les variations de la cadence et rythme ventriculaire. Une diminution de la cadence ventriculaire a été notée chez 6 patients, tandis que la fréquence cardiaque est restée stable chez le reste des patients.

Parmi les patients présentant des syncopes, 9 d'entre eux avaient une fréquence cardiaque ne dépassant pas 40 battements par minute. Aucune corrélation n'a été observée entre l'âge des patients et leur fréquence cardiaque, ni entre la présence ou l'absence de cardiopathie et la fréquence cardiaque.

Durée et aspect du QRS

La durée de l'espace PR variait chez les patients en bloc auriculo ventriculaire premier degré entre 210 à 296 ms, chez les 2 patients présentant un bloc tri fasciculaire qui comprenait également un bloc de branche droit complet.

La durée du complexe QRS variait quant à elle entre 120 et 170 ms. Vingt-et-un enfants présentaient un BAV avec des complexes QRS fins, mesurant moins de 120 ms, soit 55,26% des cas. Dix enfants avaient des complexes QRS larges, dépassant les 120 ms, représentant ainsi 26,32% des cas. Parmi ceux-ci, un enfant atteint d'une cardiopathie congénitale non opérée (canal atrioventriculaire partiel) a présenté une torsade de pointe. Enfin, 7 patients présentaient des complexes QRS de durée limite.

Parmi les patients étudiés, nous avons identifié un retard de conduction de type gauche chez 2 d'entre eux. En revanche, 6 patients présentaient un retard de conduction de type droit. Un adulte jeune atteint d'une cardiopathie congénitale non opérée de type discordance auriculo-ventriculaire et ventriculo-artérielle

présentait un retard de conduction de type gauche. Le deuxième retard de conduction de type gauche a été détecté chez un enfant de 8 ans, qui présentait un bloc auriculo-ventriculaire complet et une fréquence ventriculaire de 25 battements par minute.

L'intervalle QT

Un QT long (supérieur à 450 ms) était décelé chez 7 cas ce qui représente 18,42% de l'ensemble des patients. Les autres patients présentaient des intervalles QT mesurés et corrigés normaux.

Il s'agissait de deux enfants porteurs de malformations cardiaques congénitale complexe ayant bénéficiés d'une intervention chirurgicale, un nouveau-né admis pour bloc auriculo ventriculaire congénital décédé avant l'implantation de pacemaker, chez un nouveau-né admis pour bloc auriculo ventriculaire congénital implanté, chez un adulte jeune atteint d'une cardiopathie congénitale non opéré, et deux enfants admis pour bloc auriculo ventriculaire complet pédiatrique, La cadence ventriculaire chez ces 7 patients ne dépassait pas les 40 battements par minutes.

V) Epreuve d'effort :

L'épreuve d'effort a été réalisée chez 4 patients paucisymptomatiques, ce qui a permis d'observer différentes réponses en fonction de leur situation clinique spécifique. Voici les résultats obtenus :

- Chez un adulte jeune atteint d'un bloc auriculo-ventriculaire (BAV) de deuxième degré de type Mobitz 2 compliquant une malformation cardiaque congénitale ayant bénéficié d'une intervention chirurgicale, l'épreuve d'effort a montré la résolution du BAV de deuxième degré avec une accélération de la cadence cardiaque.

- Chez un enfant de 12 ans présentant un BAVc pédiatrique, l'épreuve d'effort a révélé la persistance du BAVc sans augmentation significative de la cadence cardiaque.
- Chez un enfant de 4 ans admis pour un BAVc compliquant une malformation cardiaque congénitale opérée, l'épreuve d'effort a montré un raccourcissement de l'intervalle PR avec une augmentation de la cadence cardiaque.
- Chez un enfant de 7 ans présentant un BAVc, l'épreuve d'effort a montré une augmentation de la cadence cardiaque, mais le BAV complet est resté présent.

Ces résultats soulignent l'importance de l'épreuve d'effort pour évaluer la réponse du système de conduction cardiaque lors de l'effort physique chez les patients atteints de troubles de la conduction auriculo-ventriculaire.

VI) BAV compliquant une cardiopathie structurale congénitale :

Parmi l'ensemble des patients, les cardiopathies congénitales représentent 42,11% des étiologies du bloc auriculo-ventriculaire (BAV) chez les enfants et les adultes jeunes. Cela se traduit par 3 cas (7,89%) de cardiopathies congénitales non opérées et 13 cas (34,21%) de BAV post-chirurgie de cardiopathie congénitale. Parmi les patients atteints de cardiopathie congénitale, on compte 3 patients suivis pour un canal auriculo-ventriculaire (2 opérés et 1 non opéré), 3 patients opérés pour une tétralogie de Fallot, 4 cas de communication interventriculaire (CIV) opérés, et 3 cas de double discordance auriculo-ventriculaire et ventriculo-artérielle (1 opéré et 2 non opérés). De plus, 2 cas de transposition des gros vaisseaux ont été opérés, ainsi qu'un cas de

ventricule unique de morphologie droite à double issue avec malposition des gros vaisseaux et une sténose pulmonaire opéré. Parmi ces patients, 14 présentaient un BAV complet et 2 patients présentaient un bloc trifasciculaire.

En ce qui concerne les signes cliniques du BAV, un patient était asymptomatique lors du diagnostic, tandis que les 15 autres patients présentaient des syncopes et des malaises lipothymiques.

Quant au mode d'installation du BAV, 10 patients ont développé un BAV complet immédiatement après une chirurgie cardiaque (représentant 76,93% des patients atteints de BAV compliquant une cardiopathie congénitale opérée), tandis que les autres patients ont développé un bloc auriculo-ventriculaire tardif, soit 23,07% des cas.

L'évolution du bloc auriculo-ventriculaire complet (BAVc) post-opératoire a été variable. Chez un enfant de 14 ans atteint de trisomie, opéré pour une communication interventriculaire péri-membraneuse, le BAVc post-opératoire s'est régressé en un BAV premier degré. Cependant, le BAV complet a réapparu 3 ans plus tard, ce qui a nécessité l'indication d'une implantation de pacemaker.

En ce qui concerne le délai d'implantation du stimulateur cardiaque par rapport à la chirurgie, parmi les 16 patients ayant une malformation cardiaque congénitale opérée ou non opérée, 14 ont bénéficié d'une implantation définitive d'un stimulateur cardiaque. Dans notre série, le délai entre la date du diagnostic du BAV et l'implantation varie, allant d'une implantation immédiate à un délai d'implantation pouvant aller jusqu'à 21 jours, avec un délai moyen de douze jours.

Cependant, 2 patients n'ont pas été implantés. Le premier patient, un enfant de quatre ans opéré pour un canal atrioventriculaire partiel avec fermeture de la fente mitrale et fermeture de la communication interauriculaire, présente un bloc auriculo-ventriculaire asymptomatique. L'épreuve d'effort a montré une accélération de la cadence ventriculaire avec raccourcissement de l'espace PR chez ce patient. Le deuxième patient, un jeune adulte opéré à l'âge de 11 ans pour une communication interventriculaire péri-membraneuse avec rétrécissement pulmonaire, présente un BAV de deuxième degré Mobitz 2 non syncopal avec retour au rythme sinusal et accélération de la cadence cardiaque lors de l'effort.

VII) BAV congénital :

Le bloc auriculo ventriculaire congénital était observé chez 5 patients, le premier cas était un nourrisson âgé de deux mois, d'une mère atteinte d'un lupus, ayant des anticorps anti SSA positif, décédé à l'âge de 2 mois. Le deuxième cas diagnostiqué en anténatal à 36 semaines d'aménorrhée d'une mère ayant une sérologie lupique positive à l'aide d'une échographie fœtale qui a permis de mettre en évidence une anasarque foeto placentaire avec hydramnios avec une bradycardie, ce qui a nécessité une extraction en urgence avec implantation au troisième jour de vie d'un stimulateur épicaudique compliquée d'infection de loge, puis fut adressé en France pour ablation de matériel et implantation de pacemaker par voie endocavitaire. Le troisième cas était un nouveau née de 6 mois ayant présenté plusieurs malaises lipothymiques, implanté d'un Pacemaker épicaudique. Le quatrième cas était un nouveau née d'une mère atteinte du syndrome de Gougerot-Sjögren diagnostiqué à la naissance non implanté suivi régulièrement ; et le cinquième cas d'un nouveau née diagnostiqué à la naissance d'une mère asymptomatique ayant des anticorps SSA et SSB positifs, implanté à l'âge de 15 ans.

VIII) BAV pédiatrique :

Le bloc auriculo ventriculaire pédiatrique était observé chez 17 cas, soit 11 enfants moins de 15 ans et 6 patients adulte jeune dont l'âge variait entre 15 et 30 ans.

Trois mères étaient atteintes de maladies auto immunes, une mère était porteuse d'un lupus érythémateux disséminé un an avant l'accouchement, stabilisé sous traitement médical, chez qui l'enfant était diagnostiqué d'un bloc auriculo ventriculaire congénital à l'âge de 5 ans, implanté d'un stimulateur cardiaque définitif. La deuxième mère était atteinte d'un syndrome de Gougerot sjörgeren chez qui l'enfant était diagnostiqué d'un bloc auriculo ventriculaire complet depuis l'âge de treize ans, et qui s'est compliqué d'une cardiomyopathie dilatée biventriculaire ayant nécessité l'implantation d'une CRT-P à l'âge de quatorze ans. La troisième mère était aussi suivie pour un lupus et chez qui l'enfant a été diagnostiqué à l'âge de 7 ans, non implanté, avec à l'épreuve d'effort une régression du BAVc avec une accélération de la cadence ventriculaire à l'effort. La sérologie lupique maternelle était indéterminée chez 13 malades soit 76,47% des patients ayant un BAVc pédiatrique, négatif chez une mère.

Un jeune adulte porteur d'un bloc auriculo ventriculaire complet diagnostiqué à l'âge de 25 ans, sans notion de malformation cardiaque structurale, et chez qui le statut immunologique maternel était indéterminé, avait évolué après implantation de pacemaker en cardiomyopathie dilatée biventriculaire symptomatique.

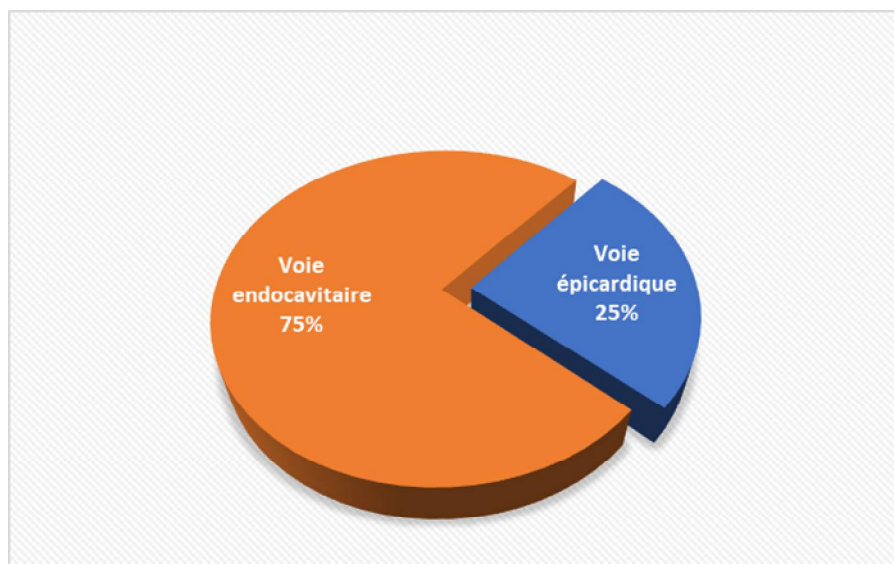
Trois patients avaient une notion de BAVc dans le cadre de la maladie de Kearns Sayre, 2 patients avaient un BAV familiale et aucun de nos patient n'avait une notion de BAVc d'origine infectieux ou coronarien.

IX) Voie, type et mode d'implantation :

Dans notre série de 38 patients, 33 soit 86,84% des patients ont bénéficié d'une implantation d'un stimulateur cardiaque. Ces derniers étaient porteurs d'un bloc auriculo ventriculaire complet symptomatique avec une cadence ventriculaire moyenne ne dépassant pas les 50 battements par minute. La voie épiscopardique était adoptée chez 9 patients dont l'âge variait entre le troisième jour de vie et trois ans (Age moyen est de 14 mois). Cependant, 24 de nos patients ont bénéficié d'une implantation par voie endocavitaire.

Le stimulateur cardiaque endocavitaire adoptée était un stimulateur double chambre implanté chez 9 patients, soit 37,5%, composée de deux sondes atriale et ventriculaire. Un stimulateur mono chambre composé d'une seule sonde ventriculaire utilisé chez 15 patients soit 62,5%, programmé en mode VVIR.

Deux patients sur les 9 enfants implantés par voie épiscopardique ont eu un stimulateur double chambre, alors que le reste des 7 patients ont été implanté par un stimulateur mono chambre.



Graphique n°5: Répartition des patients selon la voie d'implantation du PM

X) Complications post implantation de PM :

L'évolution après implantation du stimulateur cardiaque étaient non compliquées chez 26 des 33 patients implantés. Un nouveau-né implanté au troisième jour de vie avait développé une infection de loge épicaudique ayant nécessité son transfert en France pour complément de prise en charge. Trois patients avaient présenté durant leur évolution une cardiomyopathie dilatée en dysfonction bi ventriculaire, deux patients avaient bénéficié d'une implantation de CRT-P, un enfant porteur de BAV associé à une cardiopathie congénitale non opérée s'est compliqué d'un syndrome de Pacemaker cinq ans après l'implantation ayant nécessité un ajustement de son délai A. Un patient de 14 ans implanté à l'âge de 7 ans avait présenté une infection de la loge du pacemaker non compliquée ayant bénéficié d'une extraction du matériel avec réimplantation d'un Pacemaker controlatéral avec bonne évolution. Un jeune adulte implanté pour bloc auriculo ventriculaire complet associé à une cardiopathie congénitale non opérée type double discordance auriculo ventriculaire et ventriculo artérielle qui avait présenté d'un hématome de loge localisé résorbé spontanément après implantation de pacemaker.

XI) Suivi et contrôle du Pacemaker :

La programmation du stimulateur cardiaque est systématique et se fait tous les 6 mois. La détection de l'activité spontanée, l'impédance et le seuil de stimulation sont mesurés à chaque contrôle du pacemaker de manière systématique. Le suivi était normal chez la plupart des patients, en dehors d'un cas d'un jeune adulte implanté pour bloc auriculo ventriculaire complet à QRS fins sans cardiopathie sous-jacente qui avait présenté au contrôle de son pacemaker des accès de tachycardie ventriculaire et supraventriculaire. Un autre cas d'un jeune adulte de 20 ans implanté pour BAVc sans notion de malformation cardiaque structurale chez qui on avait détecté un passage en Flutter atriale. Un traitement anticoagulant a été démarré avec une tentative de cardioversion au programmeur avec échec par manque de capture. Par ailleurs, le retour en rythme sinusal spontané a été détecté chez 2 patients de 6 et 3 ans implantés pour bloc auriculo ventriculaire post chirurgie de fermeture de communication interventriculaire sous aortique et de cure de Fallot, sous surveillance régulière, sans changement de leur boîtier après ERI (fin de vie).



I) Définitions :

Le bloc auriculo-ventriculaire complet congénital (BAVc) est une pathologie rare mais grave, engageant le pronostic vital dès la période anténatale. Il se définit par une interruption complète et permanente de la transmission des impulsions atriales aux ventricules. Les activités auriculaire et ventriculaire y sont complètement dissociées.

Lorsque le BAV est authentiquement congénital (diagnostiqué en anténatal, à la naissance ou au bout du premier mois de vie) ; il est secondaire à une atteinte anatomique des voies conductrices, ou d'un passage transplacentaire d'anticorps maternels entraînant une « myocardite » fœtale puis une fibrose du tissu de conduction. Lorsque les BAVC découverts plus tardivement dans l'enfance ne sont pas secondaires à une myopathie ou une cardiomyopathie, ou ne sont la conséquence d'une myocardite, leur étiologie reste jusqu'à présent inconnue. Enfin, certains BAV sont le résultat de lésions chirurgicales des voies de conduction.

De nos jours, la méthode d'enregistrement électrocardiographique fœtal n'étant pas utilisée en pratique courante, le diagnostic anténatal du bloc auriculo ventriculaire congénital est généralement établi par l'échocardiographie fœtale.

Plusieurs publications concernant le pronostic au long cours des BAVc ont permis de mieux étayer la gravité et le risque de cette pathologie. Les indications thérapeutiques et particulièrement les indications d'implantation d'un pacemaker chez l'enfant sont encore un sujet de controverse.

Ce bloc auriculo ventriculaire de l'enfant et de l'adulte jeune d'origine congénital ou autre représente une entité rarement prise en charge dans les unités de rythmologie.

II) Etiologies et facteurs de risque du bloc auriculo ventriculaire congénital ou acquis de l'enfant :

Les pathologies auto-immunes maternelles

Les BAVc sont le plus souvent secondaires aux maladies auto-immunes maternelles dans environ 60 % des cas. En 1945, l'association entre un lupus maternel et un bloc auriculo ventriculaire congénital chez l'enfant était déjà établie, mais ce n'est qu'après vingt ans que Mc Cue a objectivé la relation de causalité entre ces deux entités [88]. Depuis, de nombreuses études multicentriques et les grandes avancées de l'immunologie ont permis une meilleure analyse physiopathologique du BAVc[89].

Le lupus érythémateux néonatal est défini comme une atteinte dermatologique typique ou un bloc auriculo ventriculaire congénital isolé chez un nouveau-né dont la mère est atteinte d'une maladie de système ou possède des anticorps anti- Ro (SS-A) ou des anticorps anti-La (SS-B) [90] ou rarement des anticorps anti-U1-RMP.

Les anticorps maternels traversent la barrière placentaire entre la 13ème et la 16ème semaine d'aménorrhée et se fixent sur le myocarde du fœtus. Plusieurs études expérimentales montrent que les anticorps maternels, mis en présence des antigènes fœtaux intracellulaires par un mécanisme d'apoptose, aboutissent à une réaction inflammatoire et une myocardite fœtale ; la libération par les macrophages de cytokines comme le TGF- β entraîne une transdifférenciation des fibroblastes cardiaques en myofibroblastes à l'origine d'une fibrose cicatricielle des tissus cardiaques et donc un bloc irréversible chez ces enfants [91][92]. On a aussi objectivé que parmi des cibles des anticorps étaient les canaux calciques, dont l'altération va participer au mécanisme de la défaillance cardiaque fœtale ainsi que l'apoptose cellulaire qui expose les antigènes en contact des anticorps [93][94].

Dans notre série, 60% des BAV authentiquement congénitaux étaient associées à la présence chez les mères de ces enfants d'anticorps circulants anti-SSA/Ro et anti-SSB/la, qui sont soit isolés ou s'intègrent dans une maladie systémique telle qu'un lupus ou un syndrome de Gougerot-Sjögren. Le risque de récurrence était de 12% quand une femme avait déjà un enfant atteint par rapport à un pourcentage de 15-20% dans la littérature [95] .

Les malformations structurales cardiaques

Le BAVc est associé à une malformation cardiaque dans 25 à 33% des cas, particulièrement dans les doubles discordances avec une L-transposition des gros vaisseaux. D'après une série comparative de blocs auriculo ventriculaire congénitaux objectivés pendant la période anténatale, les formes associées à une malformations cardiaques congénitales ont un pronostic plus sombre (près de 85% de mortalité) par rapport aux BAVc isolés immunologiques[96].

La physiopathologie du bloc dans ces cardiopathies congénitales est différente de celle retrouvée dans les BAVc isolés immunologiques. Effectivement, dans l'isomérisme gauche, on retrouve une discontinuité entre le nœud AV et l'axe de conduction [97]. Plusieurs cardiopathies congénitales peuvent être associées à des blocs auriculo ventriculaire congénitaux tels que les anomalies de septation comme dans les doubles discordances, le canal atrio-ventriculaire ou certaines formes de ventricule unique, les CIA, les CIV. D'autres étiologies très rares qu'on retrouve dans la littérature pouvant être à l'origine d'un BAV : rhabdomyome, tumeurs du nœud auriculo-ventriculaire type de mésothéliome, [98], occlusion de l'artère du nœud AV ou certaines myopathies congénitales.

Dans notre étude, Trois adultes jeunes avaient un BAVc associé à une cardiopathie congénitale non opérée, Le premier était un adulte jeune âgé de 19 ans suivi depuis l'enfance pour une double discordance auriculo ventriculaire et ventriculo artérielle non opérée bien tolérée, implanté à l'âge de 19 ans pour BAV c symptomatique. Une jeune fille était âgée de 18 ans porteuse d'un canal atrio ventriculaire anatomiquement intermédiaire et physiologiquement partiel avec une insuffisance pulmonaire et une HTP modéré non opéré, ayant présenté un BAV complet à QRS fins syncopal nécessitant une implantation d'un stimulateur cardiaque. Le troisième était un adulte jeune âgé de 20 ans ayant une double discordance auriculo ventriculaire et ventriculo artérielle bien toléré non opéré ayant nécessité une implantation de PM à l'âge de 20 ans suite à un BAV complet à QRS large symptomatique.

La chirurgie des cardiopathies congénitales :

Malgré que la chirurgie des cardiopathies congénitales a connu des avancées majeurs, le BAV continue de compliquer 2 à 4 % des interventions chirurgicales [99] ce qui augmente la morbidité et la mortalité rythmique en post opératoire.

Les patients opérés d'une cardiopathie congénitale sont plus prédisposés à la survenue des anomalies de conduction qui surviennent particulièrement dans la période post opératoire précoce.

A) Type d'intervention :

La survenue des anomalies de conduction, notamment le bloc auriculo ventriculaire et la chirurgie des cardiopathies congénitales ont été corrélées de manière significative en particulier pour ces trois types de chirurgie : tétralogie de Fallot, canal atrio-ventriculaire, communication inter ventriculaire.

La complexité de la procédure chirurgicale reste l'élément prédictif le plus important de survenue de cette anomalie de conduction.

***réparation chirurgicale d'une CIV :**

Le septum inter ventriculaire est une cloison qui sépare les deux ventricules composée de plusieurs éléments. La connaissance du nombre, de la taille, et surtout du siège de la communication interventriculaire est important afin de poser l'indication chirurgicale et de prévoir l'évolution.

Les communications interventriculaires peuvent être :

- Musculaires et sont les plus fréquentes.
- Péri membraneuses, bordées par du tissu fibreux localisé à la jonction des orifices valvulaires et du corps central fibreux, et représentent 20 à 35 % des CIV néonatales et indiquent le plus souvent une intervention chirurgicale.
- Juxta-artérielles, peu fréquentes dont le bord supérieur est représenté par les anneaux pulmonaire et aortique.

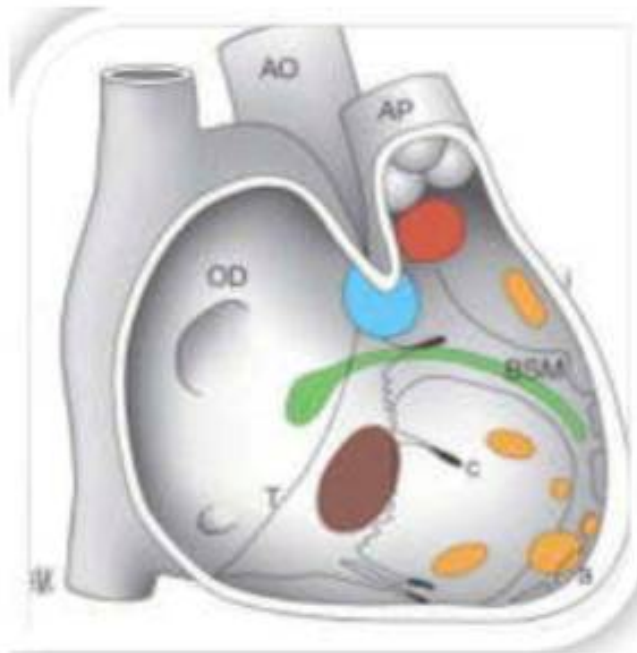


Figure n°16: Image montrant le SIV vu à partir du ventricule droit avec la localisation des différents types de CIV , en bleu : CIV périmembraneuse, ; en rouge : CIV juxta-artérielle ; en orange : CIV musculaire infundibulaires, ; en marron : CIV d'admission, trabéculées centrales (c) et apicales (a) en vert : Nœud auriculoventriculaire et faisceau de His; AP : Artère pulmonaire ; AO : Aorte ascendante ; OD : Oreillette droite ; BSM : Bandelette septomarginale ;T : valve tricuspide

Quelque soient le poids ou l'âge de l'enfant, si l'indication chirurgicale est posée, le traitement chirurgical des CIV accessibles consiste en une obturation du défaut septal sous circulation extracorporelle. La chirurgie des CIV sous-valvulaires et de certaines CIV musculaires est actuellement couramment pratiquée dès les premiers mois de vie, et ceci grâce et aux grandes avancées dans le domaine de la réanimation post opératoire et l'amélioration de la circulation extracorporelle chez le nourrisson[100].

Il peut s'agir d'une voie d'abord trans-atriale ou trans-pulmonaire en fonction du siège de la communication interventriculaire. En cas de voie d'abord trans atrial, le détachement temporaire du feuillet septal de la valve tricuspide facilite la visualisation des communications inter-ventriculaires péri membraneuses et du septum d'admission, sans augmenter le risque de développement d'un trouble conducteur ou d'insuffisance tricuspide en post chirurgie. Le défaut septal est généralement fermé par un patch en tissu synthétique, car l'orifice est trop large pour être fermé par des points. Ce sont les communications musculaires trabéculées, en particulier les CIV apicales et les CIV multiples qui sont les plus problématiques. La ventriculotomie gauche au niveau de l'apex a été proposée comme alternatives pour la fermeture des CIV apicales multiples au prix d'un risque opératoire non négligeable de 7,7 % et d'une mortalité plus importante en cas de réintervention. Un grand patch couvrant le septum apical par voie auriculaire peut être une alternative considérable mais elle ne permet pas toujours d'éviter la ventriculotomie gauche.

La technique de l'oblitération septale oblique paraît être plus prometteuse. Actuellement, La fermeture des communications interventriculaires musculaires uniques ou multiples par des prothèses endocardiaques posées en per opératoire ou lors d'un cathétérisme est la technique la plus appropriée. La fermeture chirurgicale des CIV est un facteur de risque indépendant de survenue d'anomalies de conduction particulièrement en cas de CIV péri membraneuse. Certains auteurs ont démontré que le bloc auriculo ventriculaire est plutôt associé à la ventriculotomie plus qu'à la fermeture chirurgicale en elle-même, alors que le bloc de branche droit complet est surtout lié à la réparation chirurgicale [100].

*Réparation chirurgicale du CAV :

Malgré les progrès majeurs qu'a connus la chirurgie du CAV, elle continue de se compliquer jusqu'ici par de nombreuses anomalies de conduction. El Naajdaoui et al [101] ont trouvé que dans une série de 334 patients opérés d'un canal atrio ventriculaire partiel, environ 11% des patients ont développé dans les 30 jours après la chirurgie, des anomalies de conduction. Jerbi et al ont également constaté dans une série de 56 patients ayant bénéficié d'une cure chirurgicale du canal atrio ventriculaire partiel, l'apparition de bloc auriculo ventriculaire de 2ème degré 2/1 chez 7 patients et 2 cas de BAV complet dans les suites immédiates de l'intervention.

En 1965, Lévy et al [102] ont souligné, que chez les patients porteurs de canal atrio ventriculaire, le triangle de Koch se trouvait dans sa position habituelle et ne contenait pas le nœud AV. Du fait du déplacement de ce nœud en arrière et vers le bas, il se retrouve donc dans un nouveau triangle limité par le sinus coronaire, l'anneau du feuillet droit de la grande valve mitrale, ainsi que

l'ébauche inférieure du SIA. Ces données anatomiques ont des implications chirurgicales : pour Pillai et al [103], c'est la disposition anatomique de l'axe du tissu de conduction qui détermine la zone d'implantation de la berge inférieure du patch de la CIA. Pour rester à l'écart de la zone à risque, la berge inférieure du patch est suturée tout au long du feuillet droit de la grande valve mitrale. Les points de suture vont également se positionner latéralement par rapport au sinus coronaire (le laissant à gauche) jusqu'à l'ébauche inférieure du SIA. Cette technique n'entraîne généralement pas un shunt droit gauche important (shunt infra-oxymétrique). Une troisième alternative a été proposée par Pillai et al.[103] consistant à suturer le bord inférieur du patch sur le versant ventriculaire gauche de la crête septale en passant uniquement par le tissu valvulaire. Cette technique permet d'éviter l'endommagement des voies de conduction.

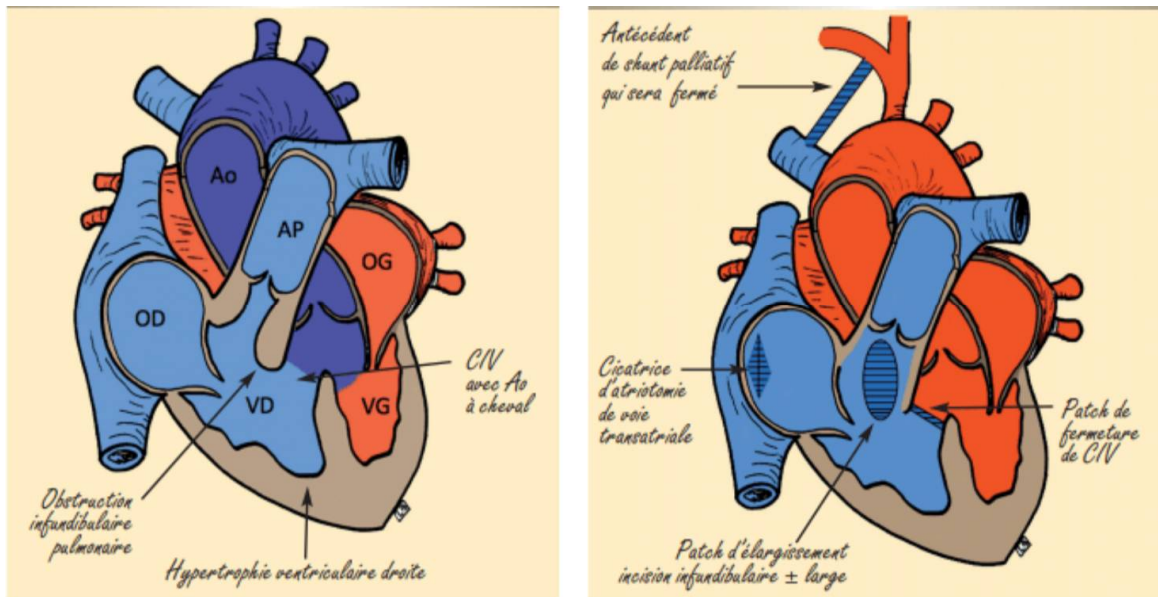
*D'autres réparations chirurgicales :

En ce qui concerne la chirurgie des autres cardiopathies congénitales, on considère que la réparation chirurgicale de la transposition de gros vaisseaux comporte le risque le plus important de survenue du bloc auriculo ventriculaire. Cependant, ce risque est plus faible au cours de la réparation chirurgicale de la tétralogie de Fallot.

*Notre série :

Dans notre étude, les cardiopathies congénitales représentent 42,11% de l'ensemble des BAVc. 13 cas de BAVc post chirurgie de cardiopathie congénitale, soit 34,21%, et trois cas BAVc associés à une cardiopathie congénitale non opérée, soit 7,89%.

Trois patients ont bénéficié d'une cure chirurgicale de la tétralogie de Fallot. La réparation chirurgicale ayant consisté sur la fermeture par patch de la communication interventriculaire, l'élargissement de la voie d'éjection ventriculaire droite par une résection musculaire et une valvuloplastie pulmonaire. Un patch transannulaire a été posé chez 2 patients en raison de l'hypoplasie importante de l'anneau de la valve pulmonaire.



A

B

Figure n°17: Fallot avant chirurgie A Fallot après chirurgie B [104]

Trois patients porteurs un CAV, dont un enfant a été opéré à l'âge de 3 mois, par fermeture de la communication interventriculaire par un patch et suture de la fente de la valve mitrale.

Quatre cas de CIV opérés par fermeture du défaut septal à l'aide d'un patch en tissu synthétique.

Trois patients porteurs d'une double discordance auriculo ventriculaire et ventriculo artérielle, parmi eux une patiente qui a été opérée à l'âge de 15 mois, ayant bénéficiée d'une mise en place d'un tube VG-AP et une tunnelisation du ventricule droit vers l'aorte ;

Deux cas de transposition des gros vaisseaux opérés en néonatale par correction anatomique (réimplantation de l'artère pulmonaire au-dessus du ventricule droit et l'aorte au-dessus du ventricule gauche)

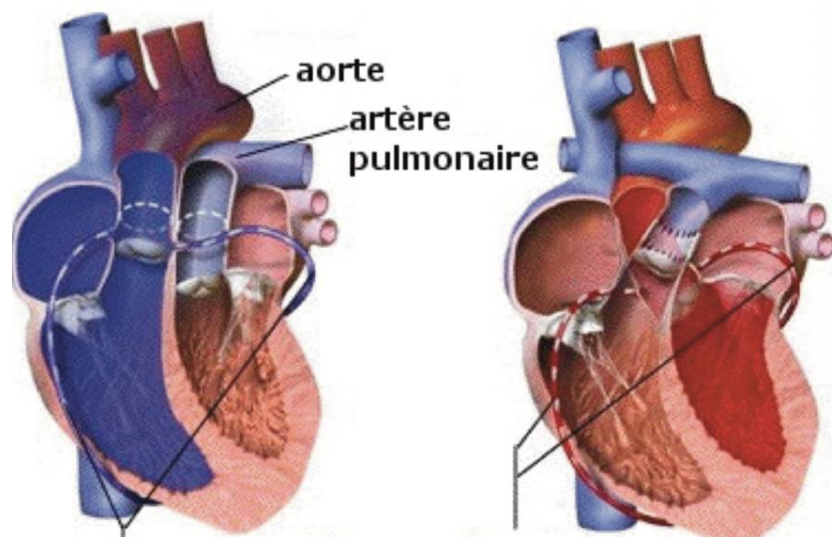


Figure n°18: schéma illustrant le « switch artériel ».[105]

Le panneau de gauche présente une vue schématisée de coupe d'un cœur avant la chirurgie. Le panneau de droite représente la coupe après la chirurgie.

Un cas de ventricule unique de morphologie droite (VG rudimentaire communicant avec le VD par une large CIV) à double issue avec malposition des gros vaisseaux et une sténose pulmonaire opéré à l'âge de 20 mois. La cure chirurgicale a comporté une fermeture de la CIV par un patch, la mise en place d'un patch transannulaire pulmonaire et une tunnelisation VG-Aorte.

B) Autres facteurs de risque liés à la survenue de BAV

***Clampage aortique et durée de CEC :**

Le risque de BAV après une chirurgie cardiaque est plus important à la fois par l'allongement de la durée de clampage aortique ainsi que du temps de la circulation extra corporelle, particulièrement au cours des malformations cardiaques congénitales. Ces deux paramètres entraînent une souffrance d'origine ischémique des voies de conduction. Par conséquent, lorsque la CEC dépasse les 105 minutes, elle est considérée comme un facteur indépendant entraînant une augmentation du risque d'installation de troubles conductifs.

Cependant, une durée de clampage supérieur à 95 min est également considérée comme un facteur de risque [100].

Dans notre série, la durée de la circulation extracorporelle moyenne était de 210,5 min. Le temps de clampage aortique n'a pas pu être évaluée chez 7 patients, elle variait entre 30 min et 120 min pour le reste des patients avec une durée moyenne de 110,2 min.

***Prise médicamenteuse avant la chirurgie :**

Le recours préopératoire à l'Amiodarone peut augmenter considérablement l'incidence du bloc auriculo ventriculaire après une chirurgie cardiaque. Ceci est expliqué par son actions pro-arythmiques et son emploi peut affecter le fonctionnement normal des cellules de conduction.

Il a été rapporté que l'administration des bêtabloquants et de la Digoxine en préopératoire favorise la survenue de troubles de conduction en post chirurgie cardiaque. Les patients ayant reçu les digitaliques initialement afin d'améliorer leur fonction ventriculaire, ont par conséquent une augmentation du volume

ventriculaire, ce qui entraîne une tension sur les voies de conduction.

Dans notre série, aucun de nos patients opérés n'a été mis sous antiarythmique en préopératoire.

*Facteurs de risque liés aux données pré opératoires du patient

La présence en préopératoire d'un BBD ou d'un BBG est un facteur risque important et indépendant d'installation d'un BAV haut degré.

Dans notre série, en préopératoire, le retard était de type droit chez 5 des patients, et était de type retard gauche chez 4 patients,

Dans certaines études, les patients d'âge jeune et de poids faible opérés pour une cardiopathie congénitale sont plus à risque de développer des anomalies de conduction en post opératoire, notamment un BAV. Butera et al. avaient démontré dans une étude de 104 patients ayant bénéficié d'une cure percutanée d'une communication interventriculaire que le principal élément responsable d'apparition de bloc auriculo ventriculaire était l'âge jeune (moins de six ans) au moment de la chirurgie. Cependant la majorité des publications n'ont pas retenus ces facteurs de risque comme étant responsable de la survenue des anomalies de conduction[106].

L'allongement de l'intervalle QT représente un facteur de mauvais pronostic. Un QT long associé à un bloc auriculo ventriculaire congénital est considéré comme une entité pathologique différente où l'utilisation des beta bloquants est recommandée parallèlement à l'implantation d'un stimulateur cardiaque.

Dans notre étude, la valeur moyenne du QT corrigé était limite aux alentours de 465 ms. L'allongement de l'intervalle QT était observé chez deux enfants admis pour bloc auriculo ventriculaire complet, un enfant porteur d'une

cardiopathie congénitale opéré et un nouveau-né admis pour bloc auriculo ventriculaire congénital décédée avant l'implantation de pacemaker, et chez un adulte jeune opéré pour une cardiopathie congénitale. La cadence ventriculaire chez ces cinq patients ne dépassait pas les 40 battements par minute.

C) Délai d'implantation du pacemaker par rapport à la chirurgie

Après une chirurgie cardiaque, Le moment opportun de l'implantation d'un stimulateur cardiaque définitif n'est pas encore déterminé de manière précise. Dans la série de Ben Ameer et al, les pacemakers définitifs ont été implantés 31,8 jours en moyenne après la chirurgie (8-128 jours).

Généralement, ce délai est de 2 à 3 semaines après la chirurgie, mais il reste toujours discuté. Nous pouvons être amené à raccourcir le délai d'implantation devant la présence de facteurs de risque important comme dans une chirurgie aortique qui est pourvoyeuse de lésions du faisceau de His ou quand les troubles de conduction apparaissent dans l'immédiat et persistent plus de deux jours [100]. Par conséquent, l'implantation doit être réalisé vers le 7^{ème} jour [100]. La mise en place du pacemaker est déterminée par la persistance ou non du bloc post opératoire.

Selon American College of Cardiology, American Heart Association et Heart Rhythm society:

- Le bloc auriculo ventriculaire post opératoire de deuxième et troisième degré non résolu ou persistant plus d'une semaine est une indication classe 1 à l'implantation d'un pacemaker
- Il n'y a pas d'indication à l'implantation d'un pacemaker chez les patients ayant retrouvé une conduction auriculo ventriculaire normale.

Il existe certains auteurs qui préconisent une mise en place plus précoce d'un pacemaker. Hancock et al [107] recommandent l'implantation de pacemaker quand le bloc auriculo ventriculaire dépasse les trois jours. Cependant, Kim et al. [108] démontrent dans une étude comportant 155 patients ayant subi une chirurgie valvulaire que le moment d'implantation d'un stimulateur cardiaque doit se faire dans les sept jours chez les patients présentant un BAV complet dans les 24 heures post chirurgie et persistant après deux jours.

L'indication d'implantation d'un pacemaker au cours d'un bloc auriculo ventriculaire transitoire reste toujours un sujet de débat. Elle est recommandée devant un bloc transitoire associé à des anomalies de conduction résiduels. Certaines études affirment la présence d'un bénéfice minimal à différer la mise en place d'un stimulateur. Cependant, l'implantation préventive n'est pas privilégiée chez les patients opérés ayant un risque important d'anomalies de conduction post chirurgie. Selon les études sus citées, certains auteurs recommandent une implantation précoce vers J7 de l'intervention quand le trouble conducteur est non résolutif et s'associe à des facteurs de risque.

Dans notre série, le délai d'implantation par rapport à la date de la découverte du bloc post opératoire variait d'un appareillage immédiat après le diagnostic positif (J0) à un délai d'implantation allant jusqu'à 1 mois avec un délai moyen de : 15 jours.

III) Les différentes stratégies d'implantation

Implanter un pacemaker reste un défi chez l'enfant. En plus des difficultés des voies d'abord, des propriétés fonctionnelles (shunt intracardiaque, etc) ou anatomiques (veine cave supérieure gauche, montage type Fontan, etc.), il est actuellement nécessaire non seulement de savoir mais d'anticiper les complications liées à l'implantation d'un stimulateur. Chez les grands enfants ou les adolescents, la stimulation endocavitaire est souvent privilégiée pour corriger les symptômes associés à la bradycardie. Même si cette stratégie proposée est nettement bénéfique à court terme, il est presque certain que le patient porteur du matériel intra cardiaque, subira une complication, sans en savoir son pronostic, ni le délai d'apparition.

Pendant longtemps, devant les complications rencontrées à moyen et à long terme dans la stimulation par la voie épiscopardique (fibrose au point d'implantation, élévation du seuil, etc.), certaines écoles avaient pour objectif de passer le plus rapidement possible à la voie endocavitaire. Quand ceci est nécessaire, la procédure habituelle consistait à implanter d'abord chirurgicalement, les enfants de moins de 15 kg en utilisant une seule sonde ventriculaire droite. Ensuite, dès que les paramètres morphologiques le permettaient, il faudrait switcher vers un dispositif endocavitaire monochambre puis double chambre. Il faut vingt centimètres environ de réserve de sonde ventriculaire droite, afin de permettre à un enfant âgé de 8ans en moyenne, d'avoir une croissance normale sans avoir recours au changement de sonde.

Dans notre série, tous les patients ont été implantés en post opératoire par voie épiscopardique, avec positionnement d'une seule sonde ventriculaire. Ensuite, après un délai moyen de 10,5 ans, ils ont été réimplantés par voie endocavitaire avec une stimulation monochambre avec une stimulation monochambre.



Figure n°19: Image montrant une fille de 07 ans ayant un stimulateur épicaudique au service de Cardiologie B, Hôpital Ibn Sina.

IV) Évolution et complications

La mise en place d'un stimulateur cardiaque par voie endocavitaire permet l'amélioration de manière spectaculaire la morbi-mortalité chez les jeunes patients implantés. Cependant, plusieurs complications peuvent survenir en particulier au long cours.

***Remodelage et dysfonction ventriculaires secondaire à la stimulation**

Qu'il s'agisse de la voie endocavitaire ou la voie chirurgicale épicaudique, l'apex ou la paroi latérale du VD ont été traditionnellement considérés, en raison de la facilité technique et aussi par habitude, comme le site privilégié de stimulation. La stimulation épicaudique du ventricule gauche représente moins de 25% des implantations chirurgicales, selon une étude récente multicentrique. Jusqu'à présent, le critère principal de choix du site de stimulation ventriculaire n'est pas principalement basé sur la préservation d'une activation aussi physiologique que possible bien que, les effets néfastes d'une stimulation ventriculaire droite soient connus depuis le début du siècle dernier. Il a été démontré qu'elle est à l'origine d'un asynchronisme interventriculaire entre le VD et le VG, et une disparité de charge de travail entre les différents segments ventriculaires gauches. Par conséquent, on aura un remodelage segmentaire différentiel, une diminution de l'efficacité ventriculaire, une augmentation de la consommation en oxygène et, et au long cours, une dilatation des ventricules avec altération de la fonction myocardique.

Contrairement à la devise partant du principe que les patients implantés sur un cœur sain sont guéris, on a pu objectivé l'existence d'un asynchronisme de

contraction significatif, d'une dilatation ventriculaire, d'une altération de la fonction systolique et d'une diminution de la capacité fonctionnelle. On devrait même redouter que le bilan d'une stimulation prolongée du ventricule droit soit problématique voir même catastrophique chez ces patients lorsqu'un suivi au long terme est réalisé. Après avoir analysé toutes ces données, il semble nécessaire de considérer la possibilité d'utiliser d'autres sites alternatifs stimulation tout en gardant à l'esprit les limitations techniques et anatomiques pouvant être rencontrées.

Dans notre série, quatre patients ont évolué vers une CMD bi ventriculaire avec un délai moyen de 12 ans, ayant nécessité l'hospitalisation pour plusieurs poussées d'insuffisance cardiaque. Deux patients ont bénéficié d'une implantation de CRT-P permettant ainsi l'amélioration de leur symptomatologie et de leur capacité fonctionnelle. Un patient est décédé en insuffisance cardiaque réfractaire et un patient avait bien évolué sous traitement médical.

***Complications liées aux sondes**

L'implantation d'une sonde est généralement plus simple que son extraction ultérieure. Chez ces jeunes patients, les sondes sont conçues pour être implantées pour une durée maximale. Par conséquent, le risque de développer une complication liée aux sondes est très élevé. En effet, chez un patient porteur de sondes endocavitaires, trois types de complications peuvent schématiquement se produire : l'infection de matériel, la dysfonction de sonde et la thrombose veineuse.

Fortescue et al. ont révélé que, dans une série menée sur 1007 sondes épiscopiques et endocardiques implantées chez 497 enfants, un pourcentage de dysfonction de sondes de 15 %, touchant 23 % des patients. On estime que 28 %

de ces patients sont compliqués de plusieurs dysfonctions de sondes. Les complications les plus fréquentes des sondes épicaudiques étaient la fracture de sonde et l'élévation du seuil de stimulation, tandis que les sondes endocardiques se compliquaient le plus souvent de déplacement ou de rupture d'isolant. [109]

Dans cette série, certains facteurs de risque associés à la dysfonction de sonde ont été identifiés, notamment la présence d'une malformation cardiaque congénitale concomitante, l'âge à l'implantation et l'emploi de sondes épicaudiques. La durée de vie moyenne des sondes de stimulation est difficilement évaluable et varie en fonction du modèle spécifique utilisé. Cependant, il semble que cette durée dépasse rarement une vingtaine d'années. Ainsi, la majorité de ces patients seront affrontés à ce type de complication.

En cas d'une complication infectieuse, l'extraction du matériel est évidente avec étude cytotubériologique. Alors qu'en cas de fracture de sonde, la question est plus complexe et l'abandon de ce matériel intracardiaque inutile peut être envisagé mais le problème risque de se reproduire ultérieurement.

Il est donc éthique d'informer le patient, lors de l'implantation, qu'il est fort probable, au cours du suivi, d'envisager une extraction de matériel. Encore plus, il faudrait lui expliquer que paradoxalement si le problème survient après plusieurs décennies, cette procédure devient plus difficile s'associant avec un risque réel de morbi-mortalité.

Les thromboses du réseau veineux intéressent plus de 20 % des patients implantés avec une durée de suivi d'environ 5 ans. Le tableau clinique est parfois pauvre du fait qu'elle soit unilatérale. Par conséquent, il est parfois important de changer de côté de stimulation au cours du suivi de ces patients. L'occlusion bilatérale du réseau veineux sous-clavier est souvent plus

compliquée et le tableau clinique est plus prononcé. Dans certaines situations, les infections de matériel de stimulation peuvent avoir des conséquences graves, voir fatales. Elles peuvent être soit systémiques (bactériémie avec hémocultures positives) soit sous forme d'infection locale (infection de loge, extériorisation de boîtier). Le staphylocoque majoritairement de type coagulase négative, est la bactérie la plus souvent impliquée. Dans une série impliquant 267 patients, on a retrouvé un taux de 7,8 % d'infection soit 7,3 % d'infections locales et 0,5 % de bactériémie [109] .

Dans notre série, un nouveau-né implanté au troisième jour de vie s'est compliqué d'une infection de loge épicaudique, un enfant implanté à l'âge de 07 ans avait présenté une extériorisation du boîtier de pacemaker à l'âge de 14 ans, et un seul jeune adulte implanté pour bloc auriculo ventriculaire complet associé à une cardiopathie congénitale non opérée qui s'est compliqué d'un hématome de loge localisé résorbé spontanément après l'implantation.

Aucun de nos patients n'a présenté une complication thrombotique.

V) Alternatives thérapeutiques

* Robot assisté par thoracoscopie

Le développement récent de l'implantation robot-assistée par thoracoscopie offre des perspectives plus prometteuses. Cette procédure a été proposée en premier à des adultes présentant une insuffisance cardiaque et chez qui la resynchronisation par voie endocavitaire via le sinus coronaire n'a pas abouti. Cependant, elle semble être particulièrement prometteuse en pédiatrie puisqu'elle présente de nombreux avantages :

- A la différence de l'implantation chirurgicale traditionnelle qui nécessite une incision sous xiphoïdien, une sternotomie ou une thoracotomie, cette alternative mini-invasive permet de diminuer la durée d'hospitalisation et est esthétiquement mieux acceptée ;
- Lors d'une stimulation au long terme, l'utilisation d'une sonde ventriculaire gauche permet d'éviter l'asynchronisme et la dilatation ventriculaire et de préserver la fonction contractile ;
- Les sondes épicaudiques ont actuellement une durée de vie comparable à celle des sondes endocavitaires permettant ainsi de prévenir les complications liées aux sondes intracardiaques, à savoir les endocardites et les thromboses des réseaux veineux[109] .

***Quelle est la technique idéale ?**

L'avènement d'un dispositif de stimulation sans sonde a révolutionné la stimulation cardiaque puisqu'il permet d'éviter des complications relatives aux sondes. Celui-ci est composé de capsules avec une batterie, qui est directement implantées dans la cavité cardiaque. Grâce à sa petite taille, ce dispositif permet une endothélialisation rapide, réduisant ainsi les risques d'embolisation ou d'endocardite (figure n°20). Des progrès expérimentaux concernant ce type de stimulation cardiaque sont attendus dans l'avenir proche, en misant sur une stimulation plus physiologique avec moins de complications. Bien que le concept de « pacemaker biologique » soit également en développement mais son application chez l'humain n'est pas d'actualité pour le moment [109].

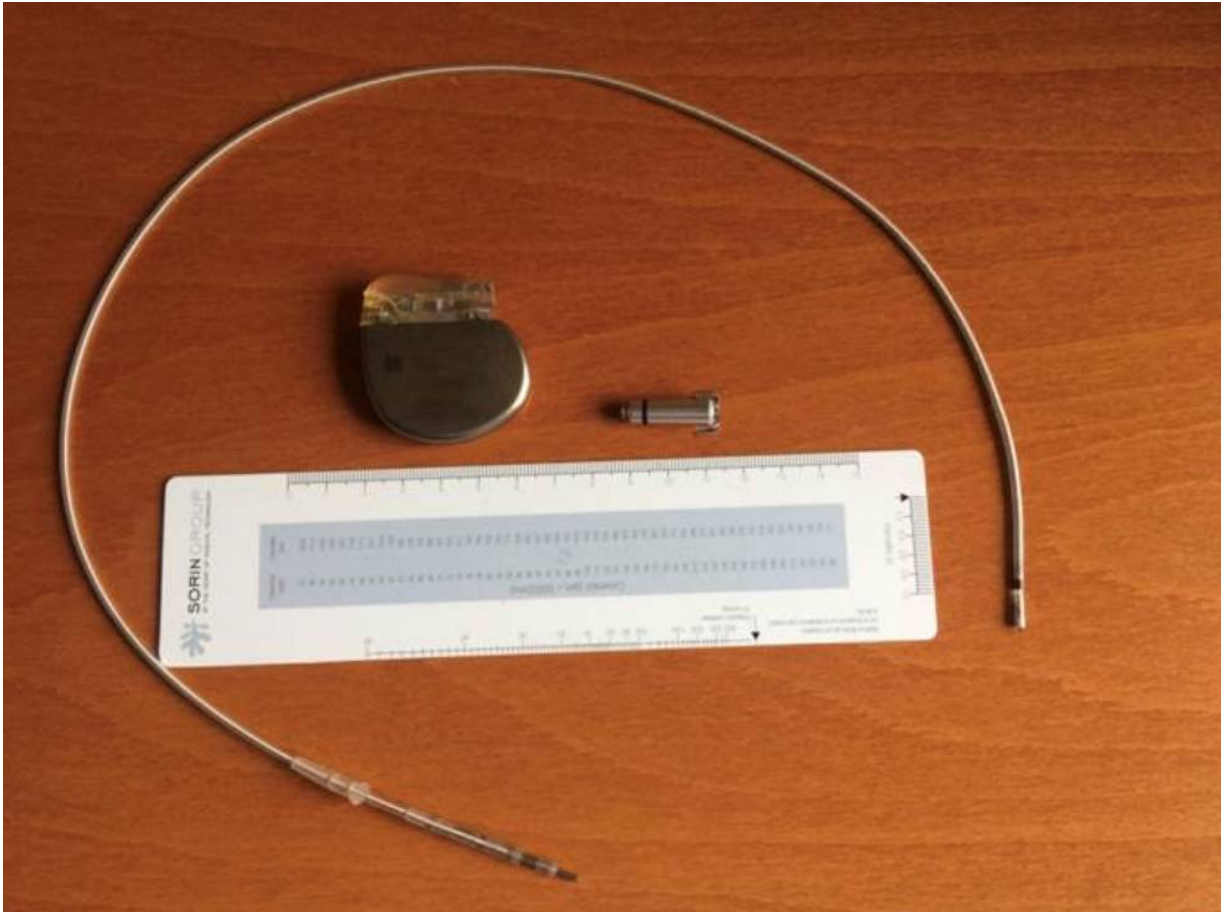


Figure n°20: Image montrant le boîtier d'un pacemaker standard avec sonde à gauche et un pacemaker sans sonde à droite .[110]

***Hydroxychloroquine dans la prévention secondaire du BAV congénital :**

Récemment, une étude a été publiée dans le Journal of the American College of Cardiology démontrant l'efficacité de l'hydroxychloroquine dans la réduction considérable de la récurrence du bloc auriculo ventriculaire congénital chez les mères ayant des anticorps anti SSA/Ro dans les prochaines grossesses [111].

Des traitements anti-inflammatoires de type corticoïdes ont été suggérés dès la 17^e semaine d'aménorrhée chez les femmes enceintes ayant un groupe HLA DR3, porteuses des anticorps anti-Ro et anti-La positifs ayant déjà eu un enfant ou un fœtus avec un BAV complet ou incomplet, définitif ou régressif. Cependant, jusqu'à présent, il n'a jamais été publié de régression de BAV immunologique in utero après ces thérapies. Néanmoins, il semblerait qu'un traitement par corticoïdes puisse contribuer à la régression des épanchements sériques parfois associés à des BAV in utero [34].

Par ailleurs, plusieurs études ont montré que l'utilisation de corticoïdes fluorés pendant la grossesse est bénéfique lorsque l'échocardiographie fœtale révèle un bloc auriculo ventriculaire partiel, permettant ainsi d'obtenir la stabilité voire même la réversibilité du bloc. Toutefois, ces traitements ne sont pas dépourvus d'effets secondaires sur le fœtus et donc ne sont pas couramment pratiqués.



Le bloc auriculo ventriculaire complet de l'enfant est une entité rare. Lorsqu'il est authentiquement congénital, il est dû à une anomalie anatomique des voies conductrices, ou secondaire à un passage à travers le placenta d'anticorps d'origine maternels à l'origine d'une myocardite fœtale suivie d'une fibrose des voies de conduction. Lorsque le bloc est découvert plus tardivement dans l'enfance n'est pas la conséquence d'une myopathie ou d'une cardiomyopathie, ou une séquelle de myocardite, son étiologie est jusqu'à l'instant indéterminé. Il est également possible que certains blocs auriculo-ventriculaires soient le résultat de lésions chirurgicales des voies de conduction.

Peu importe l'âge de l'enfant, le principal traitement est l'implantation d'un pacemaker. Cette intervention est formellement indiquée en cas de défaillance cardiaque et de syncope.

Les nouveau-nés et les nourrissons présentant une fréquence cardiaque instantanée inférieure à 50 battements par minute sont considérés comme étant à haut risque de syncope voire de mort subite, et doivent être implantés même en l'absence de symptômes.

Il est recommandé d'envisager une implantation prophylactique chez les enfants plus âgés ayant une fréquence cardiaque moyenne sur 24 heures inférieure à 50 battements par minute. La persistance du Bloc Auriculo Ventriculaire Complet pendant plus d'une semaine en post-chirurgie cardiaque constitue également une indication d'implantation.

L'adoption de ces indications prophylactiques a considérablement amélioré le pronostic à moyen et long terme des patients atteints de BAVC, en particulier chez ceux qui développent le bloc dans l'enfance. Cependant, il convient de noter que les BAVC d'origine immunologique ont un pronostic moins favorable,

car certains patients peuvent développer des myocardopathies à plus ou moins long terme en raison de l'atteinte cardiaque causée par les anticorps, pouvant être aggravée par la stimulation cardiaque du pacemaker. Dans tous les cas, une évaluation individuelle et une prise en charge spécialisée sont nécessaires pour déterminer la nécessité d'une implantation de pacemaker et assurer un suivi approprié.



Résumé

Titre: Bloc auriculo ventriculaire chez l'enfant et l'adulte jeune: à propos de 38 cas

Auteur: Asmaa KRIOUILE

Directeur de thèse: Pr.Ibtissam FELLAT

Mots-clés: Bloc auriculo ventriculaire-Congénitale-Dépistage précoce-Implantation.

Le bloc auriculo ventriculaire complet chez l'enfant est une entité rare, engageant le pronostic vital dès la période anténatale. Il se caractérise par une l'interruption complète de la transmission des impulsions atriales aux ventricules.

L'étiologie principale est une maladie immunologique maternelle. Cependant, le BAV chez l'enfant peut être dû à une malformation cardiaque congénitale, une cardiopathie acquise ou en post opératoire d'une chirurgie cardiaque. Le diagnostic est généralement établi à l'échocardiographie devant une bradycardie fœtale et confirmé à la naissance par l'électrocardiogramme de surface.

Dans le cadre de notre étude, nous avons analyser le BAV chez l'enfant et l'adulte jeune en s'appuyant sur l'expérience de notre service. L'objectif était d'étudier les étiologies de cette anomalie de conduction, les différentes techniques d'implantation, les complications et les résultats du suivi. Notre étude était de nature descriptive et a été menée au service de cardiologie B de l'hôpital Ibn Sina à Rabat. Elle a inclus 38 patients, enfants et adultes jeunes, chez qui un BAV complet avait été diagnostiqué sur une période de 23ans, entre janvier 2000 et janvier 2023. L'âge moyen des patients était de 8,16ans. Les symptômes les plus fréquents étaient des syncopes et une dyspnée.

Parmi les patients de notre étude, trois ont développé une cardiomyopathie dilatée avec dysfonction bi-ventriculaire. Un nouveau-né a été compliqué d'une infection de loge épicaudique, un enfant a présenté un syndrome du pacemaker, et un autre patient a développé un hématome localisé dans la loge de l'implantation du pacemaker, qui s'est résorbé spontanément.

Le pronostic du BAVc chez l'enfant, indépendamment de l'étiologie, peut être grave. Par conséquent, un dépistage précoce pendant la période anténatale est obligatoire et une démarche multidisciplinaire entre gynécologues, pédiatres et cardiologues est indispensable afin de garantir une prise en charge optimale des patients.

Abstract

Title : Complete heart block in children and young adult population: about 38 cases

Author: Asmaa KRIOUILE

Supervisor: Pr. Ibtissam FELLAT

Keywords: Complete heart block-Congénital-Early diagnosis-Implantation

Complete heart block (CHB) in children is a rare and potentially life-threatening condition that can occur from the antenatal period to the first days of life. It is characterized by the complete interruption of the electrical signal transmission from the atria to the ventricles in the heart. While immune-mediated AV block may be the primary etiology, CHB can also occur in structurally normal hearts, in association with congenital heart disease, or as a complication of cardiac surgery. Fetal echocardiography is the gold standard for diagnosing congenital AV block, and it can be confirmed by a classic electrocardiogram after birth.

In our study, we aimed to investigate CHB in children and young adults, focusing on different etiologies, implantation techniques, complications, and follow-up data. The study was conducted at the B cardiology department of IBN SINA Hospital in Rabat. A total of 38 patients, ranging from children to young adults, were included in the study, with an average age of 8.16 years. The most prominent functional symptoms reported by the patients were syncope and dyspnea.

Within our series, three patients developed dilated cardiomyopathy with biventricular dysfunction, one newborn experienced an infection in the epicardial lodge, another patient presented with pacemaker syndrome, and a hematoma was spontaneously resolved in one case. These cases highlight the diverse complications associated with CHB.

The prognosis of CHB in children and young adults can be poor, underscoring the importance of early diagnosis during the antenatal period and appropriate management to prevent sudden death. Collaboration between gynecologists, pediatricians, and cardiologists is crucial for optimizing patient care and outcomes.

ملخص

العنوان: الانسداد العقدة الأذينية البطينية عند الأطفال والشباب: حول 38 حالة

تأليف: أسماء اكريويل

مدير الأطروحة: ذ. ابتسام فلات

الكلمات الأساسية: الانسداد العقدة الأذينية البطينية - الخلقى - التشخيص المبكر - الزرع

يُعد انسداد العقدة الأذينية البطينية الكامل عند الأطفال حالة نادرة، وقد تتسبب في الوفاة في فترة ما قبل الولادة أو الأيام الأولى من الحياة. يتميز هذا المرض بغياب كامل لانتقال نبضة كهربائية ذات أصل أذني نحو البطينين.

تعتبر أمراض المناعة للأُم من بين المسببات الرئيسية لهذا المرض. كما يمكن أن يكون ثانويًا لأمراض القلب الهيكلية الخلقية أو أمراض القلب المكتسبة أو بعد جراحة القلب. يتم تشخيص هذا المرض عن طريق صدى القلب في حالة وجود بطء القلب الجيني ويتم تأكيده عند الولادة بواسطة تخطيط القلب الكهربائي.

من خلال دراستنا الوصفية التي أجريت في القسم ب لأمراض القلب بمستشفى ابن سينا بالرباط، قمنا بتحليل أعراض هذا المرض، المسببات الرئيسية له وتقنيات زرع جهاز تنظيم ضربات القلب وجل المضاعفات المترتبة عن هذا المرض.

يتعلق الأمر بـ 38 طفلاً وشابًا تم تشخيص إصابتهم بهذا المرض على مدار 23 عامًا بين يناير 2000 ويناير 2023.

كان متوسط عمر المرضى 16.8 سنة. سيطر الإغماء وضيق التنفس على الأعراض الوظيفية.

ثلاثة مرضى قد أصيبوا بخلل وظيفي في البطينين، فيما أصيب حديث الولادة المزروع في ثالث يوم بعد الولادة بالتهاب في حجرة القلب الخارجية، وكان أحد الأطفال مصابًا بمتلازمة منظم ضربات القلب، فيما أصيب، مريض آخر بورم دموي موضعي، تم حله تلقائيًا.

إذا أدى زرع جهاز تنظيم ضربات القلب إلى تحسين مؤشر الوفيات على المدى القصير، فإنه يمكن أن يثقل كاهل مستقبل المرضى الصغار المزروعين على المدى الطويل وذلك إثر العديد من المضاعفات.

في ظل غياب التشخيص والعلاج، يعد هذا المرض من بين أكثر الأمراض خطورة. وبالتالي، فإن الكشف المبكر، إلزامي في الفترة ما قبل الولادة لتمكين وضع إجراءات خاصة. ولذلك، فإن المنهج العلاجي وجب أن يكون مشتركًا بين أطباء النساء والتوليد وأطباء الأطفال وأطباء القلب لضمان التعامل الأمثل مع المرضى.



- [1] Langman J, Sadler TW. Embryologie médicale. Pradel; 2007.
- [2] Mikawa T, Hurtado R. Development of the cardiac conduction system. In Elsevier; 2007. p. 90-100.
- [3] L H. Embryologie du cœur normal. 2009.
- [4] Clark EB. Pathogenetic mechanisms of congenital cardiovascular malformations revisited. In Elsevier; 1996. p. 465-72.
- [5] Ritter P, Fischer W. Pratique de la stimulation cardiaque. Springer; 1997.
- [6] Keith A, Flack M. The form and nature of the muscular connections between the primary divisions of the vertebrate heart. J Anat Physiol. 1907;41(Pt 3):172.
- [7] Bouchet A, Cuillet J. Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle. In Paris; 1983. p. 974-1002.
- [8] F N. ATLAS d'ANATOMIE HUMAINE. In.
- [9] 1922987-overview [Internet]. [cité 16 mai 2023]. Disponible sur: <https://emedicine.medscape.com/article/1922987-overview>
- [10] Fontaine G, Grosogeat Y, Welti J, Tardieu B. L'essentiel sur les pacemakers. Paris 1985.
- [11] El-Najdawi EK, Driscoll DJ, Puga FJ, Dearani JA, Spotts BE, Mahoney DW, et al. Operation for partial atrioventricular septal defect: a forty-year review. J Thorac Cardiovasc Surg. 2000;119(5):880-90.
- [12] Slama R, Motte G, Leenhardt A, Sebag C. Aide-mémoire de rythmologie. 2 ème édition. Paris Flammarion. 2003;

- [13] Thiam M, Fall P, Gning S, Ott D, Guèye P, Wade B, et al. La stimulation cardiaque définitive en Afrique de l'Ouest: faisabilité, problèmes et perspectives. In Elsevier; 2003. p. 212-4.
- [14] Baruteau AE, Pass RH, Thambo JB, Behaghel A, Le Pennec S, Perdreau E, et al. Congenital and childhood atrioventricular blocks: pathophysiology and contemporary management. *Eur J Pediatr.* 2016;175(9):1235-48.
- [15] Siren M, Julkunen H, Kaaja R. The increasing incidence of isolated congenital heart block in Finland. *J Rheumatol.* 1998;25(9):1862-4.
- [16] Ayed K, Gorgi Y, Sfar I, Khrouf M. Bloc auriculoventriculaire congénital associé à des autoanticorps anti-SSA/SSB maternels: à propos de quatre observations. *Pathol Biol.* 2004;52(3):138-47.
- [17] Jaeggi E, Laskin C, Hamilton R, Kingdom J, Silverman E. The importance of the level of maternal anti-Ro/SSA antibodies as a prognostic marker of the development of cardiac neonatal lupus erythematosus: a prospective study of 186 antibody-exposed fetuses and infants. *J Am Coll Cardiol.* 2010;55(24):2778-84.
- [18] Costedoat-Chalumeau N, Amoura Z, Hong DLT, Georgin S, Vauthier D, Sebbouh D, et al. «Lupus néonatal»: revue de la littérature. *Rev Médecine Interne.* 2003;24(10):659-71.
- [19] Villain E, Coastedoat-Chalumeau N, Marijon E, Boudjemline Y, Piette JC, Bonnet D. Presentation and prognosis of complete atrioventricular block in childhood, according to maternal antibody status. *J Am Coll Cardiol.* 2006;48(8):1682-7.

- [20] Kasinath BS, Katz AI. Delayed maternal lupus after delivery of offspring with congenital heart block. *Arch Intern Med.* 1982;142(13):2317-2317.
- [21] Deng J, Bair Jr LW, Shen-Schwarz S, Ramsey-Goldman R, Medsger Jr T. Localization of Ro (SS-A) antigen in the cardiac conduction system. *Arthritis Rheum Off J Am Coll Rheumatol.* 1987;30(11):1232-8.
- [22] Siren M, Julkunen H, Kaaja R. The increasing incidence of isolated congenital heart block in Finland. *J Rheumatol.* 1998;25(9):1862-4.
- [23] Jaeggi E, Laskin C, Hamilton R, Kingdom J, Silverman E. The importance of the level of maternal anti-Ro/SSA antibodies as a prognostic marker of the development of cardiac neonatal lupus erythematosus: a prospective study of 186 antibody-exposed fetuses and infants. *J Am Coll Cardiol.* 2010;55(24):2778-84.
- [24] Clancy RM, Askanase AD, Kapur RP, Chiopelas E, Azar N, Miranda-Carus ME, et al. Transdifferentiation of cardiac fibroblasts, a fetal factor in anti-SSA/Ro-SSB/La antibody-mediated congenital heart block. *J Immunol.* 2002;169(4):2156-63.
- [25] Briassouli P, Rifkin D, Clancy RM, Buyon JP. Binding of anti-SSA antibodies to apoptotic fetal cardiocytes stimulates urokinase plasminogen activator (uPA)/uPA receptor-dependent activation of TGF- β and potentiates fibrosis. *J Immunol.* 2011;187(10):5392-401.
- [26] Boutjdir M. Molecular and ionic basis of congenital complete heart block. *Trends Cardiovasc Med.* 2000;10(3):114-22.

- [27] Karnabi E, Qu Y, Wadgaonkar R, Mancarella S, Yue Y, Chahine M, et al. Congenital heart block: identification of autoantibody binding site on the extracellular loop (domain I, S5–S6) of α 1D L-type Ca channel. *J Autoimmun.* 2010;34(2):80-6.
- [28] Taylor PV, Scott JS, Gerlis LM, Esscher E, Scott O. Maternal antibodies against fetal cardiac antigens in congenital complete heart block. *N Engl J Med.* 1986;315(11):667-72.
- [29] Boutjdir M, Chen L, Zhang ZH, Tseng CE, El-Sherif N, Buyon JP. Serum and immunoglobulin G from the mother of a child with congenital heart block induce conduction abnormalities and inhibit L-type calcium channels in a rat heart model. *Pediatr Res.* 1998;44(1):11-9.
- [30] Boutjdir M. Molecular and ionic basis of congenital complete heart block. *Trends Cardiovasc Med.* 2000;10(3):114-22.
- [31] Qu Y, Baroudi G, Yue Y, Boutjdir M. Novel molecular mechanism involving α 1D (Cav1. 3) L-type calcium channel in autoimmune-associated sinus bradycardia. *Circulation.* 2005;111(23):3034-41.
- [32] Deng J, Bair Jr LW, Shen-Schwarz S, Ramsey-Goldman R, Medsger Jr T. Localization of Ro (SS-A) antigen in the cardiac conduction system. *Arthritis Rheum Off J Am Coll Rheumatol.* 1987;30(11):1232-8.
- [33] Singampalli KL, Jui E, Shani K, Ning Y, Connell JP, Birla RK, et al. Congenital heart disease: an immunological perspective. *Front Cardiovasc Med.* 2021;874.

- [34] Bierman FZ, Baxi L, Jaffe I, Driscoll J. Fetal hydrops and congenital complete heart block: response to maternal steroid therapy. *J Pediatr.* 1988;112(4):646-8.
- [35] Jaeggi ET, Hamilton RM, Silverman ED, Zamora SA, Hornberger LK. Outcome of children with fetal, neonatal or childhood diagnosis of isolated congenital atrioventricular block: a single institution's experience of 30 years. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39(1):130-7.
- [36] Moak JP, Barron KS, Hougen TJ, Wiles HB, Balaji S, Sreeram N, et al. Congenital heart block: development of late-onset cardiomyopathy, a previously underappreciated sequela. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37(1):238-42.
- [37] Thambo JB, Bordachar P, Garrigue S, Lafitte S, Sanders P, Reuter S, et al. Detrimental ventricular remodeling in patients with congenital complete heart block and chronic right ventricular apical pacing. *Circulation.* 2004;110(25):3766-72.
- [38] Breur JM, Gooskens RH, Kapusta L, Stoutenbeek P, Visser GH, Van Den Berg P, et al. Neurological outcome in isolated congenital heart block and hydrops fetalis. *Fetal Diagn Ther.* 2007;22(6):457-61.
- [39] Baruteau AE, Probst V, Abriel H. Inherited progressive cardiac conduction disorders. *Curr Opin Cardiol.* 2015;30(1):33-9.
- [40] Baruteau AE, Pass RH, Thambo JB, Behaghel A, Le Pennec S, Perdreau E, et al. Congenital and childhood atrioventricular blocks: pathophysiology and contemporary management. *Eur J Pediatr.* 2016;175(9):1235-48.

- [41] Schott JJ, Alshinawi C, Kyndt F, Probst V, Hoorntje TM, Hulsbeek M, et al. Cardiac conduction defects associate with mutations in SCN5A. *Nat Genet.* 1999;23(1):20-1.
- [42] Mahoney LT, Marvin Jr WJ, Atkins DL, Clark EB, Lauer RM. Pacemaker management for acute onset of heart block in childhood. *J Pediatr.* 1985;107(2):207-11.
- [43] Batmaz G, Villain E, Bonnet D, Iserin L, Fraisse A, Kachaner J. Traitement et pronostic du bloc auriculo-ventriculaire complet infectieux de l'enfant. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 2000;93(5):553-7.
- [44] Mahoney LT, Marvin Jr WJ, Atkins DL, Clark EB, Lauer RM. Pacemaker management for acute onset of heart block in childhood. *J Pediatr.* 1985;107(2):207-11.
- [45] Mc Allister Jr HA. Primary tumors and cysts of the heart and pericardium. *Curr Probl Cardiol.* 1979;4(2):1-51.
- [46] Das PK, Grant R, Malkin D, Lee KJ, Ngan B, MacDonald CE, et al. Lymphomatous involvement of the heart in children: two cases and a review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2004;26(12):852-4.
- [47] Hahn B, Rao S, Shah B. Case report of precursor B-cell lymphoblastic lymphoma presenting as syncope and cardiac mass in a nonimmunocompromised child. *Pediatr Emerg Care.* 2007;23(8):576-9.
- [48] Baruteau AE, Behaghel A, Fouchard S, Mabo P, Schott JJ, Dina C, et al. Parental electrocardiographic screening identifies a high degree of inheritance for congenital and childhood nonimmune isolated atrioventricular block. *Circulation.* 2012;126(12):1469-77.

- [49] Baruteau AE, Behaghel A, Fouchard S, Mabo P, Schott JJ, Dina C, et al. Parental electrocardiographic screening identifies a high degree of inheritance for congenital and childhood nonimmune isolated atrioventricular block. *Circulation*. 2012;126(12):1469-77.
- [50] Zaidi S, Choi M, Wakimoto H, Ma L, Jiang J, Overton JD, et al. De novo mutations in histone-modifying genes in congenital heart disease. *Nature*. 2013;498(7453):220-3.
- [51] McCulley DJ, Black BL. Transcription factor pathways and congenital heart disease. *Curr Top Dev Biol*. 2012;100:253-77.
- [52] Baban A, Pitto L, Pulignani S, Cresci M, Mariani L, Gambacciani C, et al. Holt–Oram syndrome with intermediate atrioventricular canal defect, and aortic coarctation: Functional characterization of a de novo TBX5 mutation. *Am J Med Genet A*. 2014;164(6):1419-24.
- [53] Schmidt KG, Ulmer HE, Silverman NH, Kleinman CS, Copel JA. Perinatal outcome of fetal complete atrioventricular block: a multicenter experience. *J Am Coll Cardiol*. 1991;17(6):1360-6.
- [54] Anderson RH, Wenick A, Losekoot T, Becker A. Congenitally complete heart block. Developmental aspects. *Circulation*. 1977;56(1):90-101.
- [55] Chow LT, Cook AC, Ho SY, Leung MP, Anderson RH. Isolated congenitally complete heart block attributable to combined nodoventricular and intraventricular discontinuity. *Hum Pathol*. 1998;29(7):729-36.

- [56] Baruteau AE, Fouchard S, Behaghel A, Mabo P, Villain E, Thambo JB, et al. Characteristics and long-term outcome of non-immune isolated atrioventricular block diagnosed in utero or early childhood: a multicentre study. *Eur Heart J*. 2012;33(5):622-9.
- [57] Baruteau AE, Behaghel A, Fouchard S, Mabo P, Schott JJ, Dina C, et al. Parental electrocardiographic screening identifies a high degree of inheritance for congenital and childhood nonimmune isolated atrioventricular block. *Circulation*. 2012;126(12):1469-77.
- [58] Hokanson JS, Moller JH. Significance of early transient complete heart block as a predictor of sudden death late after operative correction of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 2001;87(11):1271-7.
- [59] Villain E, Ouarda F, Beyler C, Sidi D, Abid F. Facteurs prédictifs de bloc auriculo-ventriculaire complet tardif après traitement chirurgical des cardiopathies congénitales. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 2003;96(5):495-8.
- [60] Brucato A, Frassi M, Franceschini F, Cimaz R, Faden D, Pisoni MP, et al. Risk of congenital complete heart block in newborns of mothers with anti-Ro/SSA antibodies detected by counterimmunoelectrophoresis: a prospective study of 100 women. *Arthritis Rheum*. 2001;44(8):1832-5.
- [61] Costedoat-Chalumeau N, Amoura Z, Lupoglazoff J, Thi Huong DL, Denjoy I, Vauthier D, et al. Outcome of pregnancies in patients with anti-SSA/Ro antibodies: a study of 165 pregnancies, with special focus on electrocardiographic variations in the children and comparison with a control group. *Arthritis Rheum Off J Am Coll Rheumatol*. 2004;50(10):3187-94.

- [62] Buyon JP, Hiebert R, Copel J, Craft J, Friedman D, Katholi M, et al. Autoimmune-associated congenital heart block: demographics, mortality, morbidity and recurrence rates obtained from a national neonatal lupus registry. *J Am Coll Cardiol.* 1998;31(7):1658-66.
- [63] Waltuck J, Buyon JP. Autoantibody-associated congenital heart block: outcome in mothers and children. *Ann Intern Med.* 1994;120(7):544-51.
- [64] Costedoat-Chalumeau N, Amoura Z, Villain E, Cohen L, Fermont L, Huong DLT, et al. Prise en charge obstétricale des patientes à risque de «lupus néonatal»: Revue de la littérature. *J Gynécologie Obstétrique Biol Reprod.* 2006;35(2):146-56.
- [65] Askanase A, Friedman D, Copel J, Dische M, Dubin A, Starc T, et al. Spectrum and progression of conduction abnormalities in infants born to mothers with anti-SSA/Ro-SSB/La antibodies. *Lupus.* 2002;11(3):145-51.
- [66] Brucato A, Gasparini M, Vignati G, Riccobono S, De Juli E, Quinzanini M, et al. Isolated congenital complete heart block: longterm outcome of children and immunogenetic study. *J Rheumatol.* 1995;22(3):541-3.
- [67] Rosenthal D, Druzin M, Chin C, Dubin A. A new therapeutic approach to the fetus with congenital complete heart block: preemptive, targeted therapy with dexamethasone. *Obstet Gynecol.* 1998;92(4):689-91.
- [68] Saleeb S, Copel J, Friedman D, Buyon JP. Comparison of treatment with fluorinated glucocorticoids to the natural history of autoantibody-associated congenital heart block: retrospective review of the research registry for neonatal lupus. *Arthritis Rheum Off J Am Coll Rheumatol.* 1999;42(11):2335-45.

- [69] Dancea A, Fouron JC, Miró J, Skoll A, Lessard M. Correlation between electrocardiographic and ultrasonographic time-interval measurements in fetal lamb heart. *Pediatr Res.* 2000;47(3):324-8.
- [70] Fouron JC, Proulx F, Miró J, Gosselin J. Doppler and M-mode ultrasonography to time fetal atrial and ventricular contractions. *Obstet Gynecol.* 2000;96(5):732-6.
- [71] Van Bergen AH, Cuneo BF, Davis N. Prospective echocardiographic evaluation of atrioventricular conduction in fetuses with maternal Sjögren's antibodies. *Am J Obstet Gynecol.* 2004;191(3):1014-8.
- [72] Glickstein JS, Buyon J, Friedman D. Pulsed Doppler echocardiographic assessment of the fetal PR interval. *Am J Cardiol.* 2000;86(2):236-9.
- [73] Andelfinger G, Fouron JC, Sonesson SE, Proulx F. Reference values for time intervals between atrial and ventricular contractions of the fetal heart measured by two Doppler techniques. *Am J Cardiol.* 2001;88(12):1433-6.
- [74] Monsarrat N, Houfflin-Debargé V, Richard A, Launay D, Lambert M, Hatron PY, et al. Échographie et Doppler fœtaux dans le bloc auriculoventriculaire congénital d'origine immunologique. *Gynécologie Obstétrique Fertil* [Internet]. juill 2009 [cité 16 mai 2023];37(7-8):633-44. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1297958909002422>
- [75] Bergman G, Jacobsson L, Wahren-Herlenius M, Sonesson S. Doppler echocardiographic and electrocardiographic atrioventricular time intervals in newborn infants: evaluation of techniques for surveillance of fetuses at risk for congenital heart block. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;28(1):57-62.

- [76] Dancea A, Fouron JC, Miró J, Skoll A, Lessard M. Correlation between electrocardiographic and ultrasonographic time-interval measurements in fetal lamb heart. *Pediatr Res.* 2000;47(3):324-8.
- [77] Carvalho JS, Prefumo F, Ciardelli V, Sairam S, Bhide A, Shinebourne EA. Evaluation of fetal arrhythmias from simultaneous pulsed wave Doppler in pulmonary artery and vein. *Heart.* 2007;93(11):1448-53.
- [78] DeVore GR, Horenstein J. Simultaneous Doppler recording of the pulmonary artery and vein: a new technique for the evaluation of a fetal arrhythmia. *J Ultrasound Med.* 1993;12(11):669-71.
- [79] Schmidt KG, Ulmer HE, Silverman NH, Kleinman CS, Copel JA. Perinatal outcome of fetal complete atrioventricular block: a multicenter experience. *J Am Coll Cardiol.* 1991;17(6):1360-6.
- [80] Bensemlali DM. Diagnostic Post-Natal [Internet]. 2021. Disponible sur: https://cardiopediatrie.ma/diagnostic_postnatal/
- [81] Moorman AF, De Jong F, Denyn MM, Lamers WH. Development of the cardiac conduction system. *Circ Res.* 1998;82(6):629-44.
- [82] Normand J, Bozio A, Heudron F, André M, Sassolas F, JOCTEUR-MONROZIER D. Pronostic à long terme des blocs auriculo-ventriculaires congénitaux. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1992;85(10):1403-9.
- [83] Normand J, Bozio A, Heudron F, André M, Sassolas F, JOCTEUR-MONROZIER D. Pronostic à long terme des blocs auriculo-ventriculaires congénitaux. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1992;85(10):1403-9.

- [84] Moak JP, Barron KS, Hougen TJ, Wiles HB, Balaji S, Sreeram N, et al. Congenital heart block: development of late-onset cardiomyopathy, a previously underappreciated sequela. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37(1):238-42.
- [85] Brucato A, Tincani A, Fredi M, Breda S, Ramoni V, Morel N, et al. Should we treat congenital heart block with fluorinated corticosteroids? *Autoimmun Rev.* 2017;16(11):1115-8.
- [86] Brucato A, Tincani A, Fredi M, Breda S, Ramoni V, Morel N, et al. Should we treat congenital heart block with fluorinated corticosteroids? *Autoimmun Rev.* 2017;16(11):1115-8.
- [87] Moak JP, Barron KS, Hougen TJ, Wiles HB, Balaji S, Sreeram N, et al. Congenital heart block: development of late-onset cardiomyopathy, a previously underappreciated sequela. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37(1):238-42.
- [88] McCue C, Mantakas M, Tingelstad J, Ruddy S. Congenital heart block in newborns of mothers with connective tissue disease. *Circulation.* 1977;56(1):82-90.
- [89] Buyon JP, Hiebert R, Copel J, Craft J, Friedman D, Katholi M, et al. Autoimmune-associated congenital heart block: demographics, mortality, morbidity and recurrence rates obtained from a national neonatal lupus registry. *J Am Coll Cardiol.* 1998;31(7):1658-66.
- [90] WATSON RM, LANE AT, BARNETT NK, BIAS WB, ARNETT FC, PROVOST TT. Neonatal lupus erythematosus: a clinical, serological and immunogenetic study with review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 1984;63(6):362-78.

- [91] Clancy RM, Askanase AD, Kapur RP, Chiopelas E, Azar N, Miranda-Carus ME, et al. Transdifferentiation of cardiac fibroblasts, a fetal factor in anti-SSA/Ro-SSB/La antibody-mediated congenital heart block. *J Immunol.* 2002;169(4):2156-63.
- [92] Briassouli P, Rifkin D, Clancy RM, Buyon JP. Binding of anti-SSA antibodies to apoptotic fetal cardiocytes stimulates urokinase plasminogen activator (uPA)/uPA receptor-dependent activation of TGF- β and potentiates fibrosis. *J Immunol.* 2011;187(10):5392-401.
- [93] Boutjdir M. Molecular and ionic basis of congenital complete heart block. *Trends Cardiovasc Med.* 2000;10(3):114-22.
- [94] Karnabi E, Qu Y, Wadgaonkar R, Mancarella S, Yue Y, Chahine M, et al. Congenital heart block: identification of autoantibody binding site on the extracellular loop (domain I, S5–S6) of α 1D L-type Ca channel. *J Autoimmun.* 2010;34(2):80-6.
- [95] Buyon JP, Hiebert R, Copel J, Craft J, Friedman D, Katholi M, et al. Autoimmune-associated congenital heart block: demographics, mortality, morbidity and recurrence rates obtained from a national neonatal lupus registry. *J Am Coll Cardiol.* 1998;31(7):1658-66.
- [96] Machado M, Tynan M, Curry P, Allan L. Fetal complete heart block. *Heart.* 1988;60(6):512-5.
- [97] Ho SY, Fagg N, Anderson RH, Cook A, Allan L. Disposition of the atrioventricular conduction tissues in the heart with isomerism of the atrial appendages: its relation to congenital complete heart block. *J Am Coll Cardiol.* 1992;20(4):904-10.

- [98] Lessick J, Schwartz Y, Lorber A. Neonatal advanced heart block due to cardiac tumor. *Pediatr Cardiol.* 1998;19:263-5.
- [99] Rękawek J, Kansy A, Miszczak-Knecht M, Manowska M, Bieganowska K, Brzezinska-Paszke M, et al. Risk factors for cardiac arrhythmias in children with congenital heart disease after surgical intervention in the early postoperative period. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133(4):900-4.
- [100] Mouram S, Fellat I, Cherti M. Atrioventricular block after cardiac surgery: report of 23 cases. *Pan Afr Med J.* 2014;19:297-297.
- [101] El-Najdawi EK, Driscoll DJ, Puga FJ, Dearani JA, Spotts BE, Mahoney DW, et al. Operation for partial atrioventricular septal defect: a forty-year review. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;119(5):880-90.
- [102] Lévy S, Blondeau P, Dubost C. Long-term follow-up after surgical correction of the partial form of common atrioventricular canal (ostium primum). *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1974;67(3):353-63.
- [103] Pillai R, Ho SY, Anderson RH, Lincoln C. Ostium primum atrioventricular septal defect: an anatomical and surgical review. *Ann Thorac Surg.* 1986;41(4):458-61.
- [104] Prise en charge des troubles du rythme ou de la conduction lors des cardiopathies congénitales complexes, chez l'adulte. sept 2021; Disponible sur: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-11/pnds_texte_09_2021_troubles_du_rythme_et_de_la_conduction_des_ccc_chez_ladulte.pdf

- [105] La transposition des gros vaisseaux [Internet]. Encyclopédie Orphanet Grand Public; 2010. Disponible sur: www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/TranspositionGrosVaisseaux-FRfrPub3463v01.pdf |
- [106] Tucker EM, Pyles LA, Bass JL, Moller JH. Permanent pacemaker for atrioventricular conduction block after operative repair of perimembranous ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol.* 2007;50(12):1196-200.
- [107] Hancock EW. AV block after aortic valve replacement. *Hosp Pract.* 1988;23(8):41-8.
- [108] Kim MH, Deeb GM, Eagle KA, Bruckman D, Pelosi F, Oral H, et al. Complete atrioventricular block after valvular heart surgery and the timing of pacemaker implantation. *Am J Cardiol.* 2001;87(5):649-51.
- [109] Moorman AF, de Jong F, Denyn MM, Lamers WH. Development of the cardiac conduction system. *Circ Res.* 1998;82(6):629-44.
- [110] POSE DE PACEMAKER SANS SONDE : UNE INNOVATION MAJEURE RÉALISÉE AU CHU DE POITIERS [Internet]. 2016. Disponible sur: <https://www.chu-poitiers.fr/pose-de-pacemaker-sans-sonde-une-innovation-majeure-realisee-au-chu-de-poitiers/>
- [111] Izmirly P, Kim M, Friedman DM, Costedoat-Chalumeau N, Clancy R, Copel JA, et al. Hydroxychloroquine to prevent recurrent congenital heart block in fetuses of anti-SSA/Ro-positive mothers. *J Am Coll Cardiol.* 2020;76(3):292-302.

Serment d'Hippocrate

*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale,
je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.*

- ❖ Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- ❖ Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- ❖ Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- ❖ Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- ❖ Les médecins seront mes frères.*
- ❖ Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- ❖ Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- ❖ Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

Je m'y engage librement et sur mon honneur.





بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ❖ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- ❖ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- ❖ وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشرفي في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- ❖ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- ❖ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- ❖ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- ❖ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- ❖ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- ❖ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- ❖ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بالله.

والله على ما أقول شهيد



المملكة المغربية
جامعة محمد الخامس بالرباط
كلية الطب والصيدلة
الرباط



أطروحة رقم: 212

سنة : 2023

الانسداد العقدة الأذينية البطينية عند الأطفال والشباب: حول 38 حالة

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : 2023/ /

من طرف

السيدة أسماء اكريويل

طبيبة داخلية سابقة بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل دبلوم

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : الانسداد العقدة الأذينية البطينية؛ الخلقى؛ التشخيص مبكر؛ الزرع

أعضاء لجنة المناقشة:

رئيس اللجنة

مدير الأطروحة

عضو

عضو

عضو

السيد محمد شرطي

أستاذ في أمراض القلب

السيدة ابتسام فلات

أستاذة في أمراض القلب

السيدة لطيفة أوكراج

أستاذة في أمراض القلب

السيد هشام بوزلماط

أستاذ في أمراض القلب

السيد يونس متقي الله

أستاذ في جراحة القلب والشرايين