

ULG, FACULTE DE MEDECINE

Introduction aux cliniques de pédiatrie

Cardiologie pédiatrique

Professeur Oreste Battisti

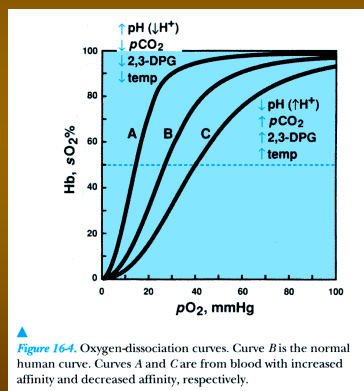
Introduction aux cliniques de pédiatrie

Eléments de pathologie cardiaque et circulatoire chez l'enfant

Professeur Oreste Battisti
Ulg, faculté de médecine



Cyanose



Elle n'est pas très différente de la sémiologie de l'adulte. Elle fait appel aux mêmes moyens d'investigations cliniques et para-cliniques. L'ensemble de la sémiologie ne sera pas revue.

1 Sémiologie cardiologique anténatale

L'auscultation du coeur foetal est pratiquée depuis longtemps. Les techniques nouvelles, l'enregistrement de l'activité cardiaque et l'échographie du coeur foetal ont permis l'éclosion d'une cardiologie foetale. Deux points sont particulièrement intéressants :

1.1 La reconnaissance et le traitement des arythmies foetales

Le rythme de base du foetus est voisin d'une fréquence de 120 à 160 battements par minute, variable avec les mouvements foetaux. De brèves accélérations, des ralentissements transitoires, des extra-systoles avec pause compensatrice sont des anomalies bénignes, fréquentes et physiologiques. Les arythmies cardiaques foetales peuvent être :

- **des bradycardies foetales** régulières évocatrices d'un bloc auriculo-ventriculaire (BAV) congénital. Il peut être isolé ou associé à une malformation cardiaque.
- **des tachycardies foetales**. La fréquence est en permanence au-dessus de 180 battements/minute. Ce peut être la cause d'un anasarque foeto-placentaire. On peut utiliser des drogues anti-arythmiques qui franchissent la barrière placentaire (Digoxine, bêta-bloquants). Ce traitement peut permettre de mener la grossesse à son terme.

1.2 Diagnostic in utero des malformations cardiaques

Des malformations graves peuvent être bien supportées in utero en raison des particularités de la circulation foetale. L'échocardiographie cardiaque foetale est seule capable de les découvrir. Le dépistage est en général possible vers 18 à 20 semaines de gestation. La méthode essentielle est l'échographie bidimensionnelle permettant le repérage des 4 cavités cardiaques et des deux gros vaisseaux. On peut compléter sur le mode unidimensionnel et utiliser le doppler pulsé. Certaines anomalies sont difficiles à repérer, par exemple : hypoplasie ventriculaire, ventricule unique, canal atrio-ventriculaire, myocardiopathies. L'importance de la détection d'une anomalie morphologique cardiaque in utero permet une information des parents et **aide à la décision médicale**.

- malformation au-dessus de toute ressource chirurgicale ou associée à un tableau polymalformatif. La décision d'une interruption thérapeutique de grossesse est à discuter.
- malformation isolée et opérable : la connaissance précoce permet une prise en charge dès la naissance.

2 Sémiologie cardiovasculaire du nourrisson et de l'enfant

Les moyens d'étude ne sont pas différents de ceux employés chez l'adulte. Ils ne seront pas détaillés. Seules les particularités pédiatriques seront soulignées.

2.1 Examen clinique

Examen cardiaque : inspection, palpation, auscultation

Valeurs normales de tension artérielle

Âge	systolique normale	Systolique minimale
0-1 mois	> 60	> 50
1 - 12 mois	> 80	> 70
1 - 10 ans	90 + [2x années]	70 + [2x années]
> 10 ans	110-130	> 90

Palpation des pouls artériels périphériques (fémoraux et huméraux principalement). Une diminution des pouls indique une atteinte de l'hémodynamique. Des pouls périphériques exagérés accompagnent souvent un shunt gauche - droit. Une différence entre le pouls humoral et le pouls fémoral diminué ou aboli indique une coarctation aortique probable et justifie d'autres investigations.

Étude de la pression artérielle. Elle exige un brassard dont les dimensions sont adaptées à l'âge de l'enfant. On peut utiliser la méthode auscultatoire ou des appareils utilisant l'effet Doppler. La pression artérielle varie en fonction de l'âge et de la taille de l'enfant. Il faut se référer à des courbes indiquant en percentiles les pressions artérielles systoliques et diastoliques chez l'enfant.

2.2 Examens complémentaires

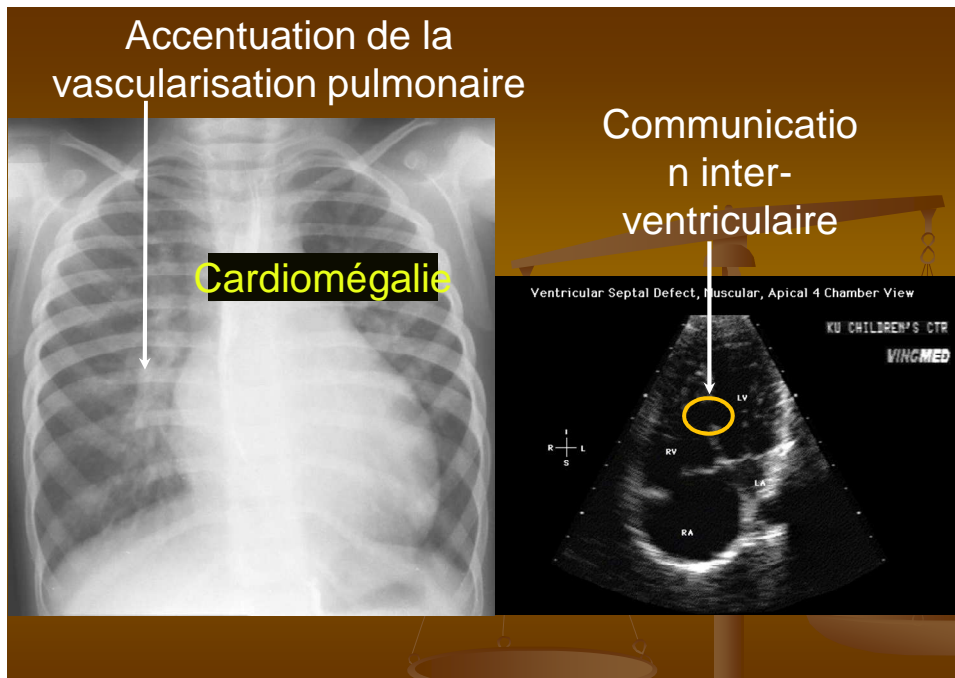
Investigation	Utilité
Rx Thorax	Silhouette cardiaque Vascularisation pulmonaire : accrue = shunt gauche > droit (ex : CIV) réduite = diminution du débit cardiaque droit (ex : SP)
ECG	Fréquence et Rythme cardiaque Axe QRS Hypertrophie ventriculaire
Echographie cardiaque	Anatomie Fonction (séparée des cavités)
Cathétérisme	Répercussion hémodynamique Pression et gazométrie dans les différents segments de l'arbre circulatoire Précision anatomique

Prof O Battisti, pneumo-cardiovasculaire 34

2.2.1 Radiographie thoracique

Comme chez l'adulte, elle apporte deux données importantes : le volume des différentes cavités cardiaques et l'état de la vascularisation pulmonaire. Les repères morphologiques concernant les cavités et les gros vaisseaux sont identiques.

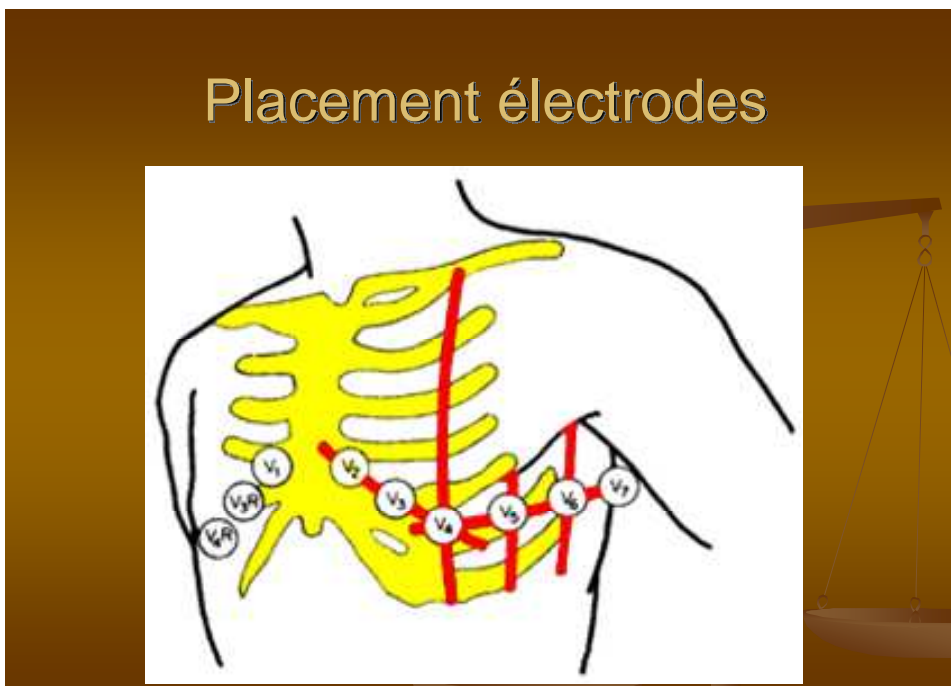
Chez le nourrisson en particulier, les gros vaisseaux de la base sont souvent mal individualisés, notamment sur la radiographie de face à cause de l'image thymique souvent volumineuses. Le volume apparent du coeur et la morphologie varient en fonction du temps respiratoire. Le cliché doit être exigé (rapport C/T, voir schéma)



Mesure du rapport cardiothoracique (RCT)

Silhouette radiologique	Indice	RCT
Coeur de volume normal		
- enfant		< 0,50
- nouveau-né		< 0,55
Cardiomégalie +	V0	0,56 à 0,60
Cardiomégalie ++	V1	0,61 à 0,65
Cardiomégalie +++	V2	> 0,65
"Petit coeur"	V3	
- enfant	V4	< 0,45
- nouveau-né		< 0,50

2.2.2 Electrocardiogramme



Il doit utiliser un matériel en rapport avec la taille de l'enfant (notamment pour les dérivations précordiales). Comme chez l'adulte, il donne des renseignements sur le volume des cavités cardiaques, l'existence de souffrance myocardique, l'existence d'anomalies du rythme de la conduction.

Dans l'interprétation, on doit tenir compte des particularités suivantes :

- la fréquence est rapide, même au repos. Dans un premier trimestre, elle est en moyenne de 160/minute et reste supérieure à 100 au moins jusqu'à un an.
- le rythme est sinusal mais il existe fréquemment une arythmie respiratoire, le cœur se ralentissant en expiration.
- l'axe principal de dépolarisation du cœur (axe de QRS) est dévié à droite (+ 120° chez le nouveau-né, + 100° à 1 an).

2.2.3 Echocardiographie

L'utilisation des ultra-sons a révolutionné les conditions du diagnostic en cardiologie. On peut ainsi :

- **visualiser les cavités.** On détermine le volume, la forme et la cinétique.
- **visualiser le jeu valvulaire.** Mouvement des valves mitro-aortiques et étude de leur morphologie,
- mesurer la vitesse du sang en combinant avec les techniques Doppler, ce qui permet de mesurer les débits et la direction du flux sanguin (fuites ou rétrécissements valvulaires, importance des shunts).
- **visualiser le péricarde.** Diagnostic facile d'épanchement péricardique.

Les progrès de l'échocardiographie ont diminué l'utilisation de méthodes plus invasives et moins bien tolérées telles **l'angiographie et le cathétérisme artériel.**

Les images obtenues en **résonance magnétique nucléaire (IRM)** sont très prometteuses pour le diagnostic de cardiopathies congénitales et pour visualiser les anomalies de gros vaisseaux artériel et veineux.

3 Etude sémiologique d'un souffle cardiaque

La découverte d'un souffle cardiaque, parfois fortuite, et chez un enfant sans symptôme, est relativement fréquente. La question posée est souvent celle de son organocité. Un complément d'information est nécessaire.

3.1 Examen clinique, étude des antécédents

- **recherche de symptômes cliniques** physiques et fonctionnels tels : dyspnée, cyanose, déformation thoracique, retentissement sur la croissance.
- **examen de l'appareil cardiovasculaire** sans omettre la palpation des pouls périphériques et la prise de la tension artérielle.

3.2 Examens paracliniques

- On réalise un ECG et une radio cardiopulmonaire. Une échographie est demandée si un doute persiste..

A l'issue de ces investigations, on peut schématiquement se trouver devant deux situations :

- 1ère situation : souffle anorganique "innocent"

Situation souvent retrouvée chez l'enfant entre 3 et 14 ans. C'est habituellement un souffle systolique bref, d'intensité faible (1 à 3/6), sans frémissement. Le timbre est doux, parfois musical. Le souffle est d'intensité variable selon les positions et irradie peu ou pas.

On trouve souvent un souffle mésocardiaque (en endapexien musical) ou un souffle d'éjection au foyer pulmonaire.

Important : si un doute persiste, il faut demander l'avis d'un cardiologue.

- 2ème situation : souffle organique.

C'est un souffle systolique ou diastolique d'intensité plus grande, parfois accompagné d'un frémissement. Cette situation demande des examens complémentaires. L'étiologie est à rechercher dans deux groupes de cardiopathie : cardiopathies congénitales et cardiopathies acquises.

4 Etude sémiologique de l'insuffisance cardiaque

C'est un état au cours duquel le coeur est incapable d'assurer un débit cardiaque couvrant les besoins tissulaires en oxygène à l'effort et/ou au repos.

Chez le nourrisson et l'enfant, la symptomatologie comprend 4 signes principaux :

- **la tachycardie ou polypnée** qui peut s'accompagner de toux, de cyanose ou de signes de lutte respiratoire.

- **la tachycardie, l'hépatomégalie, la cardiomégalie** (rapport C/T > 0,55°).

L'examen clinique cardiovasculaire (sans oublier la tension artérielle et la palpation du pouls). Les examens complémentaires ou l'échocardiographie sont un apport essentiel permettant en général de retrouver une étiologie dans les trois rubriques suivantes :

- **Troubles du rythme** et particulièrement la tachycardie supraventriculaire

- **Les cardiopathies malformatives.** Les shunts gauche - droit à fort débit ou les obstacles sur la voie gauche (coarctation de l'aorte ou rétrécissement aortique congénital).

- **Les myocardites** d'origine infectieuse ou métabolique.

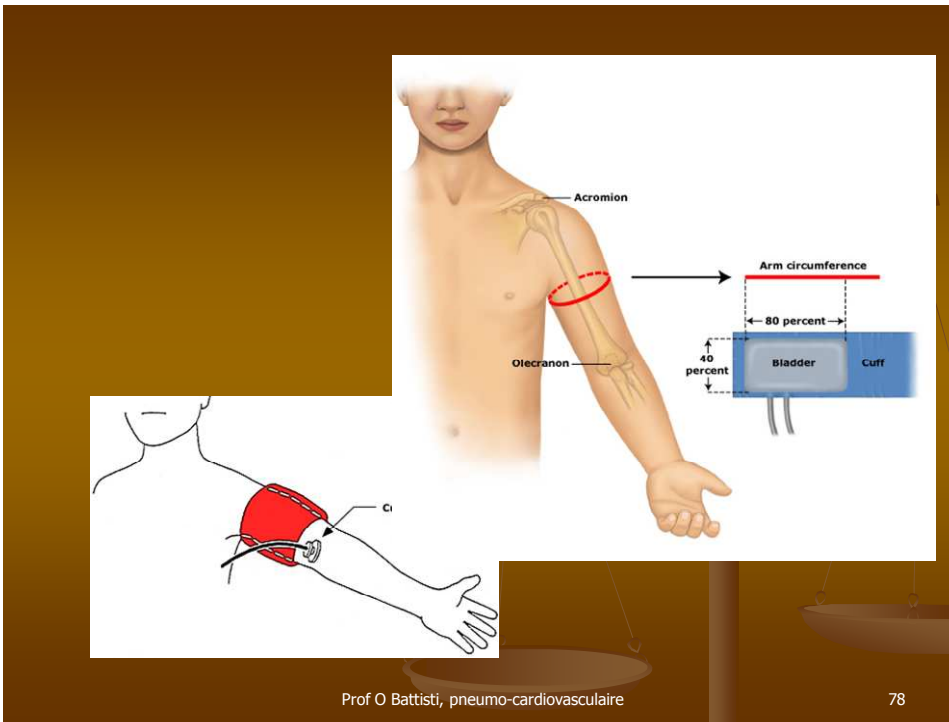
5 Etude sémiologique de l'hypertension artérielle chez l'enfant

L'étude de la tension artérielle chez l'enfant suppose résolu deux préalables :

- disposer d'un matériel adéquat en fonction de la taille de l'enfant,

- disposer des courbes établies pour la tension artérielle en fonction de l'enfant (voir plus loin).

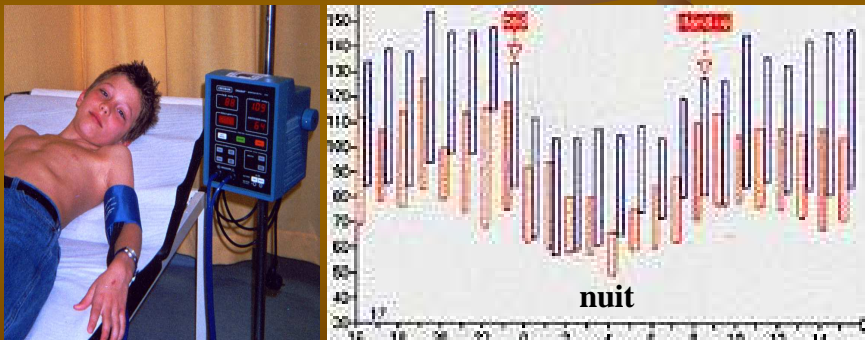
Diagnostic de l'hypertension artérielle en fonction de la taille



Une détermination isolée n'a pas de valeur. Il faut répéter la prise au cours du nyctémère voire même des enregistrements (Holter).

La recherche d'une cause est une préoccupation majeure : palper les pouls périphériques (coarctation aortique), rechercher une cause tumorale abdominale ou lombaire, rechercher une néphropathie (bilan rénal) ou une endocrinopathie. L'H.T.A. essentielle justifie une étude des antécédents familiaux de maladie cardiovasculaire et une surveillance régulière.

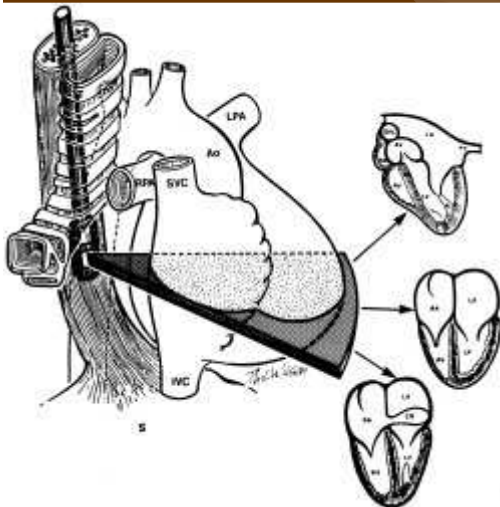
La prise de tension artérielle: au repos, après effort, De manière ponctuelle ou en Holter



Examen clinique d'un enfant susceptible d'être atteint d'une cardiopathie

Mode de révélation

- Echographie prénatale
- Découverte d'un souffle cardiaque
- Décompensation cardiaque
- Cyanose
- Hypertension artérielle
- Syncopes / Palpitations



1 Examen en milieu non spécialisé

La première étape, la moins spectaculaire continue à faire appel "à des moyens aussi simples que l'oeil, la main, l'oreille du clinicien" (J. KACHANER).

1.1 L'interrogatoire fera préciser :

1.1.1 l'histoire de la maladie

1.1.2 les antécédents

- **personnels** : anomalies au cours de la gestation, prématurité, dysmaturité, détresse néonatale, développement dans la première année, antécédents rhumatismaux éventuels.
- **familiaux** : cardiopathies connues des parents ou des collatéraux, morts inexplicables.

1.1.3 Les signes fonctionnels :

- dyspnée d'effort (repos, marche) ou permanente,
- cyanose avec ses circonstances d'apparition (âge, à l'effort, aux cris, permanente) et ses signes d'accompagnement éventuels (hippocratisme digital, accroupissement, céphalées, malaises),
- sueurs abondantes, en particulier lors des tétées chez le nourrisson,
- syncopes.

1.1.4 Le développement intellectuel et l'insertion scolaire

1.2 L'examen général étudiera :

1.2.1 Le développement staturo-pondéral.

1.2.2 La morphologie de l'enfant

qui permet, lorsqu'on découvre certaines associations malformatives, d'orienter le diagnostic :

- canal atrio-ventriculaire dans la trisomie 21,
- anomalies aortiques ou mitrales dans le syndrome de MARFAN,
- rétrécissement aortique ou coarctation dans le syndrome de TURNER,
- rétrécissement aortique supra-valvulaire et faciès d'elfe.

1.2.3 l'existence de signes de mauvaise tolérance :

- dyspnée, cyanose, gros foie.

1.2.4 Les déformations thoraciques éventuelles :

- Certaines sont secondaires à la cardiopathie, en particulier le bombement de la partie supérieure du thorax avec rétraction sous-mammaire (thorax de Davies) se rencontre au cours des shunts G-D importants.
- D'autres, au contraire, sont primitives mais par leur retentissement sur le cœur peuvent égarer vers de faux diagnostics de cardiopathies (dos plat, pectus excavatum...).

1.2.5 L'état des appareils :

- respiratoire ; nerveux et sensoriel ; digestif ; une attention spéciale sera portée à l'état dentaire pour prévenir une endocardite bactérienne.

1.3 L'examen cardio-vasculaire

1.3.1 L'inspection et la palpation précordiales

qui préciseront l'emplacement du choc de la pointe et l'existence éventuelle d'un frémissement.

1.3.2 L'auscultation cardiaque qui précisera :

1.3.2.1 Le rythme cardiaque : rythme régulier ou irrégulier (l'arythmie respiratoire est fréquente chez l'enfant), fréquence lente ou rapide, sachant que la fréquence est fortement augmentée par la fièvre ou l'agitation et ralentie par une apnée. Les valeurs normales de la fréquence cardiaque, au repos sont :

- 1ère semaine : 130 à 140/mn
- à 2 ans : 110 à 120/mn
- à 5 ans : 70 à 100/mn
- après 5 ans : < à 100/mn

1.3.2.2 Les bruits normaux du cœur : l'étude du 2ème bruit est particulièrement importante :

- le dédoublement physiologique augmente à l'inspiration et diminue à l'expiration. Un dédoublement espacé et fixe est pathologique (CIA).
- le deuxième bruit est plus intense en cas d'hypertension artérielle, l'hypertension systémique augmentant la composante aortique et l'hypertension pulmonaire la composante pulmonaire.
- le deuxième bruit pulmonaire, au contraire, diminue ou disparaît dans la sténose orificielle pulmonaire et le deuxième bruit aortique diminue ou disparaît dans la sténose valvulaire aortique.

1.3.2.3 Les souffles dont on précisera :

- le temps, systolique (holo, proto, méso, ou télé-systolique) ou diastolique (holo, proto, méso ou télé-diastolique).
- la topographie : siège d'audibilité maximale et irradiations.
- le siège du souffle, parfois difficile à préciser, chez le nouveau-né, oriente au contraire beaucoup **chez le grand enfant**.

Ainsi à cet âge :

- un souffle systolique du 2è-3è EIC oriente vers une sténose pulmonaire, un souffle infundibulo-pulmonaire, une coarctation de l'aorte ;

- un souffle systolique du 3^e-4^e EIC oriente vers une CIA, une CIV, une cardiomyopathie ;
- un souffle systolique du 4^e-5^e EIC oriente vers une CIV, une insuffisance mitrale ou tricuspidiennne ;
- le timbre ;
- l'intensité qui sera côtée de 1 à 6 :

- 1/6 : souffle qui ne se perçoit qu'en faisant suspendre la respiration.
- 2/6 : souffle d'intensité faible mais facilement entendu,
- 3/6 : souffle d'intensité moyenne, non frémissant
- 4/6 : intensité forte avec frémissement,
- 5/6 : très intense avec frémissement,
- 6/6 : entendu à distance de la paroi thoracique.

Il faut savoir que chez l'enfant on entend très fréquemment des souffles anorganiques, en particulier si l'enfant est anémié ou fébrile.

Les souffles anorganiques appelés souvent innocents, sont fréquents chez l'enfant ; l'apport de l'**échographie** est parfois indispensable pour opérer la distinction entre souffle organique et souffle innocent.

La situation varie suivant la localisation et le temps du souffle :

- **les souffles diastoliques** traduisent toujours une cardiopathie.
- **les souffles continus anorganiques** sont fréquents chez l'enfant :

- d'origine veineuse,
- situé à la base, dans la région sous claviculaire droite ; il est dû à une chute brutale de la colonne de sang jugulaire,
- il est variable : accentué par l'exercice musculaire et la fièvre. Disparaissant par rotation de la tête et par pression des vaisseaux du cou, en décubitus dorsal.
- ces gestes permettent de le distinguer des souffles continus organiques : canal artériel, fistule aorto-pulmonaire.

- **le souffle systolique** :

Les souffles holosystoliques sont toujours organiques. Par contre, les souffles systoliques partiels, ou mésosystoliques peuvent être anorganiques. Le domaine de ce souffle innocent a été bien délimité grâce aux examens complémentaires et est actuellement réduit :

- aux souffles protosystoliques de sujets jeunes avec dos plat,
- au syndrome hyperkinétique,
- aux souffles de débit au cours de certaines affections générales.

1.3.3 la palpation des pouls et la prise de la T.A

1.3.3.1 Les pouls seront systématiquement palpés au niveau des artères humérales, carotides et fémorales. L'absence de tous les pouls se voit au cours d'un bas débit cardiaque (hypoplasie du coeur gauche par exemple). L'absence de pouls fémoraux, avec des pouls huméraux normaux, est caractéristique de la coarctation de l'aorte. Des pouls bondissant se rencontrent dans l'insuffisance aortique ou le canal artériel.

1.3.3.2 La T.A sera prise, chez un enfant couché, avec un matériel adapté : le manomètre sera de préférence un manomètre à mercure. Le brassard devra recouvrir les 2/3 supérieurs du bras : trop large il donne des chiffres bas, trop étroit, il donne des chiffres trop élevés.

Chez le nourrisson, la méthode auscultatoire peut être difficile à réaliser et l'on aura alors recours à la méthode du "flush" qui note le moment de la recoloration du membre rendu exsangue en-dessous du brassard.

La prise par effet Doppler est plus précise (Dynamap*)

Lorsqu'on suspecte une coarctation de l'aorte, il est important de mesurer la T.A. simultanément aux membres supérieurs et inférieurs en utilisant deux brassard montés en série et reliés à un même manomètre.

Les valeurs moyennes de la T.A. sont :

- à 2 ans : 9-5 mm Hg
- à 10 ans : 11-6 mm Hg

2 Les examens complémentaires

2.1 La radiographie thoracique est essentielle.

- Elle doit être de pénétration parfaite, de face stricte en inspiration, complétée au besoin d'incidences de profil ou oblique, d'un examen radioscopique ou d'un transit oesophagien. Elle apprécie :
 - Le volume du coeur, que l'on précisera par la mesure du rapport cardiothoracique, normalement inférieur à 0,55 ; on éliminera une fausse cardiomégalie liée à une déformation thoracique, un cliché pris en expiration.
 - La forme du coeur et du pédicule vasculaire, la silhouette cardiaque normale présente deux autres particularités : visibilité fréquente du bord droit de l'oreillette gauche, avec arc moyen gauche franchement convexe.
 - La vascularisation pulmonaire normale, augmentée ou diminuée. (poumons clairs).
 - Les anomalies parenchymateuses pulmonaires ou pleurales éventuelles,
 - Les anomalies osseuses éventuelles : malformations vertébrocostales fréquentes dans les cardiopathies congénitales, présence d'encoches costales dans la coarctation de l'aorte.

2.2 L'électrocardiogramme

L'électrocardiogramme se modifie de la naissance à l'adolescence avec une morphologie spéciale du tracé pour chaque tranche d'âge de l'enfance.

De nombreux facteurs expliquent les caractères spécifiques de l'E.C.G de l'enfant :

- conditions très spéciales de la circulation foetale et des modifications hémodynamiques à la naissance (voir chapitre pathologie),
- rapport entre poids du coeur et poids du corps, plus élevé que chez l'adulte,
- position anatomique du coeur qui d'horizontale avec dextrorotation chez le nourrisson, part à la verticale avec dextro ou lévoro-rotation chez le jeune enfant.

Aussi convient-il avant d'interpréter un électrocardiogramme chez l'enfant, de bien préciser l'âge de l'enfant voir même le jour et l'heure de la naissance dans les premières semaines de vie.

2.2.1 Pratique de l'E.C.G chez l'enfant

La technique d'enregistrement d'un tracé E.C.G n'offre guère de difficulté chez le grand enfant.

Chez le nourrisson il convient pour avoir un tracé lisible d'obtenir le calme :

- par des artifices tels que biberon, jouets,
- par l'enregistrement sur les genoux de la mère.

Par contre, tout sédatif doit être écarté.

L'emplacement des électrodes doit être fixé avec minutie en utilisant des électrodes petites (diamètre 1,5 cm), électrodes métalliques autocollantes, ou petites électrodes avec pâte à électrodes posée directement sur cette électrode.

La vitesse d'enregistrement est de 2,5 cm/s. L'étalonnage est normal : 1 cm égale 1 mV pour les dérivations standard et unipolaire (D1 D2 D3 - VR VL VF) réduit de moitié 1/2 cm égale 1 mV pour les dérivations thoraciques, compte tenu d'une amplitude importante de QRS (V4R, V3R, VE, V1 V2 V3 V4 V5 V6). Cet étalonnage figure en tête du tracé.

2.2.2 L'électrocardiogramme normal de l'enfant

Les chiffres normaux varient d'un enfant à l'autre, varient avec l'âge chez le même enfant. Il est cependant des valeurs maximales à ne pas dépasser.

2.2.2.1 Le rythme cardiaque

- La fréquence cardiaque, de 100 à 120 à la naissance, s'accélère à 140-160 chez le nourrisson, revenant chez le petit enfant à 100-110.

A noter, cependant la possibilité de tachycardie sinusale à 150-180 chez le nouveau né, tachycardie non pathologique par sa seule présence.

La bradychardie sinusale est rare. Le rythme descend rarement au dessous de 60 avant 12 ans, de 90 avant 2 ans.

- Une arythmie sinusale respiratoire est très fréquente chez l'enfant à partir de 3 ans.
- De même, les extra-systoles sont assez fréquentes chez l'enfant. Dans la grande majorité des cas, ces extra-systoles n'ont aucune valeur pathologique et ne nécessitent aucun traitement (voir pathologie).

2.2.2.2 Auriculogramme

Normalement, les ondes P sont positives en D1 D2, négatives ou diphasiques en D3. Les variations axiales de P sont faibles. Aussi, une onde P négative en D1, positive en D2 D3 VF, indique l'existence d'une inversion

atriale (dextrocardie de règle). Toujours cependant, vérifier la position correcte des électrodes devant une onde P1 négative.

L'amplitude de P a également une importance : cette amplitude doit être inférieure à 3 mm en D2. Sa durée ne doit pas excéder 0,08 secondes.

2.2.2.3 L'intervalle P2 ou PR, calculé en D2, se modifie avec l'âge

	<i>Valeur minimale</i>	<i>Valeur maximale</i>
0 à 6 mois	0,08 seconde	0,14 seconde
6 mois à 12 ans	0,10 seconde	0,16 seconde
12 à 16 ans	0,11 seconde	0,18 seconde

Cet intervalle varie avec la fréquence cardiaque :

- rythme > 140/mn : PR < 0,14 seconde
- rythme > 100/m : PR < 0,16 seconde
- rythme > 80/mn : PR < 0,18 seconde

2.2.2.4 Le ventriculogramme

- *Dépolarisation ventriculaire* :

Les complexes ventriculaires sont :

- positifs en D1 D2 VL et VF
- négatifs en VR
- variables en D3

En précordiales :

- aspect RS en V1 V2
- qRS en V4 V5 V6
- aspect de transition RS en V3

Bien vérifier la position des électrodes précordiales.

- *Repolarisation ventriculaire* :

- ondes T positives en D1 D2 VL VF : précordiales gauches
- ondes T négatives en VR et V1, V2 : précordiales droites
- ondes T variables en D3

Il convient de noter :

a) la fréquence d'image RSr' en précordiales D durant les premières semaines de la vie, la fréquence des crochets de QRS en V1,

b) la possibilité, non pathologique de décalage du segment ST en-dessus ou en-dessous de la ligne isoélectrique dont l'amplitude ne dépasse pas 2 mn, décalage surtout fréquent au cours de la première semaine de la vie.

c) la fréquence des ondes T isoélectriques dans l'ensemble du plan frontal durant les premières semaines de la vie. Aussi faut-il bien connaître avant d'affirmer une surcharge ventriculaire droite ou gauche, les critères de ces surcharges (voir tableau et pathologie).

2.2.3 L'intérêt de l'E.C.G

Si l'E.C.G n'est plus l'examen paraclinique principal dans les affections cardiaques de l'enfant, il n'en reste pas moins qu'il :

- demeure irremplaçable pour l'étude des troubles du rythme que ce soit :

- les tachycardies supraventriculaires (auriculaire ou jonctionnelles),
- les tachycardies ventriculaires,
- les bradycardies par défaillance de l'activité sinusale ou par bloc auriculo-ventriculaire (voir pathologie).

- demeure irremplaçable également pour la surveillance d'un traitement digitalique.
- donne les signes majeurs des troubles de position cardiaque,
- qu'il est très utile dans les anomalies dysmétaboliques : hyper ou hypokaliémie, (voir pathologie).
- qu'il peut être très évocateur d'un diagnostic précis de cardiopathie congénitale (atrésie tricuspидienne), ou du moins qu'il peut donner une orientation diagnostique dans de nombreuses cardiopathies congénitales ou acquises (voir pathologie).

Electrocardiogramme pathologique

	HVD	HVG
Nouveau-né < 1 mois	QR en V1 RV1 > 28 mn SV6 > 11 mn TV1 positif au delà de 4 jours	AQRS < + 30 RV6 > 16 mn SV1 > 21 mn qV6 > 3 mn
Nourrisson 1 - 18 mois	AQRS > 110 TV1 positif qR en V1 RV1 > 20 mn	AQRS < + 30 qV6 > 4 mn RV6 > 20 mn
Enfant > 18 mois	AQRS > + 100° qR en V1 Troubles de repolarisation en V1 TV1 positif RV1 > 15 mn	ASRS < 0° qV6 > 3 mn RV6 > 25 mn Troubles de repolarisation en D1 VL V5 V6

2.3 Echographie - Doppler

Les explorations par ultra-sons ont complètement modifié l'exercice de la cardio pédiatrie par leur caractère anodin et répétable à merci, leur réalisation possible au lit du malade ou à la couveuse et leur précision diagnostique.

- l'**échographie bidimensionnelle** permet de réaliser des coupes du coeur dans différentes incidences (longitudinales ou transverses par voie parasternale ou sous costale, 4 cavités par voie apicale...) et d'étudier précisément l'architecture cardiaque. Les images en temps réel peuvent être enregistrées sur magnétoscope et peuvent être fixées sur papier.
- l'**échographie unidimensionnelle dite TM** (temps mouvement), permet de mesurer les cavités et vaisseaux, de calculer des indices de contractilité ventriculaire et d'analyser les mouvements des valves auriculo-ventriculaires et sigmoïdes.
- le **doppler** pulsé ou continu, étudie les flux transvalvulaires normaux ou anormaux, les flux des shunts (doppler couleur ++). Des débits et des gradients transvalvulaires peuvent être calculés et les fuites valvulaires sont quantifiées.
- l'**écho-doppler** permet aussi de :
 - déclarer normal un coeur suspect de cardiopathie,
 - diagnostiquer une cardiopathie congénitale et partant, d'élaborer l'attitude à avoir :
 - soit en rester là s'il n'y a pas de sanction thérapeutique possible (hypoplasie du coeur gauche), ou nécessaire (petite CIV, petite CIA, sténose pulmonaire ou aortique peu sévère).
 - soit porter une indication chirurgicale parfois sans avoir recours au cathétérisme.
 - soit porter une indication de cathétérisme cardiaque et choisir son moment si des renseignements complémentaires sont indispensables.

2.4 Cathétérisme cardiaque

Les indications sont maintenant guidées par l'échographie dont il s'avère parfois le complément indispensable avant un geste chirurgical : prise des pressions, mesure des oxymétries pour préciser les

conditions hémodynamiques, cinéangiographie de préférence filmée en biplan (2 incidences simultanées) pour préciser les conditions anatomiques. Le cathétérisme droit par voie veineuse (ponction de la veine fémorale) permet souvent chez le nouveau-né et le nourrisson d'explorer les cavités gauches quand le foramen ovale est perméable. Le cathétérisme gauche par voie rétrograde (ponction de l'artère fémorale) comporte un risque artériel non négligeable chez le tout petit. Ces examens nécessitent une prémédication, voire une anesthésie générale.

2.5 Autres examens complémentaires

- **L'angiographie numérisée** par voie veineuse périphérique (ou centrale) permet une bonne visualisation des vaisseaux (crosse de l'aorte, artères pulmonaires) avec de faibles quantités de produit de contraste.
- **La résonance magnétique nucléaire** donne également de bonnes images du pédicule artériel et parfois aussi de l'architecture intra-cardiaque, sans irradiation, mais elle nécessite une bonne prémédication car l'enfant ne doit pas bouger.
- **Les techniques isotopiques** sont peu utilisées chez l'enfant. La scintigraphie myocardique au Thallium peut être utile pour le diagnostic et la localisation des infarctus du myocarde (anomalie de naissance des coronaires, syndrome de Kawasaki).
- **L'exploration électrophysiologique** de potentiels électriques par voie endocavitaire ou œsophagienne permet d'étudier les troubles du rythme et de conduction et parfois de réduire un trouble du rythme (flutter auriculaire par exemple).
- **L'enregistrement continu sur 24H de l'ECG** par méthode de Holter (la bande magnétique étant lue de façon automatique par un lecteur) permet d'étudier également les troubles du rythme de façon non invasive.

Approach to the child with palpitations

INTRODUCTION — Palpitations describe perception of the heartbeat that is often concerning to the patient. In adults, palpitations frequently herald serious underlying cardiac events [1] . However, palpitations in children typically arise from physiologic mechanisms, such as fever, exercise, anxiety, or anemia, rather than true life-threatening causes (eg, cardiac arrhythmia). In addition, children with serious arrhythmias may report no palpitations. This topic will review the differential diagnosis and approach to the child with palpitations.

The differential diagnosis of tachycardia in children who do not have palpitations is discussed elsewhere. (See "[Approach to the child with tachycardia](#)").

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS — The differential diagnosis of palpitations encompasses rare etiologies that are life-threatening and common causes ([show algorithm 1](#) and [show table 1](#)).

Life-threatening causes — Children with a serious underlying cause for their palpitations often have a history of syncope, congenital heart disease, or cardiac surgery ([show table 1](#)) [2-6] .

- Arrhythmias may be broadly classified as fast or slow. The child with tachyarrhythmia and shock should be triaged and managed per the American Heart Association (AHA) guidelines for assessment of cardiopulmonary instability espoused in the Pediatric Advanced Life Support (PALS) course [7] . (See "[Approach to the child with tachycardia](#)").

A key component of this assessment requires categorization of the QRS complex from the cardiorespiratory (CR) monitor or 12-lead ECG as narrow or wide ([show algorithm 2](#)) [2] . A 12-lead ECG before and after intervention is preferable if patient status allows.

Supraventricular tachycardia (SVT) is the most common non-sinus tachyarrhythmia of childhood and often presents with palpitations in children over 1 year of age [2,8] . Most infants with SVT are asymptomatic although feeding problems, pallor, or dyspnea, especially with feeding, may occur [8] . Ventricular tachycardia is rare in children with structurally normal hearts. (See "[Management of supraventricular tachycardia in children](#)", see "[Management and evaluation of wide QRS complex tachycardia in children](#)", and see "[Sustained monomorphic ventricular tachycardia: Diagnosis and evaluation](#)").

Symptomatic sinus bradycardia in children often arises from respiratory failure with hypoxemia. Sick sinus syndrome, Mobitz type II atrioventricular blockage, and complete atrioventricular dissociation are usually seen in children with structural heart disease. (See "[Bradycardia in children](#)").

- Myocarditis is most commonly viral in origin, with Coxsackie virus B and other enteroviruses accounting for most cases. Clinical findings of myocarditis include tachycardia out of proportion to fever, poor perfusion, and signs of heart failure. Patients with myocarditis may develop a variety of tachy- and bradyarrhythmias. Children with myocarditis may rapidly develop cardiogenic shock [9] . (See "[Myocarditis in children](#)").
- Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) manifests as a hypertrophied, nondilated left ventricle and septum. Patients with HCM may present with palpitations or syncope during strenuous exercise. The subset of HCM patients who present with syncope are at significant risk for sudden death [10] . (See "[Causes of syncope in children and adolescents](#)" and see "[Clinical manifestations of hypertrophic cardiomyopathy](#)").
- Toxin exposures have the potential to cause life-threatening tachy- and bradyarrhythmias. The specific arrhythmia depends on the characteristics of the toxic agent ([show table 2](#)).
- Pheochromocytoma and paragangliomas are rare neoplasms in children. Tumors that arise from the adrenal medulla are termed pheochromocytomas, and those with extraadrenal origins are called paragangliomas. The classic triad of symptoms in these disorders consists of episodic headache, sweating, and tachycardia, usually accompanied by hypertension. Malignant hypertension can occur, with its associated complications (eg, increased intracranial pressure, encephalopathy). (See "[Pheochromocytoma in children](#)" and see "[Hypertensive emergencies: Malignant hypertension and hypertensive encephalopathy](#)").

Common causes — See table 1 for a differential diagnosis of palpitations ([show table 1](#)).

- Increased metabolic rate accompanies fever and anemia. The resulting hyperdynamic cardiac activity may cause palpitations.
- Palpitations may also follow the catecholamine release associated with exercise, emotional arousal, and psychiatric distress (eg, anxiety, panic attack) [11] .
- Hyperventilation, breathing in excess of physiologic requirement to maintain oxygenation and ventilation, may occur without obvious underlying etiology in adolescents [12-15] . Patients with hyperventilation often have associated symptoms of dyspnea, chest tightness, chest pain, paresthesias, and palpitations (often described as a "racing" heart) [14] . Frequently they attribute their symptoms to a life-threatening problem and appear very anxious. In addition, children with hyperventilation may have a past medical history of asthma [13] .

While clinical findings reveal no serious cardiac or pulmonary abnormalities, patients with severe hyperventilation may display a positive Chvostek or Trousseau sign, laryngospasm, or spontaneous carpopedal spasm [12,15] . Ancillary studies (eg, venous or arterial blood gas and electrolytes) typically show respiratory alkalosis. Rarely, T wave changes, including ST segment depression, T wave flattening, and T wave inversion may appear on ECG during the hyperventilation episode [15] .

Once serious etiologies, such as status asthmaticus, metabolic acidosis pain, central nervous system disorders, and drug intoxication are excluded, treatment consists of reassurance [14,15] . Additional measures may be necessary:

- Placement of a partial rebreather oxygen mask with oxygen flow set below 5 liters per minute allows the patient to rebreathe carbon dioxide without causing hypoxia and may assist in terminating the hyperventilation.

- Benzodiazepine administration in the form of oral [diazepam](#) or [lorazepam](#) may be necessary to end the acute episode [15] .

Patients with hyperventilation need close followup and counseling. As many as 40 percent of patients with hyperventilation will have repeated episodes into adulthood [15] .

- Drug induced palpitations, as opposed to toxic exposures ([show table 2](#)), involve medications and substances with sympathomimetic or anticholinergic properties that increase heart rate and cardiac contractility with routine dosing [16-19] . Implicated agents include [albuterol](#), [caffeine](#), tobacco, cough and cold preparations, dietary supplements that contain ephedra, herbal medications, energy drinks, and [isotretinoin](#).
- Postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS) is defined as a form of orthostatic intolerance characterized by an excessive increase in heart rate (>30 bpm over baseline or to >120 bpm in adults) that occurs on standing without arterial hypotension. POTS is a common disorder among teenage girls that manifests as palpitations, anxiety, dizziness, and tremulousness. (See "[Postural tachycardia syndrome](#)").
- Premature atrial contractions (PACs), the most common sinus arrhythmia of childhood, result from premature depolarization of an atrial focus. Patients often describe that they feel like their heart "stops" or "flip-flops." PACs are benign [3] .
- Premature ventricular contractions (PVCs) result from premature depolarization of a ventricular focus or reentry. Once structural heart disease and ventricular dysfunction are excluded by ancillary testing, PVCs can be considered benign [3] .

Other causes — See table 1 for a differential diagnosis of palpitations ([show table 1](#)).

- Hyperthyroidism frequently presents with palpitations in children. Goiter, diaphoresis, weight loss, heat intolerance, tachycardia, and widened pulse pressure comprise common additional findings [20] .
- Acute rheumatic fever (ARF) is a delayed, nonsuppurative sequela of a pharyngeal infection with the group A streptococcus. Fever and pancarditis are clinical manifestations of this disease that can cause tachycardia. Other findings include arthralgia, arthritis, erythema marginatum, subcutaneous nodules, and chorea.

Testing for recent streptococcal infection is essential to establish the diagnosis. (See "Clinical manifestations and diagnosis of acute rheumatic fever").

- Mitral valve prolapse is associated with a wide variety of clinical features. Palpitations are a common presenting complaint in MVP. The evaluation of patients with symptomatic palpitations is similar to that in patients without MVP. Palpitations are often associated with ventricular premature beats, but supraventricular arrhythmias can also occur. (See "Arrhythmic complications of mitral valve prolapse" and see "Mitral valve prolapse syndrome").

HISTORY — A careful history helps to identify patients at higher risk for a life-threatening cause for their palpitations.

- Palpitation description - Palpitations caused by true tachyarrhythmias often start and stop abruptly (like turning a light switch on and off). Children may feel like there is a butterfly in their chest or like their heart is beating so fast that it will come out of the chest. These palpitations generally are of short duration (seconds to minutes).

Palpitations due to cardiac hyperdynamic states are often described as a rushing or pounding in the ears, particularly when the patient is supine. Exercise, fever, anemia, pharmaceuticals, nutraceuticals, caffeine drinks, and emotional arousal may produce this sensation of increased ventricular stroke volume that often lasts minutes to hours.

Children with premature atrial or ventricular contractions may note the increased stroke volume of the compensatory heart beat as a "flip-flop" or say that their heart "stops". A similar sensation may be produced in patients with bradycardia and high grade (Type II or Type III) atrioventricular block due to escape beats.

Palpitations associated with diaphoresis, headache, flushing and hypertensions suggest pheochromocytoma.

Palpitations associated with heat intolerance and diaphoresis suggest hyperthyroidism.

- Congenital heart disease, repaired or unrepaired - Palpitations in this setting have a high likelihood of cardiac arrhythmia as an underlying cause [21].
- Syncope - A history of palpitations with syncope, especially in association with exercise, raises concern for a primary cardiac etiology such as cardiac arrhythmia, hypertrophic cardiomyopathy, or myocardial ischemia (usually related to congenital anomaly of the coronary artery).

In children with intermittent tachyarrhythmias (eg, prolonged QT syndrome or Wolff Parkinson White syndrome), palpitations with abrupt syncope may be described. Triggers for these events involve intrinsic catecholamine stimulation such as exercise, sudden exposure to cold water (diving), or sudden surprise. Unlike vasovagal syncope, patients usually fall without protecting themselves from injury. Unlike seizures, patients usually recover full mental status without a postictal phase as long as the arrhythmia is of short duration.

- Illness/fever - A history of viral illness or fever in conjunction with respiratory distress or myocardial dysfunction suggests myocarditis, especially if tachycardia is out of proportion to the degree of fever or is present after defervescence. (See "Myocarditis in children").

A history of a recent streptococcal infection in the febrile patient with tachycardia raises clinical suspicion for acute rheumatic fever. If signs of carditis, such as a new murmur of mitral valve regurgitation or pericardial rub are present, then the patient meets Jones criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever. (See "Clinical manifestations and diagnosis of acute rheumatic fever").

- Family history — Family history of sudden cardiac death or deafness raises clinical suspicion for genetic disorders such as long QT syndrome and hypertrophic cardiomyopathy that may cause sudden onset of ventricular tachycardia with palpitations and syncope.

PHYSICAL EXAM — Ill-appearing patients with palpitations need rapid assessment for hypoxemia, hypoglycemia, and hemodynamic instability. Clinicians should emergently treat the patient with cardiovascular collapse per American Heart Association guidelines for cardiopulmonary resuscitation ([show algorithm 1](#) and [show algorithm 2](#) and [show algorithm 3](#)) [7] . (See "[Bradycardia in children](#)" and see "[Approach to the child with tachycardia](#)").

Vital signs — Tachycardia or bradycardia are important findings in children with palpitations that suggest an underlying arrhythmia:

- Tachycardia is defined as the presence of a heart rate value greater than expected for age. In addition to the values published for specific age groups [22] , clinicians may use the basic guideline of >160 BPM for infants, >140 BPM for children, and >100 BPM for adolescents and adults to define tachycardia.
- Conversely, bradycardia means a heart rate measurement that is less than expected for age or <90 BPM for infants, <70 BPM for children, and <60 BPM for adolescents and adults [22] .

An orthostatic increase in heart rate >30 BPM over baseline without hypotension defines postural orthostatic tachycardia.

An elevated blood pressure for age may be seen in patients with anxiety, panic attacks, hyperventilation, or pheochromocytoma.

Hypertension with a widened pulse pressure suggests hyperthyroidism.

Fever should prompt evaluation for other findings consistent with myocarditis or acute rheumatic fever.

Cardiovascular findings — Most stable patients with palpitations have a normal cardiac examination.

- Patients with fever or anemia may demonstrate short systolic flow murmurs of medium to high pitch.
- Patients with mitral valve prolapse may display a midsystolic click or multiple clicks followed by a midsystolic to late systolic murmur at the apex of the left ventricle over the mitral area [show heart sound 1](#) [show heart sound 2](#). These findings may be transient depending in part upon loading conditions, such as squatting that increase blood flow to the heart ([show table 3](#)). (See "[Auscultation of cardiac murmurs](#)" and see "[Physiologic and pharmacologic maneuvers in the differential diagnosis of heart murmurs and sounds](#)").
- The pancarditis of acute rheumatic fever may manifest as a pericardial rub or the murmur of mitral regurgitation. (See "[Auscultation of cardiac murmurs](#)").
- Myocarditis may be evident based on the presence of a gallop or murmur of mitral or tricuspid insufficiency in association with other signs of congestive heart failure. (See "[Myocarditis in children](#)").
- Patients with congenital heart disease may have a variety of cardiac findings, depending on the physiologic status of their cardiac lesion, including cyanosis, pathologic murmurs, and evidence of cardiac failure.

Noncardiovascular findings — Other important findings in patients with palpitations include:

- Conjunctival pallor that suggests anemia.
- Exophthalmos with or without goiter that indicates hyperthyroidism.
- Hyperventilation that consists of markedly rapid breathing or deep breathing, often accompanied by sighing, without an obvious etiology.
- Tachypnea with rales that implies left sided congestive heart failure and pulmonary edema seen in patients with myocarditis or congenital heart disease.

- Hepatomegaly and jugular venous distension that suggests right sided heart failure in patients with myocarditis or congenital heart disease.
- Diaphoresis with flushing that is found in patients with pheochromocytoma.
- High levels of emotional distress without life-threatening findings seen in patients with anxiety, panic attack, or hyperventilation.

ANCILLARY STUDIES — In the acutely symptomatic patient with palpitations, monitoring and assessment of the cardiac rhythm is vital.

Standard bedside cardiac monitors often do not provide satisfactory rhythm tracings to allow detailed decision making. Thus, a standard 12-lead ECG and rhythm strip should be obtained upon presentation and concurrent with any attempts at cardioversion or defibrillation to guide therapy and to provide valuable data should the patient require pediatric cardiology consultation [23] .

Even in the asymptomatic patient, continuous monitoring and a standard ECG is often helpful since an ECG is essential in the diagnosis of Wolff Parkinson White and long QT syndromes and may be helpful in the diagnosis of premature atrial and ventricular beats.

Readily available hemoglobin or hematocrit measurement can confirm clinical suspicion of anemia.

Clinical findings suggestive of hyperthyroidism can be confirmed by serum thyroid testing. Serum levels of thyroxine (T4) and triiodothyronine (T3) are elevated, and TSH secretion is suppressed in hyperthyroidism. (See "Clinical manifestations and diagnosis of hyperthyroidism in children and adolescents").

If the patient presents with an acute tachyarrhythmia, the clinician should obtain an echocardiogram to evaluate myocardial function, as well as to evaluate for underlying structural heart disease soon after normal sinus rhythm is established, preferably within a few days. In the hemodynamically unstable patient, this study should be performed on an emergent basis as the information will impact therapeutic decision making.

Cardiac troponin levels (troponin-I and -T) may be elevated in myocarditis. However, myocardial enzymes (creatinine kinase [CK], MB isoenzyme of CK [CK-MB]) levels are generally not helpful as they are rarely abnormal [9] . Serum PCR identification of a viral infection, or viral isolation from other body sites, such as the oropharynx or gastrointestinal tract, can support the diagnosis.

Pharyngeal Group A Streptococcus culture, Antistreptolysin O (ASO), anti-deoxyribonuclease B (anti-DNase B), and antihyaluronidase titers are essential for documenting antecedent streptococcal infection as part of the diagnosis of rheumatic fever [24] .

Twenty-four hour ambulatory ECG (Holter) monitors, longer term event and implantable loop recorders are helpful for sporadic events [25,26] , but prescription of these should be limited to a pediatric cardiologist.

ALGORITHMIC APPROACH — Ill-appearing patients require rapid assessment of airway, breathing, and circulation (show algorithm 1). The evaluation should focus on identifying and treating hypoxia, hypoglycemia, shock, and arrhythmia (show algorithm 2 and show algorithm 3). (See "Approach to the child with tachycardia").

Children with a history of palpitations, but who are not acutely symptomatic, should be placed on continuous cardiac monitoring and undergo a 12-lead ECG.

Patients with a history of syncope, congenital heart disease, or cardiac surgery are at higher risk of having a cardiac arrhythmia as the cause of their palpitations [21] . These children warrant involvement of a pediatric cardiologist early in their evaluation so that an echocardiogram looking for cardiac structural abnormality and advanced testing for cardiac rhythm disturbance occur.

Poisoned patients with palpitations are also at high risk for cardiac arrhythmia. Drugs associated with rhythm disturbance following overdose are listed in the table (show table 2).

Additional findings help distinguish among the life-threatening causes of palpitations:

- The diagnosis of Wolff-Parkinson-White syndrome is made if ventricular preexcitation (delta wave) and a short PR interval are present on 12-lead ECG [2] . (See "[Electrocardiographic features of the Wolff-Parkinson-White pattern](#)").
- A prolonged corrected QT interval (QTc) identifies the presence of long QT syndrome [22,27,28] . (See "[Diagnosis of congenital long QT syndrome](#)" and see "[Acquired long QT syndrome](#)").
- Sinus bradycardia with SA block or SA arrest identifies sick sinus syndrome. Children with pacemaker malfunction often have bradyarrhythmia. Causes include poor capture, battery failure, and lead misplacement. (See "[Bradycardia in children](#)" and see "[Pacing system malfunction: Evaluation and management](#)").
- Fever with congestive heart failure is found in children with myocarditis. (See "[Myocarditis in children](#)").
- The ECG may also document premature extrasystoles. If the history is convincing for periodic episodes of palpitations, but the initial workup is unrevealing, clinicians should refer the patient to a pediatric cardiologist for further evaluation and testing. Potential methods that a cardiologist will use to identify the cardiac rhythm during the palpitation episode include 24 hour ambulatory ECG (Holter) monitors, longer term event recorders, and implantable loop recorders [25,26] .
- Children with palpitations, headache, diaphoresis, and hypertension should undergo evaluation for pheochromocytoma. (See "[Pheochromocytoma in children](#)").

Well-appearing patients with a single episode of palpitations typically have a benign cause, such as fever, anemia, ingestion of medications and substances with sympathomimetic or anticholinergic effects, postural tachycardia syndrome, or hyperventilation ([show algorithm 1](#)).

Some patients with significant psychiatric distress due to anxiety, panic attack, or other mental illness may also present with palpitations. These patients warrant appropriate workup for potential organic causes, such as hyperthyroidism, and further mental health assessment and support.

SUMMARY AND RECOMMENDATIONS — The approach to the evaluation of palpitations is summarized in the algorithm ([show algorithm 1](#)). Assessment for ill appearance and the determination of rhythm are early decision points in the evaluation of children with palpitations. Ill-appearing patients with tachycardia or shock require immediate resuscitation ([show algorithm 2](#) and [show algorithm 3](#)). Children with syncope or congenital heart disease are more likely to have a life-threatening dysrhythmia. The table summarizes the causes of palpitations, highlighting the most common and the most life threatening causes ([show table 1](#)). (See "[Approach to the child with tachycardia](#)").

Causes of palpitations in children

Life threatening cardiac conditions

Arrhythmia

Wolff Parkinson White syndrome

Prolonged QT syndrome

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM)

Myocarditis

Sick sinus syndrome

Pacemaker malfunction

Cardiac structural abnormalities (eg, congenital heart disease, intracardiac tumors)

Life threatening non-cardiac conditions

Hypoglycemia

Toxic exposure

Pheochromocytoma

Common conditions

Premature atrial contractions

Premature ventricular contractions

Fever

Anemia

Exercise

Emotional arousal

Anxiety, panic attack

Hyperventilation syndrome

Drug-induced (caffeine, herbal medications, dietary supplements, albuterol, isotretinoin)

Postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS)

Other conditions

Acute rheumatic fever with valvular disease

Hyperthyroidism

Mitral valve prolapse

Drug-induced electrocardiographic abnormalities

Bradycardia /AV blockade	Supraventricular tachycardia	Ventricular tachycardia	QRS and QT interval prolongation
Beta blockers	Sympathomimetics	Sympathomimetics	Antidepressants
Calcium channel blockers	Amphetamines	Cocaine	Tricyclics
Cardiac glycosides	Cocaine	Amphetamines	Maprotiline
Digoxin	Theophylline	Theophylline	Antipsychotics
Digitoxin	Caffeine	Antidepressants	Phenothiazines
Red squill	Methylphenidate	TCA's	Antihistamines
Digitalis lanata	Ephedrine	Antipsychotics	Diphenhydramine
Digitalis purpurea	Pseudoephedrine	Phenothiazines	Astemizole
Bufotenin	Albuterol	Chlorinated hydrocarbons	Terfenadine
Oleander	Dobutamine	Chloral hydrate	Antiarrhythmics
Alpha-adrenergic agonists	Epinephrine	Solvents	Quinidine
Phenylpropanolamine	Dopamine	Fluoride	Disopyramide
Clonidine	Anticholinergics	Cardiac glycosides	Procainamide
Imidazolines	Antihistamines	Potassium	Propafenone
Lithium	TCA's		Flecainide, encainide
Cholinergics	Phenothiazines		Amiodarone
Organophosphates	Clozapine		Calcium channel blockers (rare)
Carbamates	Atropine		Beta blockers (rare)
Opioids	Scopolamine		Propoxyphene
Sedative-hypnotics	Thyroid hormone		Organophosphate insecticides
Magnesium	Cellular asphyxiants		Antimicrobials
	Carbon monoxide		Amantadine
	Drug withdrawal states		Chloroquine
			Erythromycin
			Pentamidine
			Quinine
			Arsenic
			Thallium
			Fluoride
			Citrate
			Lithium

Alterations in S1-click interval and the character of the late systolic murmur during physiologic and pharmacologic maneuvers in mitral valve prolapse

Maneuvers	S1-click interval	Onset of late systolic murmur in relation to S1	Duration of late systolic murmur in relation to total duration of systole
Supine position	Increased	Late	Shorter
Standing position	Decreased	Early	Longer
Squatting*	Increased	Late	Shorter
Valsalva (phase 2)	Decreased	Early	Longer
Hand grip	Increased	Late	Shorter
Postectopic beat	Usually decreased	Usually late	Usually longer
Amyl nitrite	Decreased	Early	Longer
Phenylephrine	Increased	Late	Shorter

Approach to the child with tachycardia

INTRODUCTION — Tachycardia is common in the pediatric age group, and the etiology is often benign. A parent or other observer may describe tachycardia based on observation of the child's neck veins, palpation of the pulse, or sensation of the heart beating rapidly while holding the child. All complaints of tachycardia require rapid assessment of patient status and cardiac rhythm. In most instances, life-threatening tachycardia can be rapidly detected and treated. This topic will review the differential diagnosis and approach to the child who presents with tachycardia.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS — .

Life-threatening cardiac conditions — Most life-threatening cardiac conditions in children that present as tachycardia are supraventricular tachycardias. However, any type of arrhythmia may occur depending on specific patient predisposition [1] .

- Supraventricular tachycardia (SVT) - The most common symptomatic dysrhythmia of childhood, SVT may present with palpitations, chest pain, or shortness of breath in children, or with lethargy, feeding difficulties, or irritability in infants. In many instances, a parent or healthcare provider notes a rapid heart rate during routine care. In newborns and infants with SVT, the heart rate is typically >220 beats per minute (BPM), while in older children the heart rate is >180 BPM [2] .

SVT in children is most often caused by an accessory atrioventricular pathway. Children may exhibit a range of clinical findings, from no symptoms to cardiogenic shock, depending on the duration of SVT.

The term Wolff-Parkinson-White syndrome (WPW) is applied when there is a shortened PR interval and ventricular pre-excitation on the resting electrocardiogram (ECG) due to the accessory pathway. SVT may also be associated with drug exposure, especially sympathomimetics contained in high caffeine drinks, cough/cold medications, and dietary supplements, or congenital heart disease (eg, Epstein anomaly, repaired dextrotransposition of the great arteries, single ventricle lesions after Fontan operation). (See "Supraventricular tachycardia in children: AV reentrant tachycardia (including WPW) and AV nodal reentrant tachycardia").

- Ventricular tachycardia (VT) - This arrhythmia is uncommon in the pediatric population. VT may result from electrolyte abnormalities (hyperkalemia, hypocalcemia, and hypomagnesemia), congenital heart disorders, myocarditis, myocardial ischemia caused by congenital abnormality of the coronary arteries, or drug toxicity. In addition, patients who have undergone cardiac surgery (eg, ventriculotomy for repair of tetralogy of Fallot) are at risk for these dysrhythmias due to postoperative ventricular scarring [3] . (See "Sustained monomorphic ventricular tachycardia: Diagnosis and evaluation").
- Torsades de pointes - Torsades de pointes, or polymorphous ventricular tachycardia, is the hallmark dysrhythmia associated with long QT syndrome (LQTS). LQTS may be hereditary (Jervell-Lange-Nielsen syndrome or Romano-Ward syndrome) or acquired [4] . Acquired Torsades de pointes may follow hypokalemia, hypocalcemia, hypomagnesemia, and ingestion of drugs with sodium channel or inwardly rectifying potassium channel blocking properties, such as cyclic antidepressants and certain antiarrhythmic medications (show table 2). Torsades de pointes has the potential to rapidly deteriorate into ventricular

fibrillation and sudden death [5] . (See "[Clinical features of congenital long QT syndrome](#)" and see "[Acquired Long QT syndrome](#)").

- Atrial flutter - Atrial flutter is caused by an intraatrial reentry circuit. Most children with atrial flutter have an underlying heart abnormality, such as repaired or palliated congenital heart disease, and there is a significant risk of sudden death if this dysrhythmia cannot be medically or surgically controlled [6] .
- Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) - HCM manifests as a hypertrophied, nondilated left ventricle and septum. Patients with HCM may present with palpitations, syncope, or cardiac arrest during strenuous exercise. The subset of HCM patients who present with syncope are at significant risk for sudden death [7] . (See "[Causes of syncope in children and adolescents](#)" and see "[Clinical manifestations of hypertrophic cardiomyopathy](#)").
- Myocarditis - This inflammation of the myocardium is most commonly viral in origin, with Coxsackie virus B and other enteroviruses accounting for most cases. Clinical findings of myocarditis include tachycardia out of proportion to fever or at rest, poor perfusion, and signs of heart failure. Patients with myocarditis may progress rapidly to cardiogenic shock [8] . (See "[Myocarditis in children](#)").
- Pericardial effusion with cardiac tamponade - This condition may occur in patients with infectious pericarditis, blunt chest trauma, or as a component of post-pericardiotomy syndrome in patients with fever and large pericardial effusion following recent heart surgery. Sinus tachycardia is seen in almost all patients, allowing for at least partial maintenance of cardiac output. (See "[Diagnosis and treatment of pericardial effusion](#)").

Life-threatening noncardiac conditions — ([show table 1](#))

- Substrate deficiency - Oxygen and glucose are key physiologic substrates. Both hypoxemia and hypoglycemia are important causes of sinus tachycardia and are life-threatening if not immediately recognized and treated.
- Hypovolemic shock - Inadequate perfusion of tissues caused by hemorrhage or extravascular fluid loss results in sinus tachycardia with vasoconstriction and a narrowed pulse pressure. (See "[Hypovolemic shock in children: Initial evaluation and management](#)").
- Electrolyte imbalance - Hyperkalemia and hypocalcemia are caused by a variety of conditions and are associated with ventricular tachyarrhythmias. (See "[Causes of hyperkalemia](#)" and see "[Diagnostic approach to hypocalcemia](#)").
- Sepsis - Sinus tachycardia may be an early and persistent sign of obvious or occult sepsis and accompanies septic shock. (See "[Septic shock: Initial evaluation and management in children](#)").
- Anaphylaxis - Anaphylaxis is usually characterized by a defined exposure to a potential trigger, followed by rapid onset, evolution, and resolution of cutaneous, respiratory, cardiovascular, and/or gastrointestinal symptoms within minutes to hours. (See "[Anaphylaxis: Rapid recognition and treatment](#)").
- Toxic exposure - Many toxic exposures have the potential to cause life-threatening tachyarrhythmias. The specific arrhythmia depends on the characteristics of the toxic agent ([show table 2](#)).

Common Conditions — Sinus tachycardia may result from exercise, fever, anemia, drugs (especially [caffeine](#)), anxiety/hyperventilation syndrome, emotional arousal, and pain.

Other Conditions — (show table 1)

- Acute rheumatic fever - Acute rheumatic fever (ARF) is a delayed, nonsuppurative sequela of a pharyngeal infection with the group A streptococcus. Fever and pancarditis are clinical manifestations of this disease that can rarely cause tachydysrhythmias [9] . Other findings include arthralgia, arthritis, erythema marginatum, subcutaneous nodules, and chorea. Testing for recent streptococcal infection is essential to establish the diagnosis. (See "[Clinical manifestations and diagnosis of acute rheumatic fever](#)").
- Hyperthyroidism - Patients with hyperthyroidism have an increase in cardiac output, caused by both increased peripheral oxygen needs and increased cardiac contractility. Heart rate is increased, pulse pressure is widened, and peripheral vascular resistance is decreased [10] . Atrial fibrillation, which occurs in 10 to 20 percent of adults with hyperthyroidism, is rare in children. Mitral valve prolapse is two to three times more prevalent in hyperthyroid patients than in normal subjects [11] . (See "[Clinical manifestations and diagnosis of hyperthyroidism in children and adolescents](#)" and see "[Mitral valve prolapse syndrome](#)").
- Kawasaki disease - Kawasaki disease is a systemic inflammation that typically presents with fever and irritability. Other diagnostic criteria include bilateral nonexudative conjunctivitis, erythema of the lips and oral mucosa, rash, extremity changes, and lymphadenopathy. Tachycardia accompanies fever and may also signify serious cardiac effects such as pericardial effusion, congestive heart failure, and coronary artery aneurysm. (See "[Clinical manifestations and diagnosis of Kawasaki disease](#)").
- Pheochromocytoma - Pheochromocytomas and paragangliomas are rare neoplasms in children. Tumors that arise from the adrenal medulla are termed pheochromocytomas, and those with extraadrenal origins are called paragangliomas. The classic triad of symptoms in these disorders consists of episodic headache, sweating, and tachycardia, usually accompanied by hypertension. Malignant hypertension can occur, with its associated complications (eg, increased intracranial pressure, encephalopathy). (See "[Pheochromocytoma in children](#)" and see "[Hypertensive emergencies: Malignant hypertension and hypertensive encephalopathy](#)").

HISTORY — A thorough history can help the clinician delineate the cause of tachycardia.

- Feeding difficulty with tachypnea - Infants with congestive heart failure may present with a history of sweating with feeds, feeding difficulty and tachypnea, or agitation.
- Precipitating factors - Fever, anemia, and exercise are common causes of sinus tachycardia.
- Emotional state - The patient's emotional state before the onset of tachycardia should be discussed to determine the likelihood of anxiety as the cause of symptoms.
- Recent medications, intoxication, drug, and caffeine use - Medications, such as cough or cold preparations; toxic exposures; drugs of abuse; unregulated dietary substances, such as ephedra; and caffeine-containing beverages can cause tachycardia ([show table 2](#)).

- Illness/fever - A history of viral illness or fever in conjunction with respiratory distress or myocardial dysfunction suggests myocarditis, especially if tachycardia is out of proportion to the degree of fever or is present after defervescence. ([See "Myocarditis in children"](#)).

A history of a recent streptococcal infection in the febrile patient with tachycardia raises clinical suspicion for acute rheumatic fever. If signs of carditis, such as a murmur of mitral valve regurgitation or pericardial rub are present, then the patient meets Jones criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever. ([See "Clinical manifestations and diagnosis of acute rheumatic fever"](#)).

- Heart disease/heart surgery - A history of heart disease or heart surgery increases the risk of atrial and ventricular tachyarrhythmias and post-pericardiotomy syndrome.
- Family history - Family history of sudden cardiac death or deafness may raise clinical suspicion for genetic disorders such as long QT syndrome and hypertrophic cardiomyopathy that may cause sudden onset of ventricular tachycardia.

PHYSICAL EXAM — The patient's hemodynamic status drives decision making for the tachycardic patient. Therefore, the initial general assessment of hemodynamic stability is of paramount importance when evaluating a patient with tachycardia. Clinicians should emergently treat the patient with cardiovascular collapse per American Heart Association guidelines for cardiopulmonary resuscitation [2] .

Vital signs — Tachycardia is defined as the presence of a heart rate value greater than expected for age. Although values are published for specific age groups [12] , clinicians may use the basic guideline of >160 BPM for infants (<2 years), >140 BPM for children (2 to 12 years), and >100 BPM for adolescents and adults to define tachycardia ([show table 3](#)). Oxygen desaturation may be present in patients with unrepaired or palliated congenital heart disease.

Fever suggests the presence of infection, and is most commonly associated with sinus tachycardia. However, the stress of infection may also precipitate many dysrhythmias.

Cardiovascular findings — Rate irregularity, if present, should be noted. Distant-sounding heart tones may be present in pericardial effusion with tamponade along with pulsus paradoxus. Third and fourth heart sounds or gallop rhythm suggest the presence of myocardial dysfunction. The presence of a murmur suggests underlying structural heart disease. However, innocent "flow" murmurs may be accentuated by hyperdynamic states such as fever, anemia, and sepsis. A laterally displaced point of maximum Impulse (PMI) suggests the presence of cardiomegaly. ([See "Pulsus paradoxus in pericardial disease"](#)).

Non-cardiovascular findings — Dry-appearing or "tacky" mucous membranes suggest dehydration/hypovolemia. Pallor is seen with anemia. Tachypnea, rales, and hepatomegaly are signs of congestive heart failure. Poor perfusion with bounding pulses suggests the "warm shock" of sepsis. Headache and diaphoresis are associated with pheochromocytoma. A widened pulse pressure and thyromegaly may indicate hyperthyroidism.

ANCILLARY STUDIES — In the acutely symptomatic patient with tachycardia, monitoring and assessment of the cardiac rhythm and blood pressure is vital. Bedside cardiac monitors often do not provide satisfactory rhythm tracings to allow detailed decision making. Thus, a standard 12-lead ECG and rhythm strip should be obtained upon presentation and concurrent with any attempts at cardioversion or defibrillation to guide therapy and provide valuable data should the patient require pediatric cardiology consultation [13]. Even in the asymptomatic patient, continuous monitoring and a standard ECG is often helpful since an ECG is essential in the diagnosis of WPW and long QT syndrome, and may be helpful in the diagnosis of premature atrial and ventricular beats.

Clinicians can easily evaluate the presence of electrolyte abnormalities by performing rapid determinations of serum electrolytes, glucose, and calcium. Readily available hemoglobin/hematocrit point of care testing can confirm clinical suspicion of anemia.

Patients with sepsis warrant measurement of a complete blood count with differential and detection of the causative organism through appropriate cultures of the blood, urine, and cerebrospinal fluid. In addition, wound cultures and nasopharyngeal swabs for *Staphylococcus aureus* are important adjuncts for detection of toxic shock and toxic streptococcal syndromes. (See "[Approach to the septic-appearing infant](#)").

Clinical findings suggestive of hyperthyroidism can be confirmed by serum thyroid testing. Serum levels of thyroxine (T4) and triiodothyronine (T3) are elevated, and TSH secretion is suppressed in hyperthyroidism. (See "[Clinical manifestations and diagnosis of hyperthyroidism in children and adolescents](#)").

If the patient presents with an acute tachydysrhythmia, the clinician should obtain an echocardiogram to evaluate myocardial function, as well as to evaluate for underlying structural heart disease soon after normal sinus rhythm is established. In the hemodynamically unstable patient, this study should be performed on an emergent basis, as the information will affect therapeutic decision making.

Cardiac troponin levels (troponin-I and -T) may be elevated in myocarditis. However, myocardial enzymes (creatine kinase [CK], MB isoenzyme of CK [CK-MB]) levels are generally not helpful as they are rarely abnormal [8]. Serum PCR identification of a viral infection, or viral isolation from other body sites, such as the oropharynx or gastrointestinal tract, can support the diagnosis.

Antistreptolysin O (ASO), anti-deoxyribonuclease B (anti-DNase B), and antihyaluronidase titers are essential for documenting antecedent streptococcal infection as part of the diagnosis of rheumatic fever [14].

ALGORITHMIC APPROACH — The majority of previously healthy pediatric patients presenting with tachycardia have a febrile illness, mild to moderate dehydration, or anxiety. Ascertainment of a history of known cardiac disease, assessment for shock, and the determination of rhythm are three key decision points in the evaluation of children with tachycardia ([show algorithm 1](#)). Cardiac arrhythmias, other than sinus tachycardia, are rare in children. A past medical history of congenital heart disease, cardiac surgery, or a family history of sudden death significantly increases the likelihood of life-threatening atrial and ventricular arrhythmias.

Shock — The child with tachycardia and shock should be triaged and managed per the American Heart Association (AHA) guidelines for assessment of cardiopulmonary instability espoused in the Pediatric Advanced Life Support (PALS) course [2]. A key component of this assessment requires categorization of the QRS complex from the

cardiorespiratory (CR) monitor or 12-lead ECG as narrow or wide ([show algorithm 2](#)) [12] . A 12-lead ECG before, during, and after intervention is preferable if patient status allows.

- Wide complex tachycardia - Hemodynamically unstable patients with wide complex tachycardia most commonly have VT or SVT with aberrancy. Although there are exceptions, a patient with wide QRS complex tachycardia should be considered to have ventricular tachycardia until an alternative diagnosis can be confirmed. Hyperkalemia, hypocalcemia, hypomagnesemia, or toxic exposures are important etiologies of unstable VT that require specific therapy beyond AHA guidelines for successful rhythm termination. Type 1a and 1c antiarrhythmic agents (eg, [procainamide](#), [flecainide](#)) are contraindicated in patients with drug induced ventricular tachycardia. (See "[Management of supraventricular tachycardia in children](#)", see "[Management and evaluation of wide QRS complex tachycardia in children](#)", see "[Tricyclic antidepressant poisoning](#)", see "[Clinical manifestations and treatment of hyperkalemia](#)", see "[Treatment of hypocalcemia](#)", and see "[Diagnosis and treatment of hypomagnesemia](#)").

Patients with Torsade de pointes should receive intravenous [magnesium sulfate](#) if initial cardioversion is unsuccessful. (See "[Overview of the acute management of tachyarrhythmias](#)").

- Narrow complex tachycardia - In a child with a narrow complex arrhythmia, clinicians should classify the patient's rhythm as "sinus" or "non-sinus" by identifying the morphology and timing of the P waves.

- Supraventricular tachycardia (SVT) - Approximately 90 percent of pediatric patients who have non-sinus, narrow complex tachycardia will have atrioventricular reentrant (typical) supraventricular tachycardia [15] . Other patients, especially those with underlying structural heart disease, present with other forms of SVT [16] . Rapid intravenous administration of adenosine 0.1 mg/kg may be attempted first if intravenous access is immediately available. Otherwise, unstable patients should receive synchronized cardioversion at 0.5 to 1 J/kg. (See "[Management of supraventricular tachycardia in children](#)").

Adenosine should be used with extreme caution in patients who have undergone heart transplantation. Denervation of the graft organ may predispose the patient to an extended period of ventricular asystole with standard dose adenosine [17] .

- Sinus tachycardia - Sinus tachycardia, a nonspecific sign with a wide differential diagnosis, is the most common narrow complex arrhythmia found in children with shock. Initial care must evaluate for substrate deficiency (ie, hypoxemia or hypoglycemia) that is frequently associated with shock. Although the cause of shock may not be initially apparent, treatment must begin immediately. A systematic approach to the evaluation of children with evidence of poor perfusion typically identifies features of the history, physical examination, and ancillary studies that suggest the etiology of the underlying condition ([show algorithm 3](#)). (See "[Initial evaluation of shock in children](#)").

No shock — Pediatric patients with an acute, ongoing episode of tachycardia may have signs of cardiac disease even though shock is not present ([show algorithm 4](#)). Typically, there is adequate time to obtain a 12-lead ECG and rhythm strip to categorize the QRS complex as narrow or wide. In addition, a 12 lead ECG obtained prior to and during any therapeutic interventions is essential because the data will allow thorough review of the event by a pediatric cardiologist and will affect long term decision making [18] .

Cardiac arrhythmias other than sinus tachycardia are rare in children. A past medical history of congenital heart disease, cardiac surgery, or a family history of sudden death significantly increases the likelihood of life-threatening atrial and ventricular arrhythmias.

- Wide complex tachycardia - In a stable patient with wide QRS complex tachycardia, the goals of the initial evaluation include the following:

- To determine if the wide QRS complex tachycardia originates from the ventricles, or is supraventricular with aberrant intraventricular conduction. The treatment and long term prognosis differs between children with VT versus those with SVT.

- To determine what therapeutic intervention(s) is required acutely.

After determining the origin of the wide QRS complex tachycardia in the stable patient, treatment can be targeted to the specific arrhythmia. (See "Management and evaluation of wide QRS complex tachycardia in children").

- Supraventricular tachycardia (SVT) - SVT is characterized by a nonspecific history, absent P waves, no beat to beat variability, and a heart rate that is ≥ 220 beats per minute in infants < 1 year of age and ≥ 180 beats per minute in older children. Stable patients with SVT may initially undergo vagal maneuvers to convert to sinus rhythm. First line medical therapy consists of rapid intravenous infusion of adenosine (0.1 mg/kg).

If the patient's rhythm cannot be readily determined because the P waves cannot be identified, it is reasonable to give a dose of adenosine while recording a rhythm strip for diagnostic purposes [19]. If the patient does not have a reentrant mechanism, the resultant slowing of the ventricular rate caused by adenosine will often allow for more specific identification of the P wave. (See "Management of supraventricular tachycardia in children").

- Ill appearance - Ill-appearing patients with sinus tachycardia should be assessed for fever and pain. Febrile children warrant careful examination for physical findings of acute rheumatic fever, Kawasaki disease, or sepsis. Severe hypertension, headache, and diaphoresis is seen following the endogenous catecholamine surge that occurs in patients with pheochromocytoma. (See "Clinical manifestations and diagnosis of acute rheumatic fever", see "Clinical manifestations and diagnosis of Kawasaki disease", and see "Pheochromocytoma in children").

Well-appearing children with sinus tachycardia usually require no studies if the tachycardia abates with resolution of the suspected underlying cause (eg, a crying child with tachycardia who has a normal rate when quiet). A history of ingestion of caffeinated beverages, diet supplements, herbal preparations, over the counter sympathomimetic or anticholinergic medications, or illicit drugs identifies drug induced sinus tachycardia (show table 2).

Patients with pallor should have complete blood and reticulocyte counts drawn to identify and characterize anemia. (See "Approach to the child with anemia").

Serum thyroid function tests are indicated in children with a goiter or other manifestations of hyperthyroidism. (See "Clinical manifestations and diagnosis of hyperthyroidism in children and adolescents").

Sinus tachycardia commonly accompanies a visit to the doctor. This situational anxiety and the associated tachycardia typically resolve with reassurance.

Some patients with significant psychiatric distress due to anxiety, panic attack, or other mental illness may also present with palpitations. These patients warrant appropriate workup for potential organic causes, such as hyperthyroidism, and referral to a mental health specialist.

SUMMARY AND RECOMMENDATIONS — The approach to the evaluation of tachycardia is summarized in the algorithms ([show algorithm 1](#), [show algorithm 2](#), [show algorithm 3](#), and [show algorithm 4](#)). Assessment for shock and the determination of rhythm are two key decision points in the evaluation of children with tachycardia. Children with sinus tachycardia and shock require immediate treatment while the underlying etiology is sought ([show algorithm 3](#)). The table summarizes the causes of tachycardia, highlighting the most common and the most life threatening causes ([show table 1](#)).

GRAPHICS

Causes of tachycardia in children

Life threatening cardiac conditions
Supraventricular tachycardia (SVT)
Ventricular tachycardia (VT)
Other arrhythmias (eg, torsades de pointes, atrial flutter)
Hypertrophic cardiomyopathy (HCM)
Myocarditis, cardiomyopathy
Pericardial effusion
Life threatening non-cardiac conditions
Substrate deficiency (hypoxemia, hypoglycemia)
Hypovolemic shock
Anaphylaxis
Toxic exposure
Sepsis
Electrolyte imbalance (hyperkalemia, hypocalcemia, hypomagnesiumia)
Pheochromocytoma
Common conditions
Fever
Exercise
Crying
Pain
Anxiety, hyperventilation syndrome
Anemia
Drug-induced (caffeine, herbal medications, dietary supplements, illicit drugs)
Other conditions
Kawasaki disease
Acute rheumatic fever
Hyperthyroidism

Drug-induced electrocardiographic abnormalities

Bradycardia / AV blockade	Supraventricular tachycardia	Ventricular tachycardia	QRS and QT interval prolongation
Beta blockers	Sympathomimetics	Sympathomimetics	Antidepressants
Calcium channel blockers	Amphetamines	Cocaine	Tricyclics
Cardiac glycosides	Cocaine	Amphetamines	Maprotiline
Digoxin	Theophylline	Theophylline	Antipsychotics
Digitoxin	Caffeine	Antidepressants	Phenothiazines
Red squill	Methylphenidate	TCAs	Antihistamines
Digitalis lanata	Ephedrine	Antipsychotics	Diphenhydramine
Digitalis purpurea	Pseudoephedrine	Phenothiazines	Astemizole
Bufotenin	Albuterol	Chlorinated hydrocarbons	Terfenadine
Oleander	Dobutamine	Chloral hydrate	Antiarrhythmics
Alpha-adrenergic agonists	Epinephrine	Solvents	Quinidine
Phenylpropanolamine	Dopamine	Fluoride	Disopyramide
Clonidine	Anticholinergics	Cardiac glycosides	Procainamide
Imidazolines	Antihistamines	Potassium	Propafenone
Lithium	TCAs		Flecainide, encainide
Cholinergics	Phenothiazines		Amiodarone
Organophosphates	Clozapine		Calcium channel blockers (rare)
Carbamates	Atropine		Beta blockers (rare)
Opioids	Scopolamine		Propoxyphene
Sedative-hypnotics	Thyroid hormone		Organophosphate insecticides
Magnesium	Cellular asphyxiants		Antimicrobials
	Carbon monoxide		Amantadine
	Drug withdrawal states		Chloroquine
			Erythromycin
			Pentamidine
			Quinine
			Arsenic
			Thallium
			Fluoride
			Citrate
			Lithium

Causes of tachycardia in children

Life threatening cardiac conditions
Supraventricular tachycardia (SVT)
Ventricular tachycardia (VT)
Other arrhythmias (eg, torsades de pointes, atrial flutter)
Hypertrophic cardiomyopathy (HCM)
Myocarditis, cardiomyopathy
Pericardial effusion
Life threatening non-cardiac conditions
Substrate deficiency (hypoxemia, hypoglycemia)
Hypovolemic shock
Anaphylaxis
Toxic exposure
Sepsis
Electrolyte imbalance (hyperkalemia, hypocalcemia, hypomagnesiumia)
Pheochromocytoma
Common conditions
Fever
Exercise
Crying
Pain
Anxiety, hyperventilation syndrome
Anemia
Drug-induced (caffeine, herbal medications, dietary supplements, illicit drugs)
Other conditions
Kawasaki disease
Acute rheumatic fever
Hyperthyroidism

Heart rates in normal children

Age	Awake rate	Mean	Sleeping rate
Newborn to 3 months	85-205	140	80-160
3 months to 2 years	100-190	140	75-160
2 years to 10 years	60-140	80	60-90
>10 years	60-100	75	50-90

Bradycardia in children

INTRODUCTION — Bradycardia is defined as a heart rate below the lowest normal values set for age. The heart rate is set by the cardiac electric conduction system that also synchronizes the timing of atrial and ventricular contractions. The conduction system includes the sinus node, atrioventricular node (AV), and the His-Purkinje system (His bundle). Bradycardia is caused by intrinsic dysfunction or injury to the heart's conduction system or by extrinsic factors acting on a normal heart and its conduction system.

Although bradycardia is less common in children than adults, it can infrequently cause significant morbidity and rarely sudden cardiac death. In particular, the risk of death in untreated children with complete block of the AV node is 5 to 8 percent [1]. With the advent of pediatric cardiac pacing, these deaths could be prevented. Hence, it is important for the clinician to identify those children with bradycardia who are at risk for morbidity and death and who might benefit from therapeutic intervention.

The diagnosis, evaluation, and treatment of bradycardia in children and adolescents will be discussed here.

DEFINITION — The normal value for average heart rates varies with age. Younger patients have higher heart rates that decrease to adult values by the late teenage years. Bradycardia can be established by either using 12-lead electrocardiogram (ECG) or by 24-hour ambulatory monitoring.

Guidelines for bradycardia based on 12-lead ECG are as follows [1] :

- Newborn to three years: less than 100 beats per minute.
- Three to nine years: less than 60 beats per minute.
- Nine to sixteen years: less than 50 beats per minute.

For 24-hour ambulatory monitoring, the lower limit of normal heart rate for age was calculated as two standard deviations from the mean rate from clinical studies in normal children [2-6]. Guidelines for bradycardia based on 24-hour ambulatory monitoring are as follows [2] :

- Newborns to two years: less than 60 beats per minute while asleep and less than 80 beats per minute while awake
- Two years to six years: less than 60 beats per minute.
- Six years to 11 years: less than 45 beats per minute.
- Greater than 11 years (adolescents): less than 40 beats per minute.
- Greater than 11 years who are well-trained athletes: less than 30 beats per minute.

The 24-hour ambulatory guidelines vary from the ECG guidelines as they include the slower heart rates that occur normally at rest and sleep.

CONDUCTION SYSTEM — The role of the cardiac conduction system is to initiate and conduct the electrical signal that controls and coordinates atrial and ventricular contraction as reflected in the ECG ([show figure 1](#)) [7]. The components of the conduction system include the sinus node, atrioventricular node (AV), and the His-Purkinje system (His bundle).

The sinus node is the pacemaker of the heart and is located in the sulcus terminalis at the junction of the superior vena cava and the right atrium. Specialized cells (nodal or dominant cells) within the sinus node depolarize spontaneously, which initiates an electrical impulse that spreads to the AV node and through the atria resulting in bilateral atrial contraction [2]. At the AV node, the impulse is conducted through to the bundle of His. The electrical signal courses through the membranous septum and divides into the right and left bundle branches resulting in nearly simultaneous contraction of the ventricles. ([See "Anatomy and electrophysiology of the sinoatrial node"](#)).

Nervous system — Both the parasympathetic and sympathetic nervous system innervate the cardiac conduction system.

- Increased parasympathetic tone via the vagus nerve both decreases sinus node pacing rate and slows the AV node conduction leading to a decrease in heart rate. A very strong vagal response can transiently depress sinus node depolarization (sinus pause) or block transmission through the AV node (complete block).
- Increased sympathetic tone increases sinus node pacing leading to an increase in heart rate.

PATHOGENESIS OF BRADYCARDIA — There are two main mechanisms and sites for the development of bradycardia:

- Sinus bradycardia — At the sinus node, the depolarization rate is decreased below the lowest normal heart rate values set for age.
- AV block — Conduction of the electrical impulse is either delayed or blocked at the AV node or the bundle of His.

Regardless of mechanism or site, bradycardia is caused either by intrinsic dysfunction or injury to the heart's conduction system or by extrinsic factors acting on a normal heart and its conduction system ([show table 1](#)).

The two most common causes of bradycardia in children are:

- Corrective surgery of congenital heart disease — Injury from either surgery or catheterization is the most common pediatric cause of intrinsic damage to the conduction system. Bradycardia is also seen in some patients with underlying congenital defects prior to surgery.
- Hypervagotonia and drugs (eg, beta adrenergic blockers). These are the most common pediatric extrinsic causes of bradycardia [2]. Hypervagotonia increases the parasympathetic tone that slows the pacing rate of the sinus node as well as increases the conduction time through the AV node. Drugs can act indirectly through the nervous system or act directly at either the sinus or AV node.

CLINICAL PRESENTATION — The clinical manifestations of bradycardia are related directly to the age of the patient, the severity of the bradycardia, and whether there are other cardiac abnormalities. Most patients, regardless of

whether underlying heart disease is present, remain asymptomatic [2,8] . In cases of symptomatic bradycardia, clinical manifestations differ by age group:

Infants and young children — Dizziness and syncope are clearly difficult to ascertain in infants and non-verbal young children. Thus, patients often will present with nonspecific symptoms of poor feeding and lethargy. Seizures may be secondary to unwitnessed syncope. [9,10] .

Children and adolescents — Among children and adolescents, bradycardia can present with fatigue, exercise intolerance, dizziness, and/or syncope [8,11] .

Severe bradycardia — In severe bradycardia, cardiac output is insufficient leading to poor systemic perfusion or shock. The most common clinical presentation for severe bradycardia in patients is shock prior to cardio-respiratory arrest. (See "Physiology and classification of shock in children", for a discussion concerning this issue).

Severe bradycardia can be due to both sinus and AV node dysfunction. This most commonly results from hypoxemia, hypotension, and metabolic acidosis, although intrinsic conduction defects may also be a cause [12] .

Cardiac structural disease — Rather than findings associated with bradycardia, the signs and symptoms from the underlying cardiac structural abnormality often identify this group of patients with sinus node and AV conduction disturbances. As with children with normal structural hearts, most patients with cardiac disease remain asymptomatic from their bradycardia [2,8] .

However, this group is more susceptible to having symptomatic bradycardia as they have an increased risk for multiple conduction abnormalities and a compromised hemodynamic state. As an example, a decrease in stroke volume due to the underlying cardiac disease coupled with the decrease heart rate may significantly impact upon the patient's cardiac output, thereby leading to cardiac failure.

Although uncommon, there is an increased incidence of sudden death in both unoperated and operated patients. As an example, the risk of death in untreated children with complete block of the AV node is reported to be 5 to 8 percent [1] . Similarly, there is a 2.5 percent reported incidence of sudden death of patients with a sinoatrial abnormality who had the Mustard operation [13] . (See "Sinus node dysfunction" below). Although no specific etiology was determined, cardiac arrhythmia was considered a high probable cause of death.

DIAGNOSIS

History — A history should focus upon possible causes of bradycardia and include the following:

- History of medications that either directly or indirectly (via the parasympathetic nervous system) affect the conduction system.
- Family history of syncope or sudden cardiac death.
- History of cardiac disease.
- Past episodes of syncope, dizziness, and/or unexplained seizures.

Cardiac tests

ECG and 24-hour ambulatory monitoring — The diagnosis of bradycardia is made with a 12-lead ECG or 24-hour ambulatory monitoring. Conduction abnormalities are divided into sinus node abnormalities (sinus bradycardia) and AV heart block. Heart block is categorized into first degree (slowed conduction without missed beats), second degree (intermittent conduction with missed beats), and third degree or complete AV block (absent conduction).

Based upon the ECG findings, the conduction abnormality can be determined. This allows for more focused evaluation and treatment.

The conduction defects and their respective ECG findings are as follows:

- Sinus bradycardia is present when there is a normal sinus appearing P-wave but the rate is below normal for age
- First-degree AV block occurs when the PR-interval is greater than the upper limits of normal for age ([show ECG 1](#)).
- Second-degree AV block is further divided into two categories based on ECG findings, Mobitz type 1 and type 2.

- In Mobitz type 1 block (also referred to as Wenckebach block), there is progressive prolongation of the PR-interval until a P wave fails to be conducted ([show ECG 2](#)).

- In Mobitz type 2 block, the PR interval remains unchanged prior to the P wave that suddenly fails to conduct to the ventricles ([show ECG 3](#)).

- Third-degree AV block is also referred to as complete heart block. On ECG, there is complete dissociation of the atrial and ventricular activity. The atrial rate (P wave) is greater than the ventricular rate (QRS complex), which is junctional or ventricular in origin. ([show figure 2](#)).

Other tests — Exercise stress testing is not needed in making the diagnosis of bradycardia. However, it is commonly used to determine heart rate response with activity (chronotropic competence). It is helpful in differentiating abnormal cardiac conduction from hypervagotonia as the former fails to respond to exercise while the latter is able to achieve normal peak heart rates. Chronotropic incompetence (the inability to appropriately respond to stress) may be an indication for permanent pacemaker therapy.

Invasive electrophysiology testing is rarely required to make the diagnosis. It may be helpful if the mechanism for the arrhythmia remains unclear or if symptoms suggest the presence of a potentially life-threatening arrhythmia [14].

ACUTE MANAGEMENT — Management of bradycardia is dependent on the clinical circumstances. For asymptomatic patients or those with intermittent but not severe symptoms, the management is discussed under each specific conduction defect.

Children who have severe symptomatic bradycardia (poor perfusion or shock) need immediate medical attention. ([See "Physiology and classification of shock in children"](#)).

The American Heart Association (AHA) guidelines for the acute management of significant bradycardia include the following [15] ([show figure 3](#)):

- Assess the airway and circulatory system. Provide airway management, oxygenation, and ventilation as needed. Begin chest compressions for heart rate less than 60 beats per minute with poor perfusion, despite adequate ventilation and oxygenation. ([See "Advanced airway management in children"](#) and [see "Assessment of perfusion in pediatric resuscitation"](#)).
- Identify and treat potential reversible causes of refractory bradycardia including hypoxemia, hypothermia, head injury, toxins, and hypervagotonia.
- Administer epinephrine at a dose of 0.01 mg per kg (concentration 1:10,000; 0.1 ml per kg) intravenously or intraosseously. The dose may be repeated every three to five minutes at the same dose. The maximum single dose is 1 mg. ([See "Primary drugs in pediatric resuscitation"](#), section on epinephrine).

Epinephrine can be administered through the endotracheal tube but the dose is higher at 0.1 mg per kg (concentration 1:1000; 0.1 ml per kg).

- Administer [atropine](#) at a dose of 0.02 mg per kg (minimum dose 0.1 mg). The dose may be repeated once. Consider giving atropine before epinephrine, if bradycardia is suspected or known to be due to AV block or hypervagotonia. ([See "Primary drugs in pediatric resuscitation"](#), section on atropine).
- Consider cardiac pacing, particularly if a conduction defect is detected or suspected. Cardiac pacing requires that appropriately trained personal and equipment are available.

SINUS BRADYCARDIA — Sinus bradycardia is present when there is a normal sinus appearing P-wave on the 12-lead ECG but the rate is below normal for age. Sinus bradycardia may be accompanied by sinus pause or arrest, documented by the sudden absence of an expected sinus P-wave. Sinus pause or absence is due either to failure to generate a sinus node depolarization or failure of a generated sinus node depolarization to exit the sinus node and enter the atria.

Sinus bradycardia can be seen in normal asymptomatic children with a benign course and without any apparent underlying pathology. Sinus bradycardia may also be due to an abnormality, impairment or injury of the sinus node commonly referred to as sinus node dysfunction. ([See "Sinus node dysfunction" below](#)).

Asymptomatic sinus bradycardia in normal children — Sinus bradycardia occurs commonly in children, adolescents, and young adults [16-18]. The incidence of sinus bradycardia is unknown as most young patients are asymptomatic. In a retrospective review of ECGs of 67,375 patients below 25 years of age, up to 35 percent of asymptomatic individuals had sinus bradycardia at rest [16]. There is no prognostic significance of sinus bradycardia in otherwise healthy subjects. The incidence of sinus bradycardia increases in well-conditioned athletes. ([See "Sinus bradycardia"](#) section on Sinus bradycardia in the normal heart).

Symptomatic sinus bradycardia — The following discussion will focus on the etiologies of bradycardia that have the potential to cause symptoms in affected patients. ([show table 1](#)).

Hypervagotonia — Hypervagotonia includes conditions in which vagal stimulation results in bradycardia. Sinus bradycardia may be accompanied by AV nodal dysfunction that also contributes to symptoms. The combination of the slow heart rate and an associated decline in peripheral vascular resistance are often sufficient to produce presyncope or syncope. ([See "Neurocardiogenic \(vasovagal\) syncope and carotid sinus hypersensitivity"](#)).

Hypervagotonia induced bradycardia can be seen in the following clinical settings:

- Nasopharyngeal or esophageal stimulation with placement of nasogastric or endotracheal tubes, gastro-esophageal reflux, or during suctioning in intubated patients [[19-21](#)] .
- Breath-holding spells [[22,23](#)] . In a study of 58 children with pallid breath-holding spells, ocular compression triggered sinus pause of greater than two seconds in almost 80 percent of patients and greater than four seconds in 55 percent of patients [[23](#)] .
- Vomiting
- Coughing
- Increased intracranial pressure [[24](#)] . ([See "Elevated intracranial pressure in children"](#)).
- Studies of young adults with obstructive sleep apnea have demonstrated severe bradycardia (heart rates below 30 beats per minute) and asystole of 10 seconds due to enhanced vagal tone. ([See "Cardiovascular effects of obstructive sleep apnea-hypopnea"](#)).
- Medications that increase parasympathetic tone resulting in bradycardia include [edrophonium](#), [physostigmine](#), [bethanechol](#), [neostigmine](#), acetylcholine, [hyoscyamine](#), [phenylephrine](#), methoxamine, and [morphine](#) [[2](#)] .

Most well trained endurance athletes have resting sinus bradycardia that has traditionally been attributed to increased vagal tone. However, in clinical studies in endurance athletes, [atropine](#) and [propranolol](#) failed to alter heart rate. This suggests that in these patients that the intrinsic physiology of the sinoatrial node may be altered rather than be attributable to changes in vagal tone. ([See "Arrhythmia in athletes"](#), section on Sinus and AV node dysfunction).

Sinus node dysfunction — In sinus node dysfunction, there is inappropriate sinus bradycardia or chronotropic incompetence (failure to appropriately elevate the heart rate in response to physiological stress). In addition to sinus bradycardia, other findings associated with nodal dysfunction include severe sinus pauses, the tachycardia/bradycardia syndrome, sinus node reentry tachycardia and sinoatrial exit block. ([See "Manifestations and causes of the sick sinus syndrome"](#)).

Causes are either due to congenital or acquired myocardial disease. These include the following:

- Familial — Familial bradycardia is a rare disorder. There are multiple case reports describing families with an autosomal dominant pattern of inheritance [[25-27](#)] . In these reports, syncope has been associated with

the bradycardia. A severe form of bradycardia called atrial standstill, in which there is absence of atrial activity, has been reported to also have a familial pattern of inheritance [28] .

Mutations in the cardiac sodium channel gene SCN5A may be responsible for at least some familial cases. In a study of 10 children from seven families with familial sick sinus syndrome, genomic DNA encoding the alpha subunit of the cardiac sodium channel was screened for mutations [29] . In five children from three families (but in none of over 75 control subjects), compound heterozygous nucleotide changes were identified.

Two of these mutations in SCN5A were previously reported to cause other forms of congenital cardiac arrhythmia (Brugada syndrome and long QT syndrome). Other mutations at this locus have been associated with familial AV block and with familial dilated cardiomyopathy. (See "[Brugada syndrome and sudden cardiac arrest](#)" and see "[Genetics of congenital and acquired long QT syndrome](#)" and see "[Etiology of atrioventricular block](#)" and see "[Genetics of dilated cardiomyopathy](#)").

- Congenital heart disease — Sinus node dysfunction has been seen in a variety of congenital heart disease, with atrial septal defect (ASD) being the most common lesion. Concomitant AV nodal dysfunction is also observed in patients with ASD [8,30,31] .

Other congenital heart diseases associated with sinus node dysfunction include atrioventricular canal, pulmonary stenosis, ventricular septal defect, transposition of the great arteries, and Wolff Parkinson White syndrome [8,32,33] .

Sinus node dysfunction and associated atrial arrhythmias occur after surgical repair of congenital lesions. This is found most commonly in repairs to the atrial wall that injure the sinus node, sinus node artery or innervation of the sinus node [8,13,31,34,35] . The incidence is highest in patients with transposition of the great arteries with Mustard or Senning procedures [13,34] .

This was best shown in a retrospective review of 372 patients with complete transposition of the great arteries who survived the Mustard operation [13] . At one year, 76 percent of corrected patients had normal sinus rhythm that decreased to 57 percent by eight years. Nine of the patients died suddenly. Though no etiology was determined, cardiac arrhythmia was considered a high probable cause of death.

- Myocardial disease — Acquired or familial myocardial diseases such as cardiomyopathy, inflammatory (myocarditis and pericarditis) or ischemic diseases can cause sinus node dysfunction. Though ischemic disease is uncommon in children, cardiac conduction abnormalities have been found in patients with Kawasaki's disease [34] . (See "[Manifestations and causes of the sick sinus syndrome](#)" and see "[Cardiovascular sequelae of Kawasaki disease](#)").

Myocardial ischemia due to hypoxemia or hypotension is a cause of sinus nodal dysfunction that requires immediate attention. (See "[Acute management](#)" above).

- Hypothermia
- Medications — Various medications, particularly antiarrhythmia agents, are associated with sinus node dysfunction. Medication-induced sinus node dysfunction is most common in children who have had corrective cardiac surgery. These drugs should be used with caution and patients need to be carefully

monitored to see whether they require pacemaker therapy. Cardiac drugs include digitalis, beta blockers (eg, propranolol), calcium channel blockers (eg, verapamil), and amiodarone. Non-cardiac drugs include lithium and clonidine. (See "Manifestations and causes of the sick sinus syndrome", section on Etiology).

Miscellaneous causes — Sinus node dysfunction has been observed in a variety of diseases. These include

- Long QT syndrome — The sinus node dysfunction may be due to the cardiac sodium channel gene defect, which underlies some forms of the long QT syndrome. (See "Clinical features of congenital long QT syndrome", section on bradycardia).
- Sudden infant death syndrome (SIDS) — Although there is speculation that cardiac conduction abnormalities play a causative role in SIDS, the clinical correlation between SIDS and sinus bradycardia is weak [36] . However, there are autopsy studies that have noted the sinus node arterial diameter to be reduced in some SIDS victims [37,38] . (See "Sudden infant death syndrome").
- Right atrial tumors have been associated with sinus nodal dysfunction [39] .
- Obstructive jaundice has also been associated with sinus nodal dysfunction but the mechanism is unknown [40] .
- Anorexia [41] (See "Eating disorders: Epidemiology, pathogenesis, and clinical features").
- Apnea and bradycardia of prematurity [42]

Treatment — Treatment for sinus bradycardia is usually based on the presence or absence of symptoms. Acute management of severe bradycardia is discussed elsewhere in this topic. (See "Acute management" above).

Chronic medical therapy for symptomatic sinus bradycardia is usually not effective due to variable response over time. There are also unacceptable side effects of the medications.

Pacemaker implantation is recommended for chronic therapy for symptomatic sinus bradycardia. The recommendations contained in the Report of the American College of Cardiology/American Heart Association/North American Society for Pacing and Electrophysiology Task Force on Practice Guidelines (Committee on Pacemaker Implantation) [ACC/AHA/NASPE] are as follows for sinus bradycardia in children, adolescents, and patients (show table 2) [9,10,43] .

These guidelines are based in part on the degree of evidence and general consensus.

- Class I — Class I conditions are those for which there is evidence and/or general agreement that a permanent pacemaker should be implanted. This class includes patients with sinus node dysfunction with correlation of symptoms during bradycardia defined by patient age.
- Class II — Class II conditions are those for which permanent pacemakers are frequently used, but there is divergence of opinion with respect to the necessity of their insertion. This includes: patients with the bradycardia-tachycardia syndrome with the need for long-term antiarrhythmic treatment other than digitalis; patients with congenital heart disease and impaired hemodynamics due to sinus bradycardia; and

asymptomatic sinus bradycardia in the adolescent with congenital heart disease with resting heart rate of less than 40 beats per minute or pauses in ventricular rate greater than 3 seconds.

In asymptomatic young patients without structural heart disease, there is no accepted lower limit of heart rate that would warrant intervention. However, in children with congenital heart disease especially after surgical repair, sinus node dysfunction is often treated, even if asymptomatic. The rationale for treatment is based on the concern that bradycardia has been associated with heart failure, hemodynamic compromise, and rarely sudden cardiac death.

AV HEART BLOCK — Atrioventricular (AV) block is defined as a delay or interruption in the transmission of an atrial impulse to the ventricles due to an anatomical or functional impairment in the conduction system. The conduction can be delayed, intermittent, or absent. Heart block is categorized into first degree (slowed conduction without missed beats), second degree (intermittent conduction with missed beats), and third degree or complete AV block (absent conduction).

First-degree AV block — Although first-degree AV block does not cause bradycardia, it is worthwhile to review the clinical features of this finding since it is common and must be distinguished from other forms of AV nodal dysfunction. First-degree AV block occurs when the PR-interval is greater than the upper limits of normal for age ([show ECG 1](#)). The PR interval is the conduction time from the sinus node through the atrium, AV node and the His-Purkinje system to the start of ventricular depolarization. This interval is both age and rate dependent. In general, the normal PR-intervals are: 70 to 170 msec in newborns, and 80 to 220 msec in young children and adults [44] .

First-degree AV block is a common ECG finding, which reportedly occurs in up to 6 percent of normal neonates [45] . Although the conduction time from the sinus node to the ventricles is increased, bradycardia does not occur since AV conduction remains intact. There is an association with sinus node dysfunction or AV node disease in affected patients.

Diseases associated with first-degree AV block include rheumatic fever, Chagas' disease, rubella, mumps, hypothermia, cardiomyopathy, metabolic disorders (hypokalemia, hyperkalemia, hypocalcemia, hypercalcemia, hypoglycemia, and hypomagnesemia), and hypervagotonia [46] .

Children with first-degree AV block are usually asymptomatic. Routine monitoring and/or treatment may be indicated if there is evidence of coexisting sinus or AV node dysfunction. With extreme PR interval prolongation, patients develop pacemaker syndrome (dizziness, fatigue or chest discomfort) due to simultaneous contraction of the atria and ventricles. Pacemaker therapy may be indicated for these patients [43] .

Further discussion including the clinical manifestations and implications of first-degree AV block at different sites in the conduction system is found elsewhere in the program. ([See "First degree atrioventricular block"](#)).

Second-degree AV block — In second-degree AV block, the organized atrial impulse fails to be conducted to the ventricle in a 1:1 ratio. Wenckebach first described second-degree AV block and Mobitz later divided it into two categories based on ECG findings. These two types have different sites of involvement and prognoses especially in progression to complete heart block.

Mobitz type 1 — Mobitz type 1 block is also referred to as Wenckebach block. On ECG, there is progressive prolongation of the PR-interval until a P wave fails to be conducted ([Show ECG 2](#)).

Mobitz type 1 block is seen in normal children and young adults especially at times of high parasympathetic tone (eg, sleep or in well-trained athletes) [17,18] . In one study, Mobitz type 1 block was seen in 6 percent of medical students during sleep [17] .

Patients with Mobitz type 1 block are generally asymptomatic. The block is located at the level of the AV node and is usually not associated with other significant conduction system disease. In addition, it does not progress to complete block.

It may also be seen in patients with intrinsic AV nodal disease, myocarditis including Chagas' disease, myocardial infarction or following cardiac surgery. These conditions may be associated with other conduction abnormalities.

Treatment is usually not indicated unless there is evidence for other more significant conduction system disease. (See "[Second degree atrioventricular block: Mobitz type I \(Wenckebach block\)](#)").

Mobitz type 2 — Mobitz type 2 block is diagnosed on ECG when the PR interval remains unchanged prior to the P wave that suddenly fails to conduct to the ventricles ([Show ECG 3](#)). (See "[Second degree atrioventricular block: Mobitz type II](#)").

Mobitz type 2 block occurs less frequently than type 1, but its presence has more significant clinical implications [18] . It is associated with various forms of congenital heart disease and is seen after cardiac surgery. Type 2 block occurs at or below the level of the AV node, indicating disease within the His bundle and bundle branches. It has a less predictable course and frequently progresses to complete heart block. (See "[Third-degree AV block](#)" below).

Treatment — Treatment for bradycardia is usually based on the presence or absence of symptoms. Acute management of severe bradycardia is discussed elsewhere in this topic. (See "[Acute management](#)" above).

The ACC/AHA/NASPE recommendations for a permanent pacemaker in second degree heart block in children, adolescents, and patients are based in part on the degree of evidence and general consensus ([show table 2](#)) [43] . These recommendations are divided into the following:

- Class I — Class I conditions are those for which there is evidence and/or general agreement that a permanent pacemaker should be implanted.
- Class II — Class II conditions are those for which permanent pacemakers are frequently used, but there is divergence of opinion with respect to the necessity of their insertion.

Class 1 indications for pacemaker therapy in second degree heart block include the following:

- Patients with symptoms, ventricular dysfunction, or low cardiac output.
- Patients who are postoperative with advanced second-degree block that is not expected to resolve or is at least 7 days after cardiac surgery.

Class 2 indications for pacemaker therapy in second degree heart block include the following:

- Patients with Mobitz II block even if asymptomatic, unless there is a specific contraindication.

Third-degree AV block — In third-degree AV block, also referred to as complete heart block, there is complete failure of the atrial impulse to be conducted to the ventricles. The atrial and ventricular activity are independent of one another. The escape rhythm that is generated is dictated by the location of the block. It is usually slower than the lower limits of normal for age, resulting in bradycardia.

The etiology of complete block can be divided into congenital and acquired causes.

Congenital complete heart block — Neonatal lupus, due to maternal antibodies (RO-SSA and LA-SSB) that cross the placenta, is responsible for 60 to 90 percent of congenital complete heart block cases. Other causes include myocarditis and various structural cardiac defects, particularly congenitally corrected transposition of the great arteries, atrioventricular discordance, or polysplenia with atrioventricular canal defect. The clinical manifestations, presentation, and treatment of congenital complete heart block are discussed elsewhere. ([See "Congenital third degree \(complete\) atrioventricular block"](#) and [see "Neonatal lupus syndrome"](#)).

Familial AV conduction block, characterized by a progression in the degree of block in association with a variable apparent site of block, may be transmitted as an autosomal dominant trait. ([See "Etiology of atrioventricular block"](#), section on Familial disease).

Acquired complete heart block — Causes of acquired heart block include:

- Myocarditis
- Acute rheumatic disease
- Myocardial infarction
- Trauma
- Injury from surgery or catheterization
- Cardiomyopathy

Patients with complete heart block and structural heart disease are at increased risk for heart failure as their ability to maintain an adequate cardiac output may be compromised from the low heart rate and a possible reduction in stroke volume. These patients are also at increased risk for sudden cardiac death [1] .

Management — Treatment for third degree complete heart block is usually based on the presence or absence of symptoms. Acute management of severe bradycardia is discussed elsewhere in this topic. ([See "Acute management" above](#)).

The ACC/AHA/NASPE recommendations for a permanent pacemaker in complete heart block in children, adolescents, and patients are based in part on the degree of evidence and general consensus. ([show table 2](#)) [43] . These recommendations are divided into the following:

- Class I — Class I conditions are those for which there is evidence and/or general agreement that a permanent pacemaker should be implanted.

- Class II — Class II conditions are those for which permanent pacemakers are frequently used, but there is divergence of opinion with respect to the necessity of their insertion.

Class 1 indications for pacemaker therapy in complete heart block include the following:

- Patients with symptomatic bradycardia, ventricular dysfunction, or low cardiac output.
- Children who have complete block after cardiac surgery that is not expected to resolve or that persists seven days after surgery.
- Infants with congenital complete block who have a wide QRS escape rhythm, complex ventricular ectopy, ventricular dysfunction, or a heart rate less than 55 beats per minute.
- Infants with congenital heart disease who have a heart rate less than 70 beats per minute.

Class 2 indications for pacemaker therapy include asymptomatic patients older than one year of age with congenital heart block with an acceptable heart rate, narrow QRS complex, and normal left ventricular function. There is stronger evidence and opinion for the usefulness of the procedure in patients who are older than one year of life with an heart rate less than 50 beats per minute, abrupt pauses in ventricular rate (two or three times the basic cycle length), or are symptomatic on exertion.

Patients with complete heart block also require a serial annual echocardiograms to evaluate and monitor left ventricular size and function over time as complete heart block has been associated with the later development of cardiomyopathy.

SUMMARY AND RECOMMENDATIONS — The following is the summary of the above discussion on bradycardia in children.

- Bradycardia is defined as a heart rate below the lowest normal values set for age. Two main physiological mechanisms are sinus bradycardia and AV block. (See "Definition" above and see "Pathogenesis of bradycardia" above).
- Most children with bradycardia are asymptomatic including those with structural cardiac disease. Symptoms vary with age. Infants and non-verbal children present with non-specific symptoms including lethargy, poor feeding, and/or seizures. Older children and adolescents will complain of dizziness, fatigue, exercise intolerance and/or syncope. (See "Clinical presentation" above).
- Patients with severe bradycardia have insufficient cardiac output and poor peripheral perfusion. They require immediate medical attention. Acute management includes assessing and restoring the cardio-respiratory state and identifying reversible causes of bradycardia. Medical management includes administration of epinephrine, atropine, and/or cardiac pacing. (See "Acute management" above).
- Asymptomatic sinus bradycardia is a common finding in normal children. There is no prognostic significance to sinus bradycardia in otherwise healthy subjects. Increased vagal tone can cause sinus bradycardia that may be symptomatic. (See "Asymptomatic sinus bradycardia in normal children" above and see "Hypervagotonia" above).

- Sinus nodal dysfunction, defined as inappropriate sinus bradycardia or inability to appropriately elevate the heart rate in response to physiological stress, can be caused by congenital, familial, or cardiac disease. It can also be acquired from direct injury (surgery), inflammation (myocarditis), or medications especially antiarrhythmic agents. Treatment is based on the severity of symptoms. ([See "Sinus node dysfunction" above](#)).
- AV heart block is the delay or interruption in the transmission of an atrial impulse to the ventricles. It is categorized into first-degree (slowed conduction without missed beats), second-degree (intermittent conduction with missed beats), and third-degree or complete block (absent conduction). ([See "AV Heart block" above](#)).
- First-degree heart block is found in normal asymptomatic children and does not cause bradycardia. ([See "First-degree AV block" above](#)).
- Second-degree heart block is divided by ECG findings into Mobitz Type 1 and II. Children with Mobitz type II heart block are more likely to have underlying cardiac disease and are at increased risk to progress to complete heart block. In some of these children, pacemaker therapy should be considered. ([See "Second-degree AV block" above](#)).
- Third-degree heart block or complete block can be congenital or acquired. In the neonate, the most common cause is due to neonatal lupus. Children with structural heart disease and complete block are at increased risk for developing heart failure and are at increased risk for sudden cardiac disease. In these patients, pacemaker therapy is recommended. ([See "Third-degree AV block" above](#)).

Causes of bradycardia in children

Intrinsic causes
Cardiomyopathy
Familial
Inflammatory
Myocarditis
Pericarditis
Collagen vascular disease
Systemic lupus erythematosus
Congenital Heart Disease
Atrial septal defect
Atrioventricular canal
Long QT syndrome
Pulmonary stenosis
Ventricular septal defect
Transposition of the great arteries
Wolff Parkinson White syndrome
Myocardial ischemia or infarction
Surgical trauma
Atrial operations
Extrinsic causes
Medications
Antiarrhythmic agents

Beta-adenergetic blockers
Calcium-channel blockers
Clonidine
Digoxin
Hypothermia
Hypervagotonia
Breath-holding spells
Coughing
Esophageal or nasopharyngeal stimulation
Increased intracranial pressure
Medications
Edrophonium, physostigmine, bethanechol, neostigmine, acetylcholine, hyoscyamine, phenylephrine, methoxamine, morphine
Neurocardiac syncope
Sleep

ACC/AHA/NASPE guideline summary: Indications for permanent pacing in children, adolescents, and patients with congenital heart disease

Class I - There is evidence and/or general agreement that permanent pacing is indicated in children, adolescents, and patients with congenital heart disease in the following settings

- Advanced second- or third-degree atrioventricular (AV) block that is associated with symptomatic bradycardia, ventricular dysfunction, or a low cardiac output.
- Sinus node dysfunction resulting in age-inappropriate bradycardia that correlates with symptoms. The definition of bradycardia varies with the patient's age and expected heart rate.
- Advanced second- or third-degree AV block occurring after surgery that is not expected to resolve or that persists for at least 7 days after cardiac surgery.
- Congenital third-degree AV block that is associated with a wide QRS escape rhythm, complex ventricular ectopy, or ventricular dysfunction.
- Congenital third-degree AV block in infants who have a ventricular rate less than 50 to 55 beats per minute (bpm) or congenital heart disease and a ventricular rate less than 70 bpm.
- Sustained pause-dependent ventricular tachycardia, with or without QT interval prolongation, when the efficacy of pacing has been thoroughly documented.

Class IIa - The weight of evidence or opinion is in favor of the usefulness of permanent pacing in children, adolescents, and patients with congenital heart disease in the following settings

- Bradycardia-tachycardia syndrome that requires long-term antiarrhythmic treatment other than digitalis.
- Congenital third-degree AV block after the first year of life that is associated with an average heart rate less than 50 bpm, abrupt pauses in ventricular rate that are two or three times the basic cycle length, or symptoms due to chronotropic incompetence.
- Long QT syndrome with 2:1 AV block or third-degree AV block.
- Asymptomatic sinus bradycardia in a child with complex congenital heart disease who has a resting heart rate less than 40 bpm or pauses in ventricular rate lasting longer than three seconds.
- Patients with congenital heart disease and impaired hemodynamics due to sinus bradycardia or to loss of AV synchrony.

Class IIb - The weight of evidence or opinion is less well established for the usefulness of permanent pacing in children, adolescents, and patients with congenital heart disease in the following settings

- Transient postoperative third-degree AV block that reverts to sinus rhythm with residual bifascicular block.
- Congenital third-degree AV block in asymptomatic patients with an acceptable ventricular rate, a narrow QRS complex, and normal ventricular function.
- Asymptomatic sinus bradycardia in adolescents who have a resting heart rate less than 40 bpm or ventricular pauses lasting more than three seconds.
- Neuromuscular disease with any degree of AV block (including first-degree AV block), with or without symptoms, since there may be unpredictable progression of the AV conduction disease.

Class III - There is evidence and/or general agreement that permanent pacing is not indicated in children, adolescents, and patients with congenital heart disease in the following settings

- Transient AV block after surgery with return of normal AV conduction.
- Asymptomatic postoperative bifascicular block with or without first-degree AV block.
- Asymptomatic type I second-degree AV block.
- Asymptomatic sinus bradycardia in adolescents if the longest RR interval is shorter than three seconds and the minimum heart rate is more than 40 bpm.

Adapted from Gregoratos, G, Abrams, J, Epstein, AE, et al. ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: summary article: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/NASPE Committee to Update the 1998 Pacemaker Guidelines). Circulation 2002; 106:2145.

Atteintes de l'endocarde

1 Cardites rhumatismales

Le rhumatisme articulaire aigu est bien moins fréquent que naguère mais il n'a pas disparu et revêt souvent maintenant des aspects atypiques et trompeurs.

1.1 Au cours d'une crise de R.A.A.

- **Manifestée par des signes cliniques** (fièvre, douleurs articulaires, asthénie) et biologiques (syndrome inflammatoire : VS élevée, augmentation de la fibrinémie, des alpha-2 globulines, de la C réactive protéine et élévation des anticorps antistreptococciques : ALSO, antistreptokinases, antihyaluronidases).

- **La surveillance attentive du coeur** permettra de déceler les signes évocateurs d'une cardite.

1.1.1 A l'auscultation

- assourdissement des bruits du coeur,

- souffle systolique, de caractères variables et qui ne possède pas encore à ce moment la signification d'une lésion orificielle. Il traduit l'œdème de l'appareil valvulaire. Son évolution sera variable : il peut disparaître définitivement, il peut persister sans changement ou en se modifiant prendre les caractères typiques d'une insuffisance mitrale. Il peut enfin disparaître mais être remplacé quelques années plus tard par les signes d'un rétrécissement mitral ou aortique.

- souffle diastolique : plus rare ; il siège au 2ème E.I. ou au bord gauche du sternum. Il traduit toujours une insuffisance aortique organique.

- le bruit de galop traduit une atteinte myocardique,

- le frottement péricardique enfin affirme l'atteinte péricardique.

1.1.2 La radiographie du thorax

Peut montrer l'augmentation du volume cardiaque, parfois très importante. Le meilleur argument pour faire la distinction entre myocardite et péricardite est la rapidité de la variation du volume en faveur de cette dernière et surtout l'échographie.

1.1.3 L'ECG

L'allongement du PR, très évocateur du R.A.A., n'est cependant pas forcément le témoin d'une atteinte myocardique. Par contre, les autres troubles de la conduction, certes plus rares, sont caractéristiques de l'atteinte du myocarde, en l'absence, bien sûr, de traitement digitalique. Les troubles de la repolarisation peuvent être liés soit à une péricardite, soit à une myocardite.

AU TOTAL : tous ces signes d'atteinte cardiaque doivent faire redouter la constitution de séquelles valvulaires car les trois tuniques du coeur sont habituellement touchées. De plus, l'absence complète de signes cardiaques au cours d'une crise de RAA ne permet pas d'affirmer l'absence de cardite et cela justifie la surveillance pendant plusieurs années pour dépister l'apparition de séquelles valvulaires. Il est important, d'autre part, de souligner la fréquence des récurrences des cardites qui justifient la surveillance et traitement préventif prolongés.

1.2 En dehors de la crise de R.A.A.

La découverte d'une insuffisance ou d'un rétrécissement mitral, d'une insuffisance ou d'un rétrécissement aortique fait rechercher une étiologie rhumatismale à ces cardiopathies dont on sait qu'elles sont des séquelles fréquentes de R.A.A.. Sachant que le R.A.A ne se rencontre guère avant 3 ans, et qu'il faut plusieurs années pour constituer un rétrécissement, ce problème ne se pose pas avant 3 ou 4 ans pour les insuffisances mitrales ou aortiques et 6 ou 7 ans pour les rétrécissements.

L'interrogatoire pourra retrouver des signes évocateurs d'une crise rhumatismale. Parfois, on pourra trouver biologiquement un syndrome inflammatoire traduisant l'évolutivité persistante des lésions.

1.3 Diagnostic ultrasonique

Important surtout au stade séquellaire.

Pour l'IM et l'IA l'échocardiographie chiffre la dilatation des cavités, montre la contractilité du ventricule gauche. Intérêt donc pour la surveillance évolutive pour indiquer l'heure de l'intervention.

Pour le RM l'échocardiographie montre la mobilité de valves mitrales, l'état de l'appareil sous valvulaire.

1.4 Traitement

1.4.1 De la crise aiguë :

1.4.1.1 Traitement anti-inflammatoire

- corticoïdes, 2 mg/kg/j pendant 15 jours puis à doses dégressives jusqu'à un total de 8 semaines.
- on associera calcium, vitamine D, potassium et régime désodé.

1.4.1.2 Traitement anti-streptococcique

- pénicilline G, I.M., 1 000 000 U./j ou pénicilline V per os 2 000 000 U./j.

1.4.1.3 Repos strict au lit

Tant que persiste un syndrome inflammatoire.

1.4.1.4 Traitement tonicardiaque (DIGOXINE)

En cas de défaillance cardiaque ; mais ce traitement doit être prudent.

1.4.2 Prophylaxie des récurrences

C'est l'élément essentiel du traitement.

On instituera jusqu'à la puberté et pendant 5 ans au moins, une thérapeutique par la Pénicilline :

- soit BENZATHINE-PENICILLINE (extencilline) 1 200 000 U en IM toutes les trois semaines,
- soit Pénicilline V, 500 000 U/j per os, si les injections sont mal tolérées, ou si la famille est particulièrement scrupuleuse.

En cas d'allergie à la pénicilline on utilise l'Erythromycine.

Toute angine, tout traitement dentaire ou ORL doit s'accompagner d'un renforcement de cette thérapeutique.

Ce n'est qu'en pensant au R.A.A. même lorsqu'il revêt un aspect atypique et en lui appliquant strictement le traitement curatif et préventif qu'on peut faire disparaître ou minimiser les redoutables séquelles cardiaques de la maladie de Bouillaud.

2 Endocardite d'Osler

Se voit à tout âge.

Diagnostic : y penser devant un syndrome fébrile chez un enfant atteint de cardiopathie congénitale ou acquise ; hémoculture ; échocardiographie : masses échogènes mobiles (végétations) ; intérêt de la prophylaxie (angines, soins dentaires, etc...).

Atteintes du péricarde

Mis à part les malformations qui sont rares (aplasie, diverticule, kyste pleuro-péricardique), deux mécanismes peuvent entraîner une adiaastolie :

- les épanchements abondants par tamponnade,
- la péricardite constrictive (sclérose et/ou calcification).

1 Epanchements

Deux faits importants nouveaux :

- l'un diagnostique : l'intérêt de l'**échocardiographie**,
- l'autre étiologique : fréquence actuelle du **syndrome post-péricardotomie**.

Rareté actuelle des péricardites RAA et tuberculeuse, toujours penser à :

- une péricardite purulente chez le nourrisson,
- une péricardite primitive ou virale chez l'enfant,
- une péricardite des collagénoses ou de l'arthrite rhumatoïde.

1.1 Le syndrome péricardique

1.1.1 Peut-être discret

Evoluant à bas bruit, peu de signes fonctionnels, diagnostic sur radio, sur ECG et surtout échocardiogramme.

1.1.2 Le plus souvent parlant :

- signes généraux et fonctionnels :

- chez le nourrisson : syndrome infectieux avec détresse respiratoire, polypnée, signes digestifs,
- chez l'enfant plus grand : douleur, dyspnée, fièvre,

- signes cliniques : frottement péricardique, coeur assourdi, signes de tamponnade, **stase veineuse** : jugulaires saillantes, foie augmenté de volume, reflux hépato jugulaire, **collapsus artériel** : pouls petit, pouls paradoxal, chute de la tension artérielle.

- radiographie : volume cardiaque globalement augmenté, importance surtout d'ordre évolutif, variation du volume cardiaque aux RP successives. En ampli de brillance : diminution des battements.

- ECG : trouble de la repolarisation ventriculaire, microvoltage.

- Echocardiographie : irremplaçable :

- *signes qualitatifs et quantitatifs* en TM et bi-dimensionnel : décollement, (= espace clair péricardique)
- intérêt évolutif : pour diagnostic de rechute, intérêt pour juger de la tolérance hémodynamique.

1.2 Variétés étiologiques

1.2.1 Purulente :

signes infectieux : tableau de septico pyohémie associé au tableau cardiaque.

Traitement : antibiothérapie et drainage chirurgical.

1.2.2 Tuberculeuse :

surtout dans les 2 ans suivant une primo-infection, tableau parfois de polysérite, risque de méconnaître la localisation péricardique.

Traitement : antibiotiques spécifiques, surveillance à long terme par échocardiographie : risque de constriction.

1.2.3 La péricardite aiguë d'allure primitive

(péricardite aiguë idiopathique, péricardite bénigne, péricardite à rechute) :

- la plus fréquente donne un tableau clinique net,
- le diagnostic étiologique : le plus souvent d'origine virale (coxsackie, myxo-virus, mononucléose infectieuse). Parfois aucune étiologie n'est retrouvée : l'hypothèse immunoallergique.

L'évolution est en règle bénigne. Mais des accidents évolutifs sont possibles :

- la tamponnade : dyspnée intense, distension des veines jugulaires, pression veineuse élevée,
- évolution vers la constriction ultérieure,
- surtout risque de récurrence.

Le traitement comporte : repos, éviter la corticothérapie : risque de forme cortico-dépendante, utiliser les anti-inflammatoires non cortisoniques, aspirine, INDOMETACINE (INDOCID®).

1.2.4 Immunologie

Maladie de Système :

- péricardite du RAA : devenue rare, tableau parfois de pancardite,
- arthrite rhumatoïde (maladie de Still), pas d'atteinte des autres tuniques du coeur,
- collagénose : sclérodermie, lupus, périartérite noueuse.

1.2.5 Syndrome post-péricardotomie :

Dans le cadre d'un syndrome inflammatoire survenant dans 10 à 30 % des opérations sous C.E.C.

- **diagnostic** : échocardiographie,
- **traitement** favorable par anti-inflammatoire non corticoïde (risque de rechute), parfois tamponnade,
- **pathogénie** : mécanisme auto-immunologique, comme le syndrome de Dressler post-infarctus.

1.2.6 Autres épanchements :

Radique (surveillance échographique) ; urémique, des cardiopathies congénitales par obstacle à l'éjection du ventricule gauche ; hémopéricarde (trauma ; hémopathie), tumeur (tératome du péricarde).

2 Péricardite constrictive : rare

Les feuillets épaissis, symphysés, parfois calcifiés gênent le remplissage diastolique : adiaстolie (intérêt de l'échographie).
Cause : tuberculose ; péricardite purulente, souvent cause inconnue, penser au syndrome de Mulibrey : syndrome malformatif associé avec nanisme.

Traitement : si constriction : décortication du péricarde.

Les atteintes du myocarde (myocardiopathies)

Le tableau clinique est celui d'une insuffisance cardiaque aiguë, en apparence isolée, avec ou sans souffle systolique. La radiographie montre un gros coeur. L'électrocardiogramme montre une tachycardie avec troubles de repolarisation ventriculaire.

Devant un tableau de myocardiopathie, deux étapes successives :

- connaître le type physiopathologique de l'atteinte du myocarde,
- faire une enquête étiologique après l'étape précédente.

1 Type physiopathologique : intérêt de l'échocardiogramme

Les myocardiopathies peuvent être hypertrophiques (non obstructives ou obstructives), congestives ou restrictives : l'échocardiogramme permet de distinguer :

1.1 Myocardiopathies hypertrophiques :

- **obstructives** : l'échocardiogramme montre l'hypertrophie septale et les signes d'obstruction sous-aortique ; l'investigation endocavitaire n'est plus indispensable.

- **non obstructives** : en règle dépistées par l'échocardiogramme lors d'examens systématiques dans les familles atteintes de myocardiopathie.

1.2 Myocardiopathies congestives :

L'échocardiogramme montre :

- l'amincissement des parois,
- la dilatation énorme des cavités,
- l'hypokinésie,
- l'effondrement des indices de contractilité.

1.3 Myocardiopathies restrictives (rares) :

- Aspect d'adiastolie à l'échocardiogramme : oreillette dilatées, petit ventricule.
- Diagnostic différentiel avec la péricardite constrictive.

2 Enquête étiologique

Etude des antécédents : recherche d'une maladie génétique.

La clinique recherchera un obstacle organique ou fonctionnel retentissant sur le ventricule gauche : rétrécissement aortique, coarctation, hypertension artérielle.

L'électrocardiogramme peut montrer un aspect d'infarctus du myocarde. Nous avons vu cette possibilité chez le nouveau-né : ischémie myocardique transitoire (voir chapitre de néonatalogie).

Penser à une naissance anormale de la coronaire gauche : l'aortographie sus-sigmoïdienne assurera le diagnostic.

La maladie de Kawasaki peut donner un tel aspect : maladie aiguë inflammatoire, d'étiologie inconnue, elle peut s'accompagner de lésions des artères coronaires (sténose, anévrisme).

Des examens paracliniques pourront aiguiller vers l'étiologie :

- test de la sueur : mucoviscidose,
- détection d'une hypothyroïdie : T3, T4, TSH,
- biopsie musculaire : surcharge glycogénique d'une maladie de Pompe ; surcharge lipidique d'un déficit en Carnitine,

- par élimination sera évoqué le diagnostic de myocardite infectieuse, contexte infectieux, épreuves sérologiques... aideront au diagnostic.

Sont devenues rares les myocardites rhumatismales (RAA), diphtérique, thyphique.

Par contre, les myocardites virales sont plus fréquentes souvent après un épisode ORL ou broncho-pulmonaire, parfois associées à des signes de pneumopathie.

Les examens sérologiques pourront détecter de nombreux virus, ECHO, grippe, surtout virus Coxsackie. Le pronostic est variable ; parfois décès rapide ; d'autres fois évolution avec rechute ou guérison sans séquelle.

Le traitement est celui de l'insuffisance cardiaque avec, dans les formes graves, corticoïdes (de courte durée) sous antibiotique de couverture. Le traitement de l'insuffisance cardiaque doit être prolongé.

Si le bilan est négatif, on évoque une myocardiopathie primitive d'évolution variable, mais à pronostic lointain réservé.

Décompensation cardiaque

Tachycardie constante

Oedèmes des membres inférieurs rares

Hépatomégalie

Détresse respiratoire

Retard staturo-pondéral (difficultés alimentaires)

Souffle cardiaque : bruit de galop

Approach to chest pain in children

INTRODUCTION — Chest pain is a common presenting complaint in children. Although the etiology is benign in most cases, this symptom may lead to school absences and restriction of activities and causes considerable anxiety in patients and their families. A thorough history and physical examination usually can determine the cause and identify patients who require acute intervention and those who can be managed with reassurance and continued follow-up. Laboratory testing is necessary only in a small number of patients [1]. In the absence of associated symptoms of illness, positive findings on physical examination related to the cardiac or respiratory systems, or symptoms during exertion, a serious organic cause is unlikely.

The emergent evaluation of respiratory distress in children and adolescents, with or without chest pain, is discussed separately. (See "Emergent evaluation of acute respiratory distress in children").

EPIDEMIOLOGY — Chest pain is a common symptom in children and adolescents [2,3]. In an urban black adolescent population, for example, this symptom was the seventh most common reason for seeing a physician [4]. Children younger than 12 years old also are affected, accounting for approximately one-half of patients with this symptom who presented to an emergency department [1]. There is no gender predilection. An equal number of males and females present with chest pain.

PRESENTATION — Chest pain can be acute or chronic. Estimates of the relative proportions depend upon the setting in which patients are evaluated. In a report of 407 children with chest pain seen in an emergency department, symptoms were acute (less than 48 hours duration) in 43 percent and chronic (more than six months duration) in 7 percent [2]. In contrast, in a study of 100 adolescents with chest pain seen in a general pediatric clinic, pain was present longer than six months in 36 percent [5]. Some patients with idiopathic chest pain report symptoms for longer than one year [1,5-8].

Chest pain has important functional consequences because it may result in restriction of activities and school absences. In the review of 100 adolescents noted above, restriction of activities was reported in 69 percent and 41 percent had absences from school because of pain [5].

Chest pain causes considerable anxiety in patients and their families. Because of its association with fatal heart disease in adults, this symptom often is viewed as a harbinger of serious cardiac disease (show table 1) [5,6,9]. This interpretation is more common after the occurrence of sudden death involving an athlete in the community or at the professional level.

Adolescents with chest pain often are worried about their symptoms. In the series of adolescent patients seen in a general pediatric clinic, nearly all of whom had no serious illness, 44 percent thought they were having a heart attack or were worried about heart disease (12 percent) or cancer (12 percent) [5].

CAUSES — Causes of chest pain in children vary among reports and depend in part upon whether patients were seen in an emergency department with acute symptoms or in a pediatric or cardiology setting with a more chronic complaint (show table 2) [1,2,5,6,8-14]. In both settings, patients typically have no serious underlying organic medical condition [6-8,15].

In contrast to perceptions of the patient and family, cardiac disease is uncommon (1 to 6 percent). A diagnosis cannot be established in a substantial proportion of cases (21 to 45 percent); these are considered idiopathic. Similar to most patients with chest pain, those with idiopathic pain typically have no serious underlying medical condition.

Musculoskeletal conditions — Conditions affecting the musculoskeletal system are identified as the cause of chest pain in 15 to 31 percent of cases [2,5]. These comprise the largest category of known etiologies.

Musculoskeletal pain can be traumatic or nontraumatic, although the latter is more common. Trauma may result in a rib fracture, bruise, or, rarely, hemopericardium. Nontraumatic conditions include costochondritis, myalgia, and slipping rib syndrome, and are known collectively as the chest wall syndrome [16].

Costochondritis — Costochondritis is a frequent cause of chest pain. In one report, tenderness of the costal cartilages was the only abnormal finding in 79 of 100 adolescents who complained of chest and upper abdominal pain [3]. Costochondritis typically was unilateral, occurring more frequently on the left side. The left fourth sternocostal cartilage was affected most often. One type of injury producing strain of chest wall muscles and ligaments is lifting a heavy school bag and carrying it over one shoulder.

Slipping rib syndrome — Slipping rib syndrome involves the eighth, ninth, and tenth ribs, which are not attached by costal cartilage to the sternum but are attached to each other by fibrous tissue [17-20]. If these fibrous connections are weakened or ruptured by trauma, the ribs can slip and impinge on the intercostal nerve, producing pain.

Precordial catch — An uncommon and benign etiology of musculoskeletal chest pain in children is precordial catch, also known as Texidor's twinge [10,13,14,21,22]. This condition consists of brief episodes (seconds to a few minutes) of sharp pain that can be localized with the fingertip to one interspace at the left sternal border or cardiac apex. The pain has a sudden onset, typically at rest or during mild activity, and increases with inspiration. The cause is unknown, although it has been associated with poor posture.

Psychogenic causes — Chest pain may have a psychogenic etiology in as many as 30 percent of cases [5,9,11]. This cause is more common in children older than 12 years of age [1,2]. The pain may reflect anxiety or a conversion disorder triggered by stressful events [11,23,24]. In one series, approximately one-third of children with chest pain seen in a general pediatric clinic had a history of stressful events, including recent death, illness or accident in the family, family separations, or school changes [5]. Most children with psychogenic chest pain have other recurrent somatic complaints, including headache or abdominal or extremity pain [25,26]. Approximately one-third have significant sleep disturbances [25].

Hyperventilation can result in chest pain that frequently is accompanied by lightheadedness or paresthesias. The mechanism is uncertain. Possibilities include spasm of the diaphragm resulting from rapid, repetitive use, gastric distension arising from aerophagia, or coronary artery vasoconstriction caused by hypocapnic alkalosis (the latter tested in adults with ischemic coronary disease) [27].

Breast causes — The breast can be a source of chest pain in adolescent patients, although it typically accounts for less than 5 percent of complaints. Pain may be a presenting symptom in males with gynecomastia. These patients also may have anxiety about the size of their breasts. Painful conditions of the breast in females include mastitis, fibrocystic disease, thelarche, or tenderness associated with pregnancy. Worries about cancer are often present in these patients [5].

Respiratory disorders — Respiratory disorders, including pneumonia, bronchitis, and reactive airway disease, are common causes of acute chest pain. Exercise-induced bronchoconstriction appears to be a frequent cause of chest discomfort even in patients without audible wheezing. This was illustrated by a study of pulmonary function testing before and after exercise in 88 otherwise healthy children and adolescents with chest pain [28]. Exercise decreased forced expiratory volume in one second or peak expiratory flow rate in 72.7 percent of the children. Subjective or objective improvement occurred in 97 and 70 percent, respectively, of 36 children given inhaled albuterol. In this condition, air hunger typically precedes the chest pain.

Less common causes are pleuritis, pleural effusion, pneumothorax, and pneumomediastinum. Air leak (pneumothorax or pneumomediastinum) often is a complication of trauma or an underlying disorder, such as reactive airway disease [29-31], cystic fibrosis [32], or Marfan syndrome [33], but can be idiopathic [14]. Other respiratory causes of chronic pain in cystic fibrosis are pleuritis and rib fracture [34]. (See "Cystic fibrosis: Clinical manifestations and diagnosis").

Gastrointestinal disorders — Gastrointestinal disorders that cause chest pain can affect the esophagus (the most common site), stomach, bowel, biliary tract, and pancreas. In one series, among 21 children with a gastrointestinal cause of chest pain, 16 had esophagitis (typically caused by gastroesophageal reflux), four had gastritis, and one had diffuse esophageal spasm [35]. (See "Clinical manifestations and diagnosis of gastroesophageal reflux disease in children and adolescents").

Esophageal endoscopy and manometry may detect abnormalities in children with chest pain, even without other gastrointestinal symptoms. This was demonstrated in a study of 83 children with chest pain who underwent these procedures [36]. Esophageal histology and motility were normal in 47 patients (57 percent). Among the others, 15 (18 percent) had esophagitis with normal motility, 13 (16 percent) had normal histology and dysmotility, and 8 (9 percent) had both esophagitis and dysmotility. The most common motility disorders were diffuse esophageal spasm and achalasia, which occurred in seven and four patients, respectively.

In addition to those mentioned above, esophageal disorders causing chest pain include strictures, foreign body, and caustic ingestions. Conditions affecting the stomach and bowel include ulcer and irritable bowel. Cholecystitis may cause symptoms that suggest angina in adults, but is uncommon in children. Biliary (eg, gallstones) and pancreatic disorders are rare causes [35,37].

Pulmonary vascular disease — Causes of chest pain related to the pulmonary vascular system include pulmonary embolism and pulmonary hypertension. Children with sickle cell disease may develop acute chest syndrome. (See "Pulmonary complications of sickle cell disease", section on Acute chest syndrome).

Pulmonary embolism — Pulmonary embolism is unusual in children but can present with chest pain. In a retrospective study in which 18 affected patients were identified over a 15-year period, the incidence of pulmonary embolism was estimated as 78 per 100,000 hospitalized adolescents [38]. In this series, major risk factors were oral contraceptive use and pregnancy termination (75 percent of females) and trauma (67 percent of males). Other predisposing causes include immobility, ventriculoatrial shunts for hydrocephalus, central venous catheters, solid tumors, heart disease, infection, dehydration, hypercoagulable states, low cardiac output, or obesity [39,40].

Pulmonary hypertension — Pulmonary hypertension can be secondary to lung disease, congenital heart disease, or other systemic disorders, or have no identified cause (idiopathic pulmonary arterial hypertension) (show table 3). It

may cause chest pain and other symptoms including fatigue, lethargy, and dyspnea or syncope with exertion. The mechanism of chest pain is uncertain.

Acute chest syndrome — Acute chest syndrome is a serious and potentially fatal cause of chest pain in patients with sickle cell disease. It occurs in almost one-half of patients with the disorder. In addition to chest pain, acute chest syndrome is characterized by the presence of a new pulmonary infiltrate involving at least one complete lung segment (not atelectasis), temperature $>38.5^{\circ}\text{C}$, and tachypnea, wheezing, or cough [40,41]. (See "Pulmonary complications of sickle cell disease").

Cardiac conditions — Cardiac conditions are a rare but potentially serious cause of chest pain in children. Cardiac disease is more likely if chest pain occurs during exertion and is recurrent. Most conditions will be associated with an abnormal cardiac examination or coexisting symptoms. In patients with known heart disease, chest pain may indicate progression of the underlying condition. Conditions that may present with chest pain include:

- Severe left ventricular outflow tract obstruction caused by aortic stenosis (subvalvar, valvar, or supra-valvar), obstructive cardiomyopathy, or coarctation of the aorta [42,43].
- Aortic root dissection associated with Marfan syndrome, Turner syndrome, type IV Ehlers-Danlos syndrome, chronic systemic hypertension, homocystinuria, rare familial aortopathies [44], or cystic medial necrosis [40]. (See appropriate topics).
- Pericarditis, which often is idiopathic, or may be caused by an infectious agent or associated with an underlying condition such as collagen vascular disorder, uremia, neoplasm, or trauma. Pericarditis can occur as part of the postpericardiotomy syndrome after cardiac surgery. (See "Pericardial and postpericardial injury syndromes").
- Myocarditis, in which chest pain typically occurs with concomitant pericarditis (see "Clinical manifestations and diagnosis of myocarditis in children")
- Coronary artery abnormalities, including congenital disorders or acquired conditions (eg, coronary artery aneurysm or stenosis caused by Kawasaki disease) (show table 4) (show figure 1). Anomalous origin of the left coronary artery from the main pulmonary artery usually presents in infancy, but can become symptomatic later in childhood. In that disorder, left ventricular ischemia usually results in cardiomyopathy and mitral regurgitation.
- Ruptured sinus of Valsalva aneurysm, a rare condition caused by congenital absence of media in the aortic wall behind the sinus of Valsalva. The aneurysm typically ruptures into the right ventricle or right atrium but can affect the other chambers or pulmonary artery [45].
- Tachyarrhythmias (eg, supraventricular tachycardia with or without underlying Wolff-Parkinson-White syndrome, ventricular tachycardia) or palpitations (caused by ventricular premature beats).
- Coronary vasospasm (variant angina) and myocardial infarction are rare causes of chest pain in children and adolescents. Coronary vasospasm is associated with transient ischemic changes on ECG, normal coronary arteriography, reversible septal akinesia by echocardiography, and cardiac enzyme elevation [46-48]. (See "Variant angina").

In the United States, the incidence of acute myocardial infarction in adolescents is estimated as 6.6 events per 1 million patient-years resulting in 157 events per year [49]. Myocardial infarctions occur more frequently in males and are associated with substance abuse and smoking. (See "Toxic exposure" below).

Mitral valve prolapse — Whether mitral valve prolapse is associated with chest pain is controversial. In one study of 119 children, 18 percent had atypical chest pain [50]. However, in the Framingham Heart Study, the incidence of chest pain was not increased in 83 adults with mitral valve prolapse, compared to 3403 without the abnormality [51]. Similarly, in a report of 813 children aged 9 to 14 years, 31 of whom had mitral valve prolapse, the incidence of chest pain was similar in affected and unaffected patients [52].

Toxic exposure — Exposure to vasoconstrictive agents, such as cocaine, can cause chest pain that is likely of ischemic origin [53,54]. Systemic hypertension, myocardial infarction, ventricular arrhythmias, myocarditis, and sudden death may occur [55]. Chest pain also has been associated with the use of marijuana [56], methamphetamines, and sympathomimetic decongestants [10].

Cigarette smoking has been associated with chest pain in adults. In one study, chest pain reported by questionnaire in a sample of 70,208 adults was greater in smokers than nonsmokers (average excess 1.6-fold in men, 1.3-fold in women) [57].

Neurologic disorders — Chest pain rarely is caused by a neurologic disorder. Herpetic neuralgia in a dermatomal distribution on the chest can cause pain, which may be manifest before lesions appear. (See "Postherpetic neuralgia"). Spinal cord compression, which may be caused by tumor or vertebral collapse, or epidural abscess may cause radicular pain.

Idiopathic — A substantial proportion (21 to 45 percent) of cases of chest pain have no obvious cause after a thorough evaluation and are considered idiopathic [2,5-8]. Although repetitive episodes of pain may occur, symptoms typically resolve over time. In one report of 31 children with idiopathic chest pain followed for an average of 4.1 years, persistent symptoms were reported by 45 percent [7]. However, pain resolved in 81 percent of patients followed for more than three years.

HISTORY — The history should include a description of the pain and any associated symptoms. The patient and/or parents should be asked about precipitating events, such as trauma, muscle strain, and foreign body ingestion, or stressful factors, such as a recent death in the family.

Underlying medical conditions that may be associated with chest pain should be noted. These include asthma, cardiac disease, Kawasaki disease, and sickle cell disease.

Family history should be obtained for genetic conditions with features that may lead to chest pain. Disorders including Marfan syndrome, Turner syndrome, and type IV Ehlers-Danlos syndrome predispose to aortic root dissection. Hypertrophic cardiomyopathy is a rare genetic disorder with familial and sporadic forms that may present with exertional chest pain. (See "Clinical manifestations of hypertrophic cardiomyopathy").

History should be sought about possible substance abuse, including cocaine ingestion and tobacco use. Use of other vasoactive drugs should be documented.

Description of chest pain — Chest pain should be characterized by a thorough description. This includes the time course and duration, quality, location, radiation, severity, precipitating factors, and associated symptoms.

Temporal elements — The duration and time course of the onset of chest pain may be a useful distinguishing feature. Chronic pain is unlikely to have a serious underlying cause and often has a musculoskeletal or psychogenic origin or is idiopathic.

Acute pain is more likely to be caused by a medical condition. As examples, pain caused by pulmonary conditions (eg, reactive airway disease or pneumothorax) or vascular events (eg, aortic dissection or acute pulmonary embolism) typically has an abrupt onset. Ischemic myocardial pain, which is unusual in children, may have a gradual onset with increasing intensity over time.

Quality — A description of the quality of the pain may be helpful. The pain associated with costochondritis typically is described as midsternal in location and sharp in quality with minimal radiation. It occurs mainly at rest and lasts for seconds to a few minutes. The pain may increase in intensity with deep inspiration because of stretching of the costochondral junctions or muscle fibers.

Patients with slipping rib syndrome may describe "something slipping or giving away," "a popping sensation," or "hearing a clicking sound" [17]. In that condition, pain occurs with bending over or deep breathing [21].

Ischemic cardiac pain may be described as squeezing, tightness, pressure, constriction, burning, or fullness in the chest. Pain caused by aortic root dissection is extremely severe. It is described as tearing in quality, and typically radiates to the back.

Chest caused by pericarditis is sharp in quality, usually retrosternal in location, often with radiation to the left shoulder. It is more severe in the supine position or with deep inspiration (because of pericardial distention). Pain may increase with swallowing if the pericardium near the esophagus is involved.

Location — Pain that localizes to a small area on the chest more likely is of chest wall or pleural origin rather than visceral. Ischemic pain is a diffuse discomfort that may be difficult to localize.

Radiation usually is associated with causes of pain that are uncommon in children. As an example, the pain of myocardial ischemia may radiate to the neck, throat, lower jaw, teeth, upper extremity, or shoulder. Other unusual causes include acute cholecystitis, which can present with right shoulder pain (although concomitant right upper quadrant or epigastric pain is more typical), aortic dissection, which may be associated with chest pain that radiates between the scapulae, or pericarditis that can radiate to the left shoulder.

Precipitating factors — The patient should be asked about factors that induce or make the pain worse:

- Body position or movement, as well as deep breathing, may exacerbate chest pain of musculoskeletal origin.
- Pain made worse by swallowing likely is of esophageal origin. Discomfort that occurs with eating also may suggest upper gastrointestinal disease.
- Chest discomfort provoked by exertion often has a cardiac or respiratory cause.
- Pleuritic chest pain is worsened by breathing and may be exacerbated when lying down.
- Pain associated with coronary artery anomalies typically occurs with exertion due to limitations in myocardial oxygen delivery.

Associated symptoms — Associated symptoms may help determine etiology.

- Fever, especially when associated with tachypnea or cough, may suggest a respiratory infection. Fever also can be present in patients with pericarditis, myocarditis, or Kawasaki disease (see appropriate topic reviews)
- Dyspnea may indicate pulmonary disorders, including pathology of the airways, lung parenchyma, or pulmonary vasculature, or be a sign of cardiac disease. In addition to chest pain, for example, patients with pulmonary embolism can develop dyspnea, hypoxemia, apprehension, cough, and diaphoresis [41]. Patients with myocarditis may have dyspnea and fatigue. (See "Clinical manifestations and diagnosis of myocarditis in children").
- Vomiting or regurgitation, painful swallowing, or heartburn associated with feeding suggest gastrointestinal disease, such as gastroesophageal reflux and esophagitis.
- Recurrent somatic complaints, including headache or abdominal or extremity pain, occur in most children with psychogenic chest pain [25,26]. Approximately one-third have significant sleep disturbances [25].
- Lightheadedness or paresthesias frequently accompany chest pain resulting from hyperventilation.
- Syncope or palpitations suggest an underlying cardiac disorder. (See "Emergent evaluation of syncope in children and adolescents").

EXAMINATION — A thorough physical examination should be performed to detect findings associated with organic disease. Physical signs may indicate genetic conditions that include cardiac abnormalities. Fever suggests an infectious etiology.

The remainder of the examination should focus on the chest. Patients with acute onset of chest pain and who are in distress require immediate management. This should be initiated while the evaluation proceeds.

Chest wall — Musculoskeletal disorders, including costochondritis, are a major cause of chest pain in children and result in chest wall tenderness. Bruises associated with trauma sometimes are seen.

Examination should include palpation of the costochondral junctions, the insertion site of the pectoralis major muscle group (by grasping the head of the muscle between the examiner's fingers and thumb), the inframammary area, and other regions of the chest where pain is reported. Involvement of the costochondral junctions often is asymmetric, with the left side more frequently affected [3]. The diagnosis is confirmed when palpation reproduces the discomfort.

Diagnosis of slipping rib syndrome can be confirmed by the "hooking" maneuver in which the examiner's fingers are placed around the lower costal margin. Lifting anteriorly will elicit a click and reproduce pain [20].

Tenderness on palpation of breast tissue often can be elicited in patients who complain of breast pain. Tender subareolar masses may be palpable.

Respiratory signs — Signs of a respiratory etiology of chest pain may include tachypnea and respiratory distress. Diminished breath sounds over affected areas of the lung or rales may indicate pneumonia, whereas wheezing may be audible in patients with asthma. Pneumomediastinum may produce subcutaneous emphysema that is detected as crepitus on palpation of the supraclavicular or neck region [30].

Hyperventilation, associated with chest pain of psychogenic origin, may be present at the time of the examination. If not, it may be possible to reproduce the chest pain by asking the patient to hyperventilate. In general, hyperventilation must continue for at least 20 minutes to cause symptoms [5].

The emergent evaluation of children and adolescents with respiratory distress is discussed separately. (See "[Emergent evaluation of acute respiratory distress in children](#)").

Cardiac signs — A cardiac cause of chest pain may be suggested by auscultation of abnormal heart sounds or a cardiac murmur or abnormal pulse or blood pressure.

Left ventricular outflow obstruction — Signs of left ventricular outflow obstruction include a systolic ejection murmur at the right upper sternal border and occasionally along the left sternal border. Coarctation of the aorta is associated with elevated blood pressure in the arms and a lower blood pressure in the legs. If the coarctation is long-standing (present for more than five to seven years), collateral vessels may form that connect the upper and lower portions of the aorta; these vessels create a continuous murmur over the lateral aspect of the ribs. (See "[Clinical manifestations and diagnosis of coarctation of the aorta](#)").

Pericarditis — In patients with pericarditis, pain increases when manual pressure is applied to the sternal region. The pain typically improves with sitting up and leaning forward. Signs of pericarditis depend upon the size of the pericardial effusion. Patients with a small effusion typically have an audible pericardial friction rub, caused by rubbing together of the inflamed parietal and visceral pericardial surfaces. The rub often is continuous in systole and diastole. It is easier to hear with the diaphragm of the stethoscope when the patient is sitting and leaning forward.

A rub will not be heard if the effusion is large because the two pericardial surfaces of the pericardium are not in contact with each other. A large effusion may result in cardiac tamponade, manifested by a narrow pulse pressure, elevated pulsus paradoxus (>10 mmHg), elevated jugular venous pressure, distant heart sounds, hepatomegaly, ascites, and peripheral edema.

Signs of myocarditis include tachycardia, muffled heart sounds, a gallop rhythm, and a murmur of mitral regurgitation, usually accompanied by fever. Patients often complain of dyspnea and fatigue. (See "[Clinical manifestations and diagnosis of myocarditis in children](#)").

Pulmonary hypertension — Patients with pulmonary hypertension typically have a right ventricular heave and a single loud S2. They may have a murmur consistent with tricuspid or pulmonary regurgitation.

Mitral valve prolapse — Signs of mitral valve prolapse are a constant, mid-systolic apical click and occasionally an apical systolic murmur of mitral regurgitation. Both auscultatory findings are more prominent when the patient is in the standing rather than supine position.

Arrhythmia — Tachycardia may suggest supraventricular tachycardia. Cocaine ingestion may present with tachycardia, hypertension, and anxiety.

DIAGNOSTIC STUDIES — Most patients with chest pain have a normal physical examination or findings consistent with a musculoskeletal etiology. Further investigations are not needed in those cases.

Diagnostic studies may help establish a diagnosis in patients with abnormal physical findings or with associated symptoms that suggest organic disease. Although cardiac causes of chest pain are uncommon in children, patients with dyspnea, palpitations, anginal pain, pain with exertion that cannot be attributed to respiratory disease, or syncope should be referred to a pediatric cardiologist for further evaluation ([show figure 2](#) and [show figure 3](#)).

Chest radiograph — A chest radiograph should be obtained in children in whom a cardiac or pulmonary disorder is suspected. Signs of cardiac enlargement may be apparent in conditions causing left ventricular outflow obstruction, heart failure, myocarditis, pericarditis, or pericardial effusion.

Patients with pulmonary hypertension may have prominent main and central pulmonary arteries. The peripheral lung fields may be dark if pulmonary vascular resistance is chronically elevated.

In patients with suspected pulmonary disorders, a chest radiograph may show infiltrates caused by pneumonia or areas of atelectasis and air trapping caused by aspiration of a foreign body. Hyperinflation typically is seen in patients with asthma. In addition, pneumothorax, pneumomediastinum, or pleural effusions can be detected.

Electrocardiogram — An ECG should be obtained if cardiac disease is suspected. In patients with a rapid pulse rate or palpitations, an ECG can identify the type of arrhythmia. If the arrhythmia is intermittent, a Holter monitor or event monitor recording may be needed.

Other ECG abnormalities can help with diagnosis and indicate the need for further testing.

- Patients with left ventricular outflow obstruction may have evidence of left ventricular hypertrophy or strain. Formal exercise tolerance testing may be needed to assess the development of arrhythmia or ischemia during exertion.
- In pericarditis with effusion, the ECG changes during the clinical course. Generalized ST segment elevation involving limb and precordial leads is seen in the initial 10 to 14 days ([show ECG 1](#)). This is followed by T wave flattening or inversion that can persist for an additional two weeks. Voltages will be reduced in amplitude if the effusion is large. Abnormal Q waves typically are not seen in pericarditis. ST-T wave abnormalities occur in myocarditis. (See "[Clinical manifestations and diagnosis of myocarditis in children](#)").
- In children with anomalous origin of the left coronary artery, the typical ECG pattern is of an anterolateral infarction with deep and wide Q waves and T wave inversions in leads I, aVL, V5, and V6 ([show figure 4](#)).
- Patients with pulmonary hypertension typically have signs of right ventricular hypertrophy and right axis deviation. The ECG may show right ventricular strain (abnormal T waves in the anterior leads).
- ECG findings in pulmonary embolism usually are nonspecific ST-T segment changes or sinus tachycardia. If acute right ventricular hypertension occurs, the classic pattern of S wave in lead I, Q wave, and T wave inversion in lead III can be seen [[41](#)].

Echocardiogram — An echocardiogram will establish a diagnosis in cardiac disorders and help assess severity. This technique can be used to

- Establish the diagnosis of pulmonary hypertension and evaluate ventricular function and associated structural abnormalities.
- Determine the severity and site of left ventricular outflow obstruction and the level of ventricular function.

- Assess the size of a pericardial effusion and signs of tamponade, which include variation in Doppler peak velocity across the valves during the cardiac cycle, atrial free wall collapse, or ventricular septal paradoxical motion into the left ventricle during inspiration.
- Identify coronary artery abnormalities, including abnormal origin or course, fistula, or aneurysm or stenosis caused by Kawasaki disease.
- Diagnose aortic root dissection ([show ECG 2](#)). Alternatively, the diagnosis can be made with magnetic resonance imaging ([show radiograph 1](#)), computed tomography, or aortography ([show radiograph 2](#) and [show radiograph 3A-3B](#)). The most efficient imaging technique available at the institution should be used to establish the diagnosis.
- Diagnose ruptured sinus of Valsalva aneurysm.

Gastrointestinal evaluation — Children with chest pain and gastrointestinal symptoms should be referred to a pediatric gastroenterologist. Evaluation of the upper gastrointestinal tract may reveal esophagitis, gastritis, and/or motility disorders such as diffuse esophageal spasm or achalasia. These abnormalities may be detected in some children with chest pain and no gastrointestinal symptoms [36]. Thus, a gastrointestinal evaluation should be considered in children with persistent chest pain and no obvious etiology.

Other tests — Additional testing should be based upon associated signs and symptoms and the results of the initial evaluation. Further evaluation may include pulmonary function testing in patients with respiratory disorders, a ventilation-perfusion scan to confirm the diagnosis of pulmonary embolism, or cardiac catheterization to evaluate coronary arteries or arrhythmia. An exercise tolerance test can be useful in patients with chest pain induced by exercise. Patients suspected of having an infection should have a complete blood count with differential and appropriate cultures. Toxicology screening should be performed if substance abuse is suspected.

MANAGEMENT — Children with acute onset of chest pain and severe distress, abnormal vital signs, or hypoxemia require immediate intervention. Specific disorders (eg, asthma, pneumonia) should be treated appropriately. (see appropriate topics).

Most patients with chronic chest pain require minimal intervention. Musculoskeletal pain typically responds to analgesics and rest, although frequently no medication is necessary.

Referral — Patients with chronic chest pain and associated symptoms should be referred to an appropriate specialist for further evaluation. Children with gastrointestinal symptoms, or those with persistent or recurrent pain with no apparent etiology, should be referred to a gastroenterologist. Those with known cardiac disease or who have pain with exertion, syncope, dizziness, or palpitations should be referred to a cardiologist.

Reassurance — Reassurance is an important component of management. Although the etiology usually is benign, this symptom causes considerable anxiety in patients and their families because of the more serious implications of chest pain in adults. Cases with a psychogenic etiology may need additional counseling.

Follow-up — Chest pain may persist or recur, although the natural history is not well described. One study reported follow-up of 407 patients with chest pain who were seen in an emergency department [8]. Of the initial cohort, 149 (37 percent) were seen for at least six months and 51 (13 percent) for at least two years. Chest pain persisted in 43 percent of the group that was followed. A previously unrecognized organic etiology was identified in 12 patients, only one of

whom had a cardiac abnormality (mitral valve prolapse); three had asthma. In another report of children with idiopathic chest pain, symptoms persisted in 19 percent followed for more than three years [7]. Follow-up should be provided until symptoms resolve.

GRAPHICS

Family's or patient's understanding of symptom of chest pain

Cause	Prevalence, percent
Cardiac	52 to 56
Muscoskeletal	13
Respiratory tract	10
Skin infection	3
Breast	3
Cancer	0 to 12
Unsure	10 to 19

Causes of pediatric chest pain

Cause	Prevalence, percent
Idiopathic	21 to 45
Musculoskeletal	15 to 31
Hyperventilation/psychiatric	0 to 30
Breast related	1 to 5
Respiratory	2 to 11
Gastrointestinal	2 to 8
Cardiac	1 to 6
Miscellaneous	9

Etiology of pulmonary hypertension

Cardiac

Increased pulmonary blood flow associated with left-to-right shunts at the atrial, ventricular, or great vessel level

Examples: atrial septal defect, patent ductus arteriosus, transposition of the great arteries, truncus arteriosus

Left-sided obstructive lesions associated with pulmonary venous congestion.

Examples: coarctation of aorta, aortic stenosis, mitral stenosis, pulmonary vein stenosis or atresia, cor triatriatum

Cardiomyopathy

Pulmonary

Idiopathic: primary pulmonary hypertension, veno-occlusive disease.

Hypoxic vasoconstriction

Alveolar hypoventilation: sleep disorders, upper airway obstruction, neuromuscular disorder, chest wall deformity

Obstructive or restrictive lung disease: cystic fibrosis, bronchopulmonary dysplasia, interstitial fibrosis

Pneumonia

High altitude

Pulmonary hypoplasia: primary, associated with congenital diaphragmatic hernia or renal dysplasia

Peripheral pulmonary stenosis

Persistent pulmonary hypertension of the newborn

Thromboembolic

Ventriculoatrial shunt, indwelling catheters, deep vein thrombosis

Parasitic disease: filariasis, schistosomiasis

Hematologic: sickle cell disease, polycythemia

Hepatic disease

Cirrhosis, portal hypertension

Collagen vascular disease

Scleroderma, systemic lupus erythematosus, rheumatoid arthritis, mixed connective tissue disease

Granulomatous disease

Sarcoidosis

Coronary artery abnormalities causing pediatric chest pain

1. Anomalous origin of the left coronary artery from the main pulmonary artery coronary artery fistula
2. Anomalous origin of the left coronary artery from the right sinus of Valsalva
3. Anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva
4. Coronary ostial stenosis or atresia
5. Premature arteriosclerosis (progeria), familial hyperlipidemia
6. Kawasaki disease complicated by coronary artery aneurysm or stenosis
7. Coronary artery spasm
8. Coronary thrombosis associated with paradoxical embolus or hypercoagulable state

Détresses respiratoires du nouveau-né et cardiopathies à révélation néonatale

Pathologie la plus fréquente de la période néonatale, facteur de mortalité et de morbidité, la détresse respiratoire du nouveau-né nécessite une démarche logique qui passe par :

- une analyse clinique,
- une analyse radiologique,
- une analyse gazométrique,
- des échocardiographies.

aboutissant à un diagnostic étiologique et une conduite pratique.

Indépendamment de toute cause, l'insuffisance respiratoire du nouveau-né est dangereuse par **l'hypoxémie, l'acidose mixte** qu'elle entraîne et les troubles hémodynamiques qui lui sont souvent associés.

Soulignons tout de suite la fragilité et la fatigabilité d'un nouveau-né en insuffisance respiratoire d'autant qu'il s'agit souvent d'un enfant prématuré, chez qui l'aggravation peut être brutale d'où la nécessité d'une surveillance constante.

Tout nouveau-né en insuffisance respiratoire est en danger de mort.

1 L'analyse clinique comporte :

1.1 L'anamnèse (elle va permettre de suspecter l'étiologie de la détresse respiratoire) :

Etude de la grossesse :

- pathologies maternelles en particulier : diabète, toxémie, infections
- traitements
- résultats des échographies et des examens obstétricaux, notion d'hydramnios.

Terme :

- prématurité (détresse respiratoire d'autant plus fréquente que l'enfant est plus prématuré)
- bébé à terme (≥ 37 s.)
- post maturité (> 41 s.), (facteur de souffrance foetale aiguë).

Etude de l'accouchement :

- qualité et quantité du liquide amniotique (notion hydramnios, d'oligoamnios, liquide teinté).
- césarienne ou voie basse, avec ou sans manoeuvres obstétricales. Forceps ou ventouse.

Présence ou non de notion de souffrance foetale aiguë :

- APGAR qui reflète l'état de l'enfant à la naissance et la qualité de son adaptation à la vie extra utérine.

Gestes de réanimation entrepris.

Mode d'installation de la détresse respiratoire.

1.2 La clinique :

L'examen doit être doux et atraumatique. En aucun cas l'enfant ne sera sevré de son oxygénothérapie.

Analyse de la fréquence respiratoire : fréquence normale 40 à 60 respirations/mn. Polypnée, bradypnée, apnées.

Signes d'obstruction et de rétraction : qu'analyse au mieux le score de Silverman, côté de 0 à 10 en fonction de l'intensité de l'atteinte respiratoire.

Score de Silverman

	0	1	2
Balancement thoraco abdominal	Absent	Thorax immobile	Respiration paradoxale
Tirage	Absent	Intercostal discret	Intercostal
Entonnoir Xyphoïdien	Absent	Modéré	Intense
Battement des ailes du nez	Absent	Modéré	Intense
Geignement expiratoire	Absent	Audible au stéthoscope	Audible

Existence d'une cyanose, soit généralisée et intense, soit peri buccale, **sensible ou non à l'oxygène**. Elle signe une hypoxie déjà sévère. Elle est à différencier de la cyanose des mains et des pieds signe de stase que l'on voit souvent chez le nouveau-né à terme bien portant.

Retentissement hemodynamique et cardiovasculaire :

- fréquence cardiaque (normale 140 à 150 battements par mn), tension artérielle,
- temps de recoloration cutanée, hépatomégalie,
- présence d'un souffle cardiaque à l'auscultation, palpation des pouls,
- diurèse

Retentissement neurologique : examen prudent et limité en raison de l'insuffisance respiratoire aiguë.

1.3 L'analyse radiologique

Elle est capitale.

Elle nécessite un cliché thoracique, de face, bien centré, avec des clavicules symétriques, une tête posée sur l'occiput en rectitude, cliché en inspiration (8 espaces intercostaux).

Elle comprend l'étude du parenchyme pulmonaire, des plèvres : pneumothorax, épanchement, des coupoles diaphragmatiques, du coeur (index cardio-thoracique, silhouette cardiaque), du médiastin, des os, des prothèses. Le cliché thoracique permet de confirmer le diagnostic étiologique.

Un abdomen sans préparation est parfois utile, il visualise la répartition des gaz et la place de la sonde gastrique.

1.4 Les Gaz du sang

Ils jugent du retentissement de l'insuffisance respiratoire sur l'hématose et de sa gravité.

2 techniques sont possibles avec leurs avantages et leurs inconvénients :

- *technique non invasive* :

- saturation en oxygène (SaO₂)
- PO₂ transcutanée (TcPO₂)
- PCO₂ transcutanée (TcPCO₂).

- *méthode invasive* : nécessite 1 prélèvement de sang artériel donc une spoliation sanguine :

- soit sur un cathéter aortique ou radial
- soit en périphérie sur une artère radiale ou humérale. Elle permet l'analyse de la PaO₂, de la PaCO₂ du PH sanguin, de la réserve alcaline.

Résultats :

- **L'hypoxémie** se juge en fonction de la fraction inspiratoire de l'oxygène (FIO₂ 21 à 100 %). Elle analyse la gravité de l'atteinte pulmonaire. La PaO₂ normale à terme sous une FIO₂ de 21 % est aux alentours de 90 mm de mercure. L'hypoxémie est considérée comme dangereuse pour une PaO₂, inférieure à 50 mm de mercure (7 KPA). Chez l'enfant prématuré la PaO₂ doit être comprise entre 50 et 70 mm de mercure. L'hyperoxie entraîne un risque de fibroplasie rétrolentale et de cécité chez l'enfant prématuré). La SaO₂ normale est de 95%. Du fait de la courbe de dissociation de l'hémoglobine chez l'enfant prématuré, elle ne doit jamais dépasser 98% pour éviter les risques d'hyperoxie.
- **L'hypercapnie**, signe l'hypoventilation alvéolaire et l'acidose ventilatoire. La pCO₂ normale est de 40 mm de mercure (5 KPA) Au dessus de 60 à 65 mm de mercure, elle fait discuter la prise en charge ventilatoire. Une pCO₂ inférieure à 30 mm de mercure est dangereuse, principalement chez l'enfant prématuré car elle entraîne une vasoconstriction cérébrale.

- **L'acidose** est mixte. Le PH normal du nouveau-né est de 7,35 à 7,40. L'acidose est dangereuse pour un PH < 7,20. Il faut d'abord corriger l'acidose ventilatoire et l'hypoxémie. L'acidose métabolique du nouveau-né est le plus souvent d'origine anoxique et se corrige par la prise en charge ventilatoire et l'oxygénation. Il est rare qu'une réserve alcaline très basse nécessite l'apport de bicarbonate de sodium. Il est **dangereux d'injecter** du bicarbonate chez un nouveau-né hypercapnique. Le bicarbonate (Co3HNa) se transforme en CO2 et s'accumule dans un système clos. L'acidose métabolique devient alors une acidose ventilatoire, le PH restant très bas.

1.5 L'échocardiographie

Elle est souvent nécessaire chez un nouveau-né en insuffisance respiratoire. Elle élimine une cardiopathie congénitale associée ou responsable de l'état clinique. Elle analyse la fonction ventriculaire gauche, le débit cardiaque, le remplissage du coeur, la fonction ventriculaire droite, le degré d'hypertension artérielle pulmonaire, l'état du canal artériel et le sens du shunt principalement chez le prématuré.

1.6 Le reste du bilan biologique est classique :

Ionogramme, Glycémie, Calcémie, Numération Formule Sanguine, une hémostase, et des analyses à la recherche d'une infection néonatale : CRP, fibrinogène, étude bactériologique des prélèvements périphériques, des hémocultures. (on évitera de faire la ponction lombaire chez un nouveau-né en insuffisance respiratoire, oxygène-dépendant).

Au terme de ce bilan clinique et para-clinique, on peut savoir :

- le degré de gravité de l'insuffisance respiratoire,
- son étiologie.

2 Les étiologies des insuffisances respiratoires

Elles sont classables en 5 catégories (liste que l'étudiant doit connaître par coeur).

- Les maladies pulmonaires de loin les plus fréquentes :

- Maladies des membranes hyalines.
- Rétention de liquide alvéolaire.
- Inhalation amniotique ou méconiale.
- Collections gazeuses intrathoraciques : pneumothorax, pneumomédiastin.
- Les infections néonatales avec atteinte respiratoire.

- Les obstructions d'origine ORL :

- atrésie des choanes, syndrome de Pierre Robin, obstruction laryngée ou trachéale.

- Les malformations chirurgicales, souvent diagnostiquées en période anténatale par l'échographie :

- hernie diaphragmatique, atrésie de l'oesophage, fistule oeso trachéale, anomalie de la paroi abdominale (omphalocèle, laparoschisis).

- Les causes cardiovasculaires :

- Une cardiopathie congénitale à révélation néonatale.
- Retour en circulation foetale avec persistance d'une hypertension artérielle pulmonaire, le plus souvent associée à une maladie pulmonaire.

- **Une maladie neuromusculaire** pourra être cause d'hypoventilation alvéolaire et d'apnées avec mauvaise adaptation respiratoire.

Les particularités cliniques et paracliniques ainsi que les prises en charge de chacune des pathologies sont résumées dans les tableaux suivants.



2.1 Les maladies pulmonaires

Etiologies- Physiopathologies	Particularités cliniques et paracliniques. Diagnostic	Traitement
<p>Maladie des membranes Hyalines : Absence ou destruction du surfactant alvéolaire β Atélectasies + oedème β Membranes Hyalines d'où Shunt intra pulmonaire + Vasoconstriction capillaire pulmonaire HTAP β Retour en cirulation foetale + Troubles hémodynamiques</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Préaturés. Rôle favorisant @ S.F.A, stress. • Détresse respiratoire précoce avec score de Silverman élevé. • Hypoxémie @ Cyanose (acidose, mixte) Hypercapnie croissante • Radiographie : granité pulmonaire, effacement des bords du coeur + bronchogramme aérien • Troubles hémodynamiques : marbrures, hypo TA • Analyse du surfactant trachéal • Attention aux infections associées • Complications pneumothorax, hémorragies pulmonaires. 	<p>Prévention : - de la prématurité, de la SFA - corticoïdes maternels.</p> <p>Traitement : - Oxygénothérapie. - C.P.A.P. - Surfactant précoce (Curosurf) - Ventilation assistée + P.P.C. - Ventilation Haute Fréquence - No inhalé. - Correction du collapsus par remplissage + Dopamine et/ou Dobutrex selon hémodynamique.</p>
<p>Retention de liquide alvéolaire Inhalation de liquide amniotique clair</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Détresse respiratoire, moins grave transitoire. • Enfant né par césarienne • Polypnée prédominante, peu de signe de lutte : Silverman peu élevé • Hypoxémie - Pas d'hypercapnie • Radiographie : surcharge interstitielle • Attention aux infections associées et au 	<p>- Oxygénothérapie sous Hood. - Correction des troubles hémodynamiques.</p>

	pneumothorax	
Inhalation méconiale	<ul style="list-style-type: none"> • Post maturité + S.F.A. ou Hypotrophie et souffrance foetale chronique. • Enfant "noyé", asphyxié - Apgar bas. • Encombrement bronchique - Aspiration pro-ductive + verdâtre, polypnée, peu de rétraction. • Hypoxémie, hypercapnie, acidose. • Radiographie : opacités inhomogènes, hyper-clartés, pneumothorax et pneumomédiastin, troubles de ventilation. • Attention aux infections associées. 	<ul style="list-style-type: none"> - Prévention de la SFA. - Aspiration avant la 1^è inspiration (à la vulve) avant dégagement des épaules. - Aspiration soigneuse en salle de travail. - Oxygénothérapie, ventilation assistée sous anesthésie. - NO SI RCF. - Antibiothérapie
Collections gazeuses intra thoraciques = Pneumothorax Pneumomédiastin Pneumo péricarde	<ul style="list-style-type: none"> • Nouveau-né ventilé au masque. • Rétention de liquide. Inhalation amniotique ou moeconiale. • Latence possible : détresse respiratoire s'aggravant brutalement. bradycardie. Apnée. Syndrome cave supérieur, ballonnement abdominal. • Hypercapnie et hypoxie brutale. • Epreuve de la lampe. • Radiographie - poumons noir (incidence de Muller) - Poumon décollé de la paroi - Thymus volant, médiastin. cerné par un liseré gazeux 	<ul style="list-style-type: none"> - Prise en charge ventilatoire oxygénation. - Exsufflation à l'aiguille. - Drainage pleural - Oxygénothérapie. - Calme.
Infections pulmonaires Toutes les étiologies peuvent masquer une infection néonatale : (Streptocoque B, Colibacille, Listeria).	<ul style="list-style-type: none"> • Terrain : mère infectée, fièvre, chorio amniotite. Portage streptocoque B, infection urinaire, rupture prématurée poche des eaux. • Signes généraux d'infection néonatale. • CRP élevée. Fibrinogène élevé ou bas en cas de C.I.V.D. Troubles de l'hémostase. • Myélémie, thrombopénie. • Bactériologie positive (gastrique, méconium, hémoculture, uroculture, LCR) 	<ul style="list-style-type: none"> - Même prise en charge + antibiothérapie après prélèvements : - Amoxicilline. - Céphalosporines III - Aminocide

2.2 Les obstructions hautes

Etiologies	Particularités cliniques et paracliniques diagnostic	Traitement.
Atrésie des choanes Imperforation de la paroi postérieure des fosses nasales. Le plus souvent membraneuse, quelques fois osseuse, dans un cadre malformatif.	<ul style="list-style-type: none"> • Détresse respiratoire avec signes de lutte cyanose qui disparaît aux cris, bouche ouverte. • Butée de la sonde à 3 cm dans les narines. • Risque d'apnées. 	- Canule buccale ou si besoin intubation buccale. - Intervention ORL - Calibrage par sonde. - Soins locaux.
Syndrome de Pierre Robin Retro micrognathisme Glossoptose Fente palatine	<ul style="list-style-type: none"> • Détresse respiratoire + lutte. • Apnées obstructives et centrales 	- Décubitus ventral - Canule buccale ou si besoin intubation. Elle est souvent difficile (se servir d'une grande lame).
Obstacles laryngés ou malformations glottiques ou sous glottique : Kystes branchiaux, goître, tumeur, abcès retropharyngé, angiome, lymphangiome, sténose congénitale. Diasthème laryngé Méningocèle Laryngites traumatiques ou infectieuses. Paralysies des adducteurs Laryngomalacie	<ul style="list-style-type: none"> • Dyspnée inspiratoire, signes de lutte ± Stridor/ • Anomalie du cri. • Dysphagie. • Radiographie du larynx. • Echographie cervicale. • Scanner • Endoscopies ORL 	- Intubation si détresse respiratoire. - Traitement chirurgical. - Trachéotomie quelque fois nécessaire.
Obstacles trachéaux Tumeurs Kystes neuro entériques Kystes bronchogéniques Anomalies arcs vasculaires Trachéomalacie	<ul style="list-style-type: none"> • Difficultés respiratoires et à l'alimentation. • Dyspnées. Wheezing • Malaises, crise de cyanose. • Stridor • Echographie • Scanner ou IRM thoracique. • Transit oesophagien +++ • Endoscopies : laryngotrachéo bronchoscopie, oesophagoscopie 	- Intubation si nécessaire. - Traitement chirurgical.

2.3 Les causes chirurgicales

Etiologie - Physiologie	Particularités cliniques et paracliniques - Diagnostic	Traitement
<p>Hernies diaphragmatiques Brèche diaphragmatique laissant passer une partie des viscères abdominaux dans le thorax. 90% hernies gauches. Passage des viscères variables dans la chronologie de la grossesse. D'autant plus grave que plus précoce car hypoplasie pulmonaire</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Diagnostic anténatal par échographie. • Détresse grave, cyanose intense, thorax distendu immobile silencieux, du côté atteint. Bruits du coeur déviés à droite si hernie gauche. Abdomen plat, vide. • Radiologie : hyperclartés dans l'hémithorax gauche. Coeur refoulé à droite, moignon pulmonaire écrasé. Abdomen vide • Hernie droite : symptomatologie en 2 temps. Masse hépatique dans l'hémithorax. Détresse hémodynamique. 	<ul style="list-style-type: none"> - CI à la ventilation, au masque si diagnostic connu ou suspecté. - Ventilation sur tube. - Sonde gastrique en aspiration. - Proclive. - Voie d'abord, perfusion. - Intervention. - Réanimation post opératoire, difficile. Mortalité lourde.
<p>Atrésie de l'oesophage interruption de l'oesophage. Fistule oesotrachéale du bout inférieur dans 70% des cas</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Diagnostic anténatal difficile. • Hydramnios. • Hypersalivation, encombrement. • Détresse respiratoire. • Ballonnement abdominal. • Fausses routes de salive et de liquide gastrique par la fistule du bout inférieur. • Test de la seringue. • Abdomen sans préparation avec sonde gastrique poussée dans le cul de sac supérieur. 	<ul style="list-style-type: none"> - CI absolue à l'alimentation. - Proclive - Aspiration continue du cul de sac supérieur et de la bouche. - Oxygénation. - Perfusion. - Ventilation assistée à minima avant fermeture de la fistule du bout inférieur.
<p>Fistules oeso trachéales</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Diagnostic difficile. • Fausses routes. • Crise de ballonnement abdominal. • Troubles de ventilation. Atélectasies. • Transit oesophagien peut visualiser la fistule. 	<ul style="list-style-type: none"> - Gavage. - Cure chirurgicale de la fistule.

	<ul style="list-style-type: none"> • Endoscopie bronchique et oesophagienne. 	
Malformations pulmonaires Malformation adénomatoïde du poumon.	<ul style="list-style-type: none"> • Détresse respiratoire souvent bien supportée. • Abdomen normal. Diagnostic différentiel avec hernie diaphragmatique gauche. • Hyperclartés thoraciques avec abdomen sans préparation normal. 	- Intervention chirurgicale. - Lobectomie
Emphysème lobaire géant	<ul style="list-style-type: none"> • Détresse respiratoire secondaire et souvent bien supportée. Malformation le plus souvent gauche. • Radiologie : hyperclarté unilatérale, diagnostic différentiel pneumothorax. Voir incidence de Muller (face à rayon horizontal) 	- Traitement chirurgical.

2.4 Les causes cardio-vasculaires

Une cardiopathie congénitale à révélation néonatale accompagnera souvent une détresse respiratoire et sera diagnostiquée par échocardiographie. Deux grands tableaux cliniques feront suspecter l'existence d'une anomalie cardiaque devant un nouveau-né en insuffisance respiratoire

P Des signes d'insuffisance cardiaque
P Une hypoxémie réfractaire à l'oxygène.

2.4.1 Signes d'insuffisance cardiaque

Devant des signes d'insuffisance cardiaque : **Hépatomégalie, Tachycardie, Gros Coeur radiologique**, on évoquera 5 diagnostics :

2.4.1.1 Une malformation obstructive de la voie gauche

2.4.1.1.1 Hypoplasie du ventricule gauche

Le diagnostic de cette malformation est souvent fait à l'échographie anténatale, ce qui permet l'Interruption Thérapeutique de Grossesse (ITG). Si l'enfant naît, la défaillance cardiaque s'installe brutalement dans les premiers jours de vie associant détresse respiratoire, choc cardiogénique, souvent détresse neurologique associée.

A l'examen les pouls sont abolis, l'hépatomégalie est énorme et l'auscultation peut retrouver des bruits sourds et un galop. Il existe des troubles métaboliques sévères avec acidose, hyperazotémie, hyperkaliémie, témoin d'une insuffisance rénale, hypoglycémie, atteinte de l'hémostase. Le diagnostic facilement évoqué repose sur l'échocardiographie. Cette cardiopathie demeure au dessus de toute ressource thérapeutique.

2.4.1.1.2 L'interruption de l'arche aortique

L'interruption totale de l'aorte horizontale peut être plus ou moins étendue et variable par rapport à l'émergence des vaisseaux brachiocéphaliques. Elle s'associe avec une CIV et un canal artériel qui vascularise la partie inférieure du corps. Ce canal artériel doit rester perméable et la mise sous prostaglandines E1 (Prostine) permet de conduire l'enfant à l'intervention.

2.4.1.1.3 La Coarctation de l'aorte.

Elle est plus fréquente et se présente sous forme d'une défaillance cardio-respiratoire aiguë vers la 2^e semaine. Dans sa forme néonatale, elle est souvent associée à un shunt gauche-droit de CIV. Le diagnostic est envisagé devant un souffle et l'absence de pouls fémoraux avec une différence tensionnelle entre les membres supérieurs où il existe une hypertension et les membres inférieurs où on note une hypotension. Le diagnostic précis se fait à l'échocardiographie. Le traitement est

d'abord médical, digitalo-diurétique. En cas de mauvaise tolérance, une intervention chirurgicale (opération de Crafoord), permettra de réséquer la zone rétrécie, ce qui diminuera le shunt gauche-droit de la CIV et l'hyperdébit pulmonaire.

2.4.1.2 Un shunt gauche-droit

1. **Large CIV** (communication interventriculaire)
1. **C.A.V** (canal atrio ventriculaire), cardiopathie du Trisomique 21, suspecté sur le tableau d'insuffisance cardiaque, l'hypervascularisation pulmonaire et à l'électrocardiogramme, un axe " au plafond ", perpendiculaire à D1, négatif en aVF.
1. **C.A** (Canal artériel) "malin"

Ces 3 cardiopathies se ressemblent avec polypnée, insuffisance cardiaque, poumons hypervascularisés. (Il n'y a jamais de cyanose puisque c'est un shunt gauche-droit isolé).

2.4.1.3 Devant un tableau d'insuffisance cardiaque néonatale

une **myocardiopathie**, en particulier par maladie métabolique, une **myocardite** infectieuse plus rare, une **fibroélastose** ou une **tumeur cardiaque** beaucoup plus rare, seront diagnostiqués à l'échocardiographie ainsi qu'un **épanchement péricardique**.

2.4.1.4 Les cardiopathies complexes

Associent insuffisance cardiaque et cyanose à un degré divers comme **un tronc artériel commun, un ventricule unique, un ventricule droit à double issue**.

Le retour veineux pulmonaire anormal total (RVPA), est très particulier. Le collecteur qui draine les 4 veines pulmonaires se jette dans les cavités droites.

Le tableau complet de RVPA total, sous diaphragmatique bloqué, associe une détresse respiratoire, une cyanose, une hépatomégalie avec à la radiographie un petit coeur et une surcharge veineuse pulmonaire majeure avec un aspect de miliaire à gros grains.

L'échocardiographie retrouve alors un ventricule droit dilaté, hypertrophique, une grosse artère pulmonaire, et une petite oreillette gauche alimentée par une CIA. Le collecteur peut être visualisé parfois derrière l'oreillette gauche.

Seul un traitement chirurgical d'urgence, peut sauver cet enfant.

2.4.1.5 Enfin lorsque l'échocardiographie est normale,

le tableau d'insuffisance cardiaque néonatale doit faire rechercher :

- **une fistule artério veineuse**, principalement cérébrale (anévrisme de l'ampoule de Gallien), plus rarement hépatique ou placentaire (chorioangiome).
- **des troubles du rythme néonataux**, souvent dépistés à la période anténatale. Il s'agit principalement des **tachycardies supra ventriculaires** avec les syndromes de Wolf Parkinson White. Ils sont facilement réductibles par la Striadyne puis par la Digitaline et la Cordarone aidée par les manoeuvres vagues.
- plus rarement se sont des **bradycardies**, en particulier des blocs auriculoventriculaires comme au cours des lupus maternels à traiter par Isuprel.

2.4.2 Devant une cyanose réfractaire

La vacularisation pulmonaire radiologique oriente le diagnostic :

2.4.2.1 Si la vascularisation pulmonaire est augmentée ou normale, il s'agit vraisemblablement d'une transposition des gros vaisseaux

C'est une malformation très fréquente ; l'aorte transposée naît du ventricule droit en avant de l'artère pulmonaire qui naît du ventricule gauche. Les deux circulations se font donc en parallèle et la survie n'est possible que par l'existence des shunts permettant un mélange de sang entre ces deux circulations (foramen ovale et canal artériel).

La cyanose apparaît très précocément dans les premières heures de vie, elle est l'élément dominant. Par contre, les signes fonctionnels respiratoires sont souvent modérés et l'auscultation cardiaque est souvent normale.

L'électrocardiogramme est normal ou montre des signes de surcharge ventriculaire droite.

La silhouette cardiaque peut orienter le diagnostic, en montrant un aspect d'oeuf posé sur le diaphragme avec un pédicule étroit.

L'oxymétrie retrouve une PaO₂ effondrée, même sous oxygène pur.

Le plus souvent l'enfant supporte assez bien sa malformation à condition que ses shunts naturels soient fonctionnels.

L'échocardiogramme affirme la malformation, en montrant les gros vaisseaux en position de transposition.

Les prostaglandines, en maintenant le canal artériel ouvert, ainsi que l'intervention de Rashkind qui effondre la cloison interauriculaire par une sonde à ballonnet au cours d'un cathétérisme permettent de passer le cap en augmentant le mélange de sang.

La dérivation des gros vaisseaux ou "switch", doit être faite rapidement après la naissance. Cette intervention donne d'excellents résultats.

2.4.2.2 Si la vascularisation pulmonaire est diminuée, le volume du coeur oriente le diagnostic

- Si le coeur est de volume normal : Index Cardio Thoracique (ICT) < 0,60.

Il s'agit probablement d'une forme grave de **Tétralogie de Fallot**, associant atrésie pulmonaire à septum interventriculaire ouvert, aorte à cheval sur la CIV et hypertrophie ventriculaire droite. Dans ce cas, il n'y a jamais d'insuffisance cardiaque, mais une hypoxémie réfractaire avec cyanose plus ou moins importante et des malaises. Sur la radiographie, on retrouve des poumons hyperclairs et une image de coeur en sabot avec une pointe relevée et une absence d'arc moyen gauche en rapport avec l'atrésie pulmonaire.

L'échocardiographie montre la malformation anatomique et précise le type d'atrésie pulmonaire et l'état des branches pulmonaires. Les prostaglandines permettent là encore, de maintenir ouvert le canal artériel pour vasculariser le poumon. Une intervention palliative, intervention de Blalock Taussig (anastomose de l'artère sous clavière sur l'artère pulmonaire), permet de vasculariser le poumon et d'attendre la réparation complète qui se fera plus tardivement.

L'atrésie tricuspide et l'hypoplasie des branches pulmonaires qui est souvent associée à cette anomalie, peut aussi être évoquée. L'électrocardiogramme montre un axe gauche (moins 30°) et une surcharge auriculaire droite. Là encore l'échographie en fera le diagnostic.

- Il existe un gros coeur : ICT 0,60 à 0,65.

Il y a cyanose, poumons radiologiquement hyperclairs et rapidement association avec une insuffisance cardiaque droite. On pense alors à une **Trilogie de Fallot**, qui associe sténose ou atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact et C.I.A.

Sur la radiographie, le coeur est gros et a une forme d'as de pique. Là encore l'échocardiographie fera le diagnostic.

- Si le coeur est énorme, un ICT > 0,70 avec une cyanose et des poumons clairs, on pensera alors à une anomalie d'**EBSTEIN**.

Il s'agit d'une malformation de la tricuspide qui s'insère très bas dans les cavités droites, de telle sorte que le ventricule droit est très petit, on parle de ventricule droit "croupion".

L'échocardiographie en fait le diagnostic.

2.4.2.3 Le retour en circulation foetale (RCF)

Il ne s'agit pas à proprement parler d'une cardiopathie mais de la persistance des shunts extra pulmonaires, au niveau du canal artériel, et de la communication interauriculaire shuntant de droite à gauche, comme pendant la vie foetale.

Du fait de l'hypertension artérielle pulmonaire et de la vasoconstriction des capillaires pulmonaires, le plus souvent secondaires ou associés à une maladie parenchymateuse, les pressions dans les cavités droites demeurent anormalement élevées d'autant qu'il existe souvent un collapsus périphérique avec des pressions dans les cavités gauches plus basses. Cette hémodynamique particulière, qui ressemble à celle de la circulation foetale, entraîne des shunts droit-gauche au niveau du canal artériel et de la communication interauriculaire (voir adaptation circulatoire à la vie extra-utérine).

Cette absence de baisse de résistance des capillaires pulmonaires est rarement primitive, en rapport avec une anomalie des capillaires. Le plus souvent, il s'agit de la persistance de l'hypertension artérielle pulmonaire prénatale entrant dans le cadre d'une maladie pulmonaire : maladie des membranes hyalines, inhalation méconiale, infection néonatale et particulièrement infections à Streptocoque B ou à Colibacille.

L'échocardiographie en urgence, est nécessaire pour affirmer qu'il n'y a pas de malformation cardiaque et pour apprécier le degré de l'hypertension artérielle pulmonaire, de l'insuffisance tricuspide associée, de la fraction d'éjection ventriculaire et du débit cardiaque gauche.

Dans cette pathologie, il faut associer le traitement de la maladie pulmonaire ayant entraîné hypoxémie et acidose mixte, le traitement de la mauvaise hémodynamique systémique avec correction de l'hypotension et du bas débit cardiaque, ainsi que la diminution de l'hypertension artérielle. Le monoxyde d'azote (NO), est un puissant vasodilatateur capillaire pulmonaire et permet la chute des résistances capillaires pulmonaires et la diminution de l'hypertension artérielle pulmonaire.

Il existe donc de nombreuses causes à l'insuffisance respiratoire aiguë du nouveau-né.

Chaque cause, a ses particularités et son traitement. Cependant, on peut dégager :

une prise en charge globale de l'enfant en insuffisance respiratoire.

Répetons encore que **ces nouveau-nés sont très fatigués et très fragiles**. Ils utilisent toute leur énergie à respirer et **décompensent à la moindre stimulation**, donc dans toute leur prise en charge, il faudra beaucoup de **douceur, de confort et éviter tout stress**.

- Le nouveau-né en insuffisance respiratoire sera mis sur table de réanimation avec régulation automatique de sa

température.

- Un sac à urine sera mis en place.
- Une sonde gastrique sera mise au sac (avant la 1ère radio) pour éviter le ballonnement fréquent.
- L'enfant ne sera alimenté en aucun cas.
- Une voie d'abord sera mise en place, soit sur un cathéter ombilical, artériel ou veineux soit sur un cathéter épicutanéocave soit sur un cathlon périphérique. Il sera perfusé pour éviter l'hypoglycémie. Très rapidement (J2), la nutrition parentérale sera débutée, si l'alimentation par voie gastrique ne peut être réalisée.
- L'oxygénation se fera **soit sous Hood** avec un apport d'oxygène réchauffé, humidifié en surveillant en permanence la FIO₂ (Fraction Inspiratoire d'Oxygène), **soit avec une ventilation pharyngée et une pression de distension alvéolaire** (C.P.A.P Continuous Positive Airway Pressure). **Soit en ventilation assistée** conventionnelle ou par oscillations à haute fréquence selon les indications.
- L'intubation pour aspiration et ventilation, ainsi que pour l'administration de surfactant, se jugera sur le contexte évolutif et sur le degré de prématurité.
- Une PaO₂ < 60 Torr sous une FIO₂ de 60% doit faire envisager la mise sous ventilation et sous pression distension alvéolaire.
- Une PaCO₂ > 60-65mm de mercure, doit faire prendre en charge la ventilation assistée, surtout en cas d'enfant prématuré qui va s'épuiser rapidement et faire des apnées.
- Le surfactant sera administré si le diagnostic étiologique est celui d'une maladie des membranes hyalines.
- Il faudra évacuer les épanchements liquidiens, gazeux par des drains pleuraux, si ils sont mal supportés. Cependant, un pneumothorax chez un gros bébé qui ne fait pas d'apnées et ne présente pas d'hypercapnie, peut être respecté. Il faut alors bien oxygéner et surveiller ce bébé en permanence car l'asphyxie peut être brutale.
- Les troubles hémodynamiques seront corrigés après analyse échocardiographique par remplissage et / ou tonicardiaque (Dobutrex ou Dopamine). L'HTAP sera traitée par monoxyde d'azote.
- L'antibiothérapie sera débutée après les prélèvements néonataux, dès la suspicion d'une infection. En cas d'insuffisance respiratoire et d'oxygéo-dépendance, il ne faudra pas pratiquer de ponction lombaire qui risquerait d'entraîner une apnée et un arrêt cardiaque.
- La surveillance sera permanente tant que dure la détresse respiratoire :
 - **Ventilatoire :**
 - FIO₂
 - SaO₂
 - TCPO₂
 - TCPCO₂
 - Réchauffement et humidification des gaz.
 - **Hémodynamique :**
 - Scope : alarmes vérifiées à 80 - 180 bpm/mn
 - Tension artérielle non invasive toutes les 15 , puis 30 mn, puis plus espacée selon l'amélioration.
 - **Diurèse.**
 - **Température.**
 - **Comportement neurologique.**

Insuffisance cardiaque de l'enfant (nourrisson)

1 Sémiologie clinique, radiologique, échographique

1.1 Définition

Insuffisance cardiaque : *incapacité du coeur à assurer un débit sanguin suffisant aux besoins de l'organisme*, à son oxygénation. Contrairement à l'adulte, l'insuffisance cardiaque du nourrisson est très rarement secondaire à une diminution de la valeur intrinsèque du myocarde mais est due le plus souvent à une cardiopathie congénitale. Le traitement est donc en règle chirurgical, mais après un temps médical permettant l'opération dans de bonnes conditions, et après appréciation des conditions circulatoires et de leur retentissement sur la fonction cardiaque.

L'échocardiographie, technique non invasive est devenue indispensable dans ce bilan.

1.2 Physiologie : Fonction du ventricule gauche

1.2.1 Débit cardiaque

Importance de fréquence cardiaque (FC) tachycardie, bradycardie, de la quantité de sang éjecté à chaque systole par le ventricule gauche (VES).

Le débit cardiaque dépend de la valeur contractile du ventricule gauche (QC) : $QC = FC \times VES$; des conditions circulatoires en amont : la précharge ***, diminuée plus ou moins ; des conditions circulatoires en aval : post-charge augmentée, diminuée.

1.2.2 Oxygénation du myocarde

Dépend du débit coronaire. Trois facteurs :

- durée diastolique/minute,
- pression en amont,
- pression en aval.

1.3 Signes cliniques

Les principaux signes sont expliqués par :

1.3.1 L'accroissement des pressions de remplissage causant une stase veineuse en amont des ventricules, d'où :

- **signes respiratoires** avec engorgement pulmonaire, tachypnée, parfois détresse respiratoire. Cette gêne n'apparaît au début chez le nourrisson qu'aux repas (long, incomplet, avec pause) ; parfois refus des biberons, sueurs profuses, la courbe de poids stagne ;

- **l'hépatomégalie**, signe important pour le diagnostic et pour juger de l'efficacité du traitement. Une turgescence veineuse jugulaire peut être associée.

- **les oedèmes périphériques**, à rechercher chez le grand enfant ; sont rarement observés chez le nourrisson : une prise de poids chez ce dernier malgré les difficultés alimentaires signe une rétention hydrique.

1.3.2 La chute du débit cardiaque avec baisse de la perfusion rénale d'où :

- oligurie, rétention hydrosodée (cause également d'oedème)

Au point de vue cardiaque :

- **tachycardie** constante, sinusale, permanente (sauf trouble du rythme : cf),
- **galop** dans les insuffisances cardiaques non malformatives et les obstacles gauches,
- **le collapsus** (terminal ou inaugurant l'insuffisance cardiaque) peut être périphérique (extrémités froides, pâles), central (pouls petit, TA effondrée), à différencier d'un collapsus hypovolémique.

1.4 Examen radiologique, échocardiographique, biologie

La radiographie thoracique montre :

- la cardiomégalie : à apprécier par le rapport C/T qui est supérieur à 0,60 chez le nouveau-né, 0,55 chez le nourrisson, 0,50 chez l'enfant,
- l'aspect du coeur,
- la vascularisation pulmonaire.

L'électrocardiogramme montre :

- des signes de surcharge (auriculaire et ventriculaire),
- la possibilité de trouble du rythme, de la conduction,
- l'atteinte possible du myocarde et du péricarde.

La biologie apprécie le retentissement viscéral de l'insuffisance cardiaque :

- **hépatique** : (hypoglycémie, trouble de l'hémostase),
- **rénale** : important car il guide la thérapeutique ; on recherchera une insuffisance rénale (surveillance d'un traitement par DIGOXINE), un hyperaldostéronisme secondaire (indication de Spironolactone) ;
- **ionique** : recherche d'une acidose métabolique, troubles de la kaliémie.

L'échocardiographie est indispensable dans le bilan d'une insuffisance cardiaque de l'enfant. Pour le diagnostic : elle fournit l'image dynamique de la valeur contractile du coeur en permettant la mesure des différents diamètres cavitaires en systole et diastole, elle évalue le volume d'éjection systolique et l'index cardiaque. Elle précise le mécanisme de l'insuffisance cardiaque, important pour le traitement :

- défaut de contractilité avec dilatation ventriculaire, amincissement des parois,
- excès de contractilité avec ou sans hypertrophie concentrique ; asymétrie ou non des parois,
- contractilité normale mais restriction de l'expansion diastolique.

L'échocardiographie bidimensionnelle est devenue le premier temps de l'investigation étiologique parfois même suffisant au diagnostic.

2 Principales causes en rapport avec la physiologie

2.1 Anomalie de la fréquence cardiaque (+)

- tachycardie > 200 surtout tachycardie paroxystique, débit cardiaque défaillant, oxygénation précaire,
- bradycardie < 40 : pas de maintien du débit cardiaque : insuffisance cardiaque.

2.2 Troubles de la précharge (PrC) :

- augmentation de la PrC : cause la plus fréquente de l'insuffisance cardiaque du nourrisson (++++): shunt gauche-droit, fuites auriculoventriculaire et aortique, insuffisance cardiaque d'origine extracardiaque ;
- diminution de la précharge : sténose des valves auriculo-ventriculaires, péricardites (constrictives, épanchements), myocardiopathie restrictive et en partie dans les MCO.

2.3 Troubles de la post-charge (PoC) :

- augmentation de la PoC (++) cardiopathies obstructives (RA, coarctation de l'aorte), hypertension artérielle.
- diminution de la PoC, vasodilatation artérielle, toxique, iatrogène.

2.4 Troubles de la contractilité proprement dite :

- rare chez le nourrisson,
- primitif : myocardiopathie génétique, métabolique,
- secondaire : ischémie myocardique, fibrose endocardique.

Nous consacrerons des chapitres spéciaux :

- aux myocardites,
- aux péricardites,
- aux troubles du rythme,
- à l'hypertension chez l'enfant.

3 Traitement

Le traitement ne peut être fait :

- qu'après l'évaluation de l'insuffisance cardiaque par la clinique, l'échographie, parfois par cathétérisme cardiaque,
- qu'après recherche de la cause de l'insuffisance cardiaque par l'échographie (sachant que chez le nourrisson les insuffisances cardiaques idiopathiques sont exceptionnelles),
- le vrai traitement est celui de la cause, donc le plus souvent chirurgical : le traitement médical permet seulement d'amener l'enfant en salle d'opération dans de bonnes conditions (âge, poids, état clinique).

3.1 Traitement général de l'insuffisance cardiaque

Les mesures extra-cardiaques visent à améliorer l'oxygénation du sang :

- correction de toute baisse du taux d'hémoglobine,
- correction de l'hypoxie pulmonaire : oxygène, voire ventilation artificielle, traitement de l'oedème pulmonaire,
- traitement des détresses respiratoires, des déperditions thermiques,
- maintenir un apport calorique suffisant quitte à réduire l'apport volumique par traitement diurétique,
- traitement des infections pulmonaires.

3.2 Traitement spécifique de l'insuffisance cardiaque

3.2.1 Les digitalines

DIGOXINE® - rappel toxicité, nécessité d'un traitement efficace.

- action rapide : 1/2 vie = 1,5 jours
- élimination rénale (d'où dose < si insuffisance rénale)

Présentation :

- ampoule injectable de 2 ml = 500 mcg, pédiatrique à 50 mcg
- comprimé 250 mcg DIGOXINE®
- solution 50 mcg/ml DIGOXINE®

Posologie : suivant le poids de l'enfant et l'état rénal (voir tableau)

Surveillance : Digoxinémie - valeur toxique 5ng/ml nourrisson, 3 ng/ml grands enfants.

Indications : trouble du rythme : tachycardie supra-ventriculaire, trouble par augmentation de la précharge.

Contre-indications : trouble du rythme : bradycardie, trouble du rythme ventriculaire, trouble du rythme supra-ventriculaire par surcharge digitalique, MCO, tétralogie de Fallot.

Surveillance du traitement : signes de surcharge,

- clinique : troubles digestifs, bradycardie ou arythmie,
- ECG : anomalie de conduction auriculo-ventriculaire, trouble d'excitabilité ventriculaire ou auriculaire,
- biologique.

Posologie habituelle de la DIGOXINE® per os en absence d'insuffisance rénale

Poids (en kg)	Dose de charge (en µg/kg)	Dose d'entretien (en µg/kg/24h)
3 à 6	20	20
6 à 12	15	15
12 à 24	10	10
> à 24	7	7

- Administration intra-veineuse : 2/3 de la dose per os.

- Fractionnement des doses :

- toutes les 8 heures en milieu hospitalier,
- toutes les 12 heures à domicile.

- **En cas d'insuffisance rénale :** Clearance de la créatine :

- entre 75 et 50 ml/mn : 2/3 de la dose,
- entre 50 et 25 ml/mn : 1/2 de la dose,
- entre 25 et 10 ml/mn : 1/4 de la dose.

- **En cas de cardiopathies obstructives gauches sévères** (coarctation aortique, rétrécissement aortique) 2/3 de la dose.
- **Petit poids de naissance** (< 2500 g) 2/3 de la dose habituelle.

3.2.2 Les diurétiques

Traitement ++ des insuffisances cardiaques par augmentation de la précharge.

FUROSEMIDE ou LASIX®

- ampoule 2 ml = 20 mg,
- comprimé 40 mg et 20 mg,
- dose urgence injectable (IM ou IV) 2 mg/kg
- dose chronique : 2 mg/kg/24 heures 1 à 3 fois par semaine.

SPIRONOLACTONE : ALDACTONE® - nécessité de mise en route du traitement en milieu hospitalier, de contrôle de la tolérance ionique (Ca-K).

3.2.3 Vasodilatateurs

(peu utilisés en Pédiatrie) NEPRESSOL® ou surtout CAPTOPRIL (I.E.C.)

- réduction de la précharge ventriculaire,
- réduction de la postcharge ventriculaire,
- surtout utilisé en milieu de Réanimation (REGITINE ® , ISUPREL ® , DOPAMINE ®)

3.3 Cas particuliers

3.3.1 C.I.V

Cardiopathie congénitale la plus fréquente de l'enfant ; vu la fréquence de la fermeture spontanée : traitement médical permet de temporiser, mais en cas d'hypertension artérielle pulmonaire ne pas prolonger après un an.

3.3.2 Adiaстolie par épanchement péricardique

Rare (sauf épanchement postpéricardotomie), ponction ou drainage chirurgical.

3.3.3 Pathologie du canal artériel du nouveau-né

(voir nouveau-né)

Canal artériel du prématuré (< 1400 g) : fréquence de non fermeture, ce shunt gauche-droit est mal supporté et aggrave un état respiratoire souvent précaire pour d'autres raisons. Induction de la fermeture par anti PROSTAGLANDINE (INDOCID) ; si contre-indiqué (insuffisance rénale, troubles digestifs, ictère) : ligature.

Insuffisance cardiaque du nouveau-né dans les anomalies obstructives ducto-dépendantes c'est à dire :

- coarctation de l'aorte,
- interruption de la crosse aortique.

L'insuffisance cardiaque est retardée tant que le canal artériel perméable permet la perfusion de l'hémicorps inférieur et de dériver une partie du débit en regard de la coarctation. Si fermeture : pression ++ dans le ventricule gauche, avec

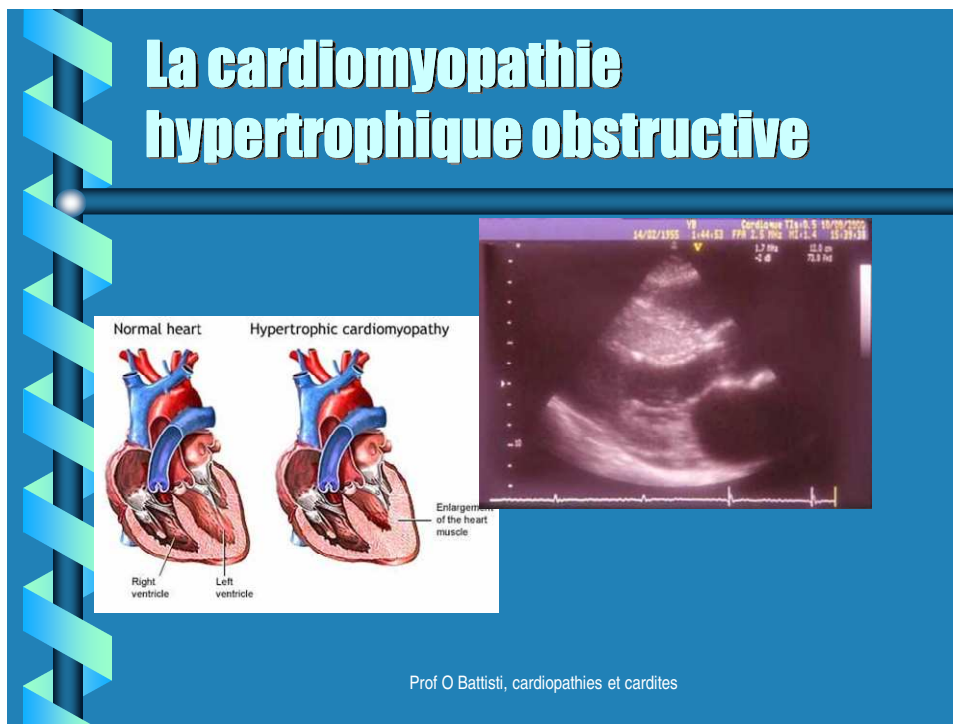
collapsus, acidose métabolique, mort. Pour attendre l'intervention levant l'obstacle, intérêt de **maintenir** le canal artériel ouvert par perfusion de PROSTAGLANDINE E1.

A signaler également deux cardiopathies congénitales rarement décompensées chez le nouveau-né et ducto-dépendante, donc nécessitant perfusion de PROSTAGLANDINE : Tétralogie de Fallot avec atrésie pulmonaire, Triade de Fallot avec atrésie ou sténose majeure de l'orifice pulmonaire.

3.3.4 Myocardiopathie obstructive :

- du ventricule gauche,
- du ventricule droit (Tétralogie de Fallot avec obstacle infundibulaire).

Les myocardiopathies obstructives peuvent nécessiter un traitement par bêtabloquant (Inderal) - traitement d'urgence des malaises de Fallot.



Épidémiologie

- **La CMO est autosomique dominante dans 90 % des cas avec 10 % de formes sporadique.**
- L'incidence de la CMO est estimée entre 0.02 et 0.2 % de la population générale.
- **Les myocardopathies sont loin d'être exceptionnelles chez l'enfant : elles représentent de 7 à 8 % des pathologies cardiaques pédiatriques**
- **Elle est plus souvent rencontrée chez les enfants macrosomes, porteurs d'un syndrome de Noonan, d'une ataxie de Friedreich, d'une lentiginose ou d'une lipodystrophie généralisée.**

Prof O Battisti, cardiopathies et cardites

Cardiopathies non cyanogènes

1 Les shunts Gauche-Droite

1.1 Physiopathologie

1.1.1 L'existence d'une communication entre la circulation pulmonaire et systémique entraîne un shunt dont l'importance dépend :

- de la taille et du nombre des communications,
- de la différence de pression entre les cavités et les vaisseaux qui communiquent anormalement.

En l'absence d'obstacle, sur la voie pulmonaire, la pression est plus faible dans la petite circulation et le shunt se fait de la gauche vers la droite.

1.1.2 A la naissance, les artérioles pulmonaires ont conservé leur structure foetale. Les résistances vasculaires pulmonaires sont élevées, avoisinant la résistance vasculaire systémique. Le shunt est minime : l'enfant va bien. Il n'y a pas de souffle ou un souffle discret. La radiographie pulmonaire montre une vascularisation normale ou peu augmentée.

1.1.3 Avec la maturation du lit vasculaire pulmonaire, les résistances vasculaires pulmonaires s'effondrent au cours du 1er mois. Le shunt s'accroît. S'il est important, le débit de la petite circulation devient plus du double du débit systémique. L'enfant peut alors avoir des manifestations fonctionnelles : polypnée, sueurs profuses au cours des tétées, mais il n'y a pas de cyanose. La croissance pondérale stagne. Surtout surviennent des pneumopathies à répétition très évocatrices d'un shunt G-D. A l'auscultation, on note un souffle intense dont le siège dépend de celui de la communication.

La radiographie pulmonaire montre une surcharge vasculaire, "pastilles" allant jusqu'à la périphérie des poumons.

1.1.4 Secondairement, mais parfois très rapidement, le shunt entraîne des altérations du lit vasculaire pulmonaire qui aboutissent à une augmentation des résistances vasculaires pulmonaires et des pressions pulmonaires.

Le shunt diminue alors et peut s'inverser.

Paradoxalement, les signes fonctionnels s'améliorent et le souffle diminue, mais le 2ème bruit pulmonaire devient éclatant.

La radiographie pulmonaire montre une vascularisation faible à la périphérie des poumons alors qu'elle reste forte près des hiles.

L'E.C.G. montre une hypertrophie ventriculaire droite.

Enfin, apparaît une cyanose lorsque le shunt s'inverse, en particulier au cours des cris et de la toux. Cette évolution rend inutile et même dangereuse une intervention chirurgicale et il faut donc opérer ces enfants avant qu'elle ne se produise.

Le tableau suivant résume les quatre formes hémodynamiques des shunts gauche-droit, quelque soit la localisation anatomique du shunt.

Les localisations les plus fréquentes de shunt gauche-droit sont :

- la communication inter-ventriculaire : CIV
- la communication inter-auriculaire : CIA
- le canal artériel : CA
- le canal atrio-ventriculaire : CAV

1.2 Communication inter-ventriculaire (CIV)

C'est la plus fréquente des cardiopathies congénitales.

Sa traduction clinique dépend de la taille du defect septal.

1.2.1 Les petites CIV : maladie de Roger

(CIV hémodynamiquement type I, cf [tableau](#)).

1.2.1.1 Diagnostic

- les enfants sont asymptomatiques,
- gros souffle holosystolique 3 à 4/6 mésocardiaque irradiant en rayons de roue avec un B2 normal au foyer pulmonaire et pas de roulement de débit (parfois souffle moins intense, proto mésosystolique localisé à l'endapex).
- ECG et radio : normaux,
- l'échographie permet, si le trou n'est pas trop petit toutefois, de localiser la CIV dans le septum membraneux, infundibulaire, trabéculé ou d'admission. Parfois seul le doppler couleur permet de voir le shunt.

1.2.1.2 Conduite à tenir

- pas d'intervention chirurgicale,
- vie normale,
- prévention de l'Osler,
- surveillance annuelle car si un souffle d'insuffisance aortique apparaît (par capotage d'une sigmoïde artérielle en particulier si la CIV est infundibulaire), il faut fermer la CIV avant que l'IA ne s'aggrave.
- 50 à 75 % des petites CIV évoluent vers la fermeture spontanée (le plus souvent avant l'âge de 2 ans).

1.2.2 Les CIV larges (type IIa ou IIb)

1.2.2.1 Diagnostic :

- elles peuvent être bien tolérées mais parfois vers le 3^e mois de vie, apparaissent des signes d'insuffisance cardiaque (souvent à l'occasion d'une pneumopathie) et un retard pondéral.
- à l'inspection : thorax de Davies
- souffle holosystolique en rayons de roue avec éclat plus ou moins important du B2 au foyer pulmonaire et roulement diastolique de débit à la pointe,
- ECG : HVG ou hypertrophie biventriculaire,
- radio : cardiomégalie et hypervascularisation pulmonaire,
- l'échographie visualise la CIV, son siège, sa taille et montre la dilatation des cavités cardiaques. Le doppler permet d'estimer les pressions pulmonaires à partir de la vitesse du flux du shunt.

1.2.2.2 Conduite à tenir

1.2.2.2.1 Si les pressions pulmonaires sont peu élevées :

- si la tolérance clinique est bonne : surveillance clinique. Dans 30 % des cas, la CIV va diminuer de taille (type I) mais elle peut aussi évoluer vers un type IIb. Vers l'âge de 18 mois si la CIV reste à bon débit, faire un cathétérisme cardiaque et la fermer sous circulation extra corporelle.
- si la tolérance est mauvaise malgré un traitement digitalo diurétique, fermeture de cette CIV après un cathétérisme cardiaque. (Le clamage de l'artère pulmonaire n'est plus réalisé que chez le tout petit < 3 kg ou chez le nourrisson en cas de CIV multiples ou musculaires).

1.2.2.2.2 Si les pressions pulmonaires sont élevées :

même si la tolérance est bonne, ce qui arrive parfois, il faut faire un cathétérisme entre l'âge de 4 et 8 mois car l'HTAP conduit à la fermeture des CIV entre l'âge de 6 mois et 1 an. Si la tolérance est mauvaise, l'intervention est plus précoce. Il ne faut pas se laisser abuser par une bonne tolérance car l'évolution peut se faire à bas bruit vers une HTAP fixée (type III), d'où l'importance et la nécessité de l'écho-doppler dans la surveillance des CIV larges.

1.2.3 Les CIV à poumons protégés par une sténose pulmonaire (type IV) sont habituellement bien tolérées. Si l'obstacle pulmonaire est serré, le shunt peut s'inverser avec cyanose. Elles doivent être opérées, souvent vers l'âge de 1 ou 2 ans.

SE RAPPELER :

- Qu'une CIV doit être auscultée 1 fois par an pour vérifier l'absence de souffle diastolique d'insuffisance aortique.
- Qu'une CIV large avec des pressions pulmonaires élevées, peut être tolérée et qu'un écho-doppler est indispensable pour guider la conduite à tenir.
- Qu'une CIV initialement mal tolérée peut devenir mieux tolérée dans 2 circonstances opposées : soit parcequ'elle se ferme, soit parcequ'elle évolue vers un type III.
- Qu'il faut toujours assurer la prévention de l'Osler.

1.3 Le canal artériel persistant

Le plus fréquent des shunts artériels caractérisés par un shunt gauche-droit plus une fuite diastolique.

D'autres sont moins fréquents, à envisager au diagnostic différentiel :

- la fistule aorto-pulmonaire : diagnostic facile à l'échographie,
- le tronc artériel commun : l'échographie oriente le diagnostic en montrant un seul gros vaisseau à cheval sur le septum interventriculaire.

Le canal artériel persistant peut se voir isolé ou dans le cadre d'un syndrome malformatif plus complexe, en particulier, d'une embryopathie rubéolique.

Chez le nourrisson, le souffle est seulement systolique, haut situé, sous la clavicule gauche. Ce n'est que plus tard qu'il prendra son caractère continu, "tunnellaire" très évocateur.

Les pouls sont amples, bondissants.

La radiographie montre un aspect normal (forme I), une hyper vascularisation pulmonaire : forme II.

L'électrocardiogramme montre une surcharge bi-ventriculaire (forme II)

La section du canal s'impose dès qu'il est découvert, car l'intervention est simple et même si la cardiopathie est bien tolérée, le risque d'une greffe bactérienne n'est pas négligeable.

Les tentatives de fermeture du canal artériel par voie vasculaire sont effectuées par certains. Les tentatives de fermeture par indometacine sont utilisées dans certaines formes de nouveau-né avec détresse respiratoire et insuffisance cardiaque.

1.4 La C.I.A

Est habituellement bien tolérée.

Le souffle peu intense siège au 3ème-4ème E.I.G. et irradie dans le dos. On note un dédoublement espacé et fixe du 2ème bruit.

L'électrocardiogramme montre un bloc de branche droit incomplet.

La radiographie montre des artères pulmonaires larges (et pulsatiles à l'amplificateur de brillance).

L'échographie permet :

- de voir la CIA,
- d'apprécier l'intégrité des valves mitrales,
- d'estimer l'importance du shunt par l'augmentation de volume du ventricule droit et par l'étude du rapport débit pulmonaire/débit systémique. Une petite CIA, sans retentissement ventriculaire droit, n'est pas opérée. La fermeture par prothèse introduite par voie percutanée commence à être réalisée.

1.5 Le C.A.V

Se rencontre surtout chez les trisomiques 21 :

- forme complète : CIA + CIV + IM + I tri.
- forme incomplète : ostium primum, IM+

Le souffle, maximum à l'apex a souvent une irradiation axillaire gauche traduisant une insuffisance mitrale.

L'électrocardiogramme montre un axe de QRS au zénith (-90°), un allongement du PR, un bloc de branche droit.

L'échographie affirme le diagnostic et apprécie l'importance des lésions des valves auriculo-ventriculaires.

Cette cardiopathie est souvent mal tolérée et de traitement chirurgical difficile.

Traitement : La tendance actuelle est d'éviter le cerclage pulmonaire des formes mal tolérées du nourrisson et d'envisager une réparation complète dès le très jeune âge. Les résultats sont souvent imparfaits : fréquence d'une insuffisance mitrale résiduelle.

2 Cardiopathies congénitales par obstacles sans shunt

2.1 Obstacle de la voie droite

2.1.1 La sténose d'une ou des deux artères pulmonaires

C'est une cardiopathie rare, de diagnostic angiocardigraphique qui doit faire penser à la rubéole.

2.1.2 La sténose orificielle de l'artère pulmonaire

A une symptomatologie peu différente de la trilogie de Fallot mais sans cyanose :

- souffle systolique au foyer pulmonaire, frémissant avec diminution ou disparition du 2ème bruit,
- même aspect radiologique que la trilogie avec poumons peu vascularisés.
- électrocardiogramme : surcharge ventriculaire droite.
- l'échographie-doppler permet de mesurer le gradient de pression.
- **Traitement** : si le gradient de pression est supérieur à 50 MMHg: un cathétérisme cardiaque est fait pour réaliser une dilation au ballonnet. En cas d'échec, valvulotomie sous CEC .

2.2 Obstacle de la voie gauche

2.2.1 Les obstacles veineux et auriculaires gauches sont rares

2.2.1.1 La sténose isolée des veines pulmonaires donne un tableau d'hypertension pulmonaire primitive. Le diagnostic est porté au cathétérisme.

2.2.1.2 Le coeur triatrial (oreillette gauche avec deux chambres),

2.2.1.3 La myxome de l'oreillette gauche (50% des tumeurs du coeur),

2.2.1.4 Le rétrécissement mitral congénital.

Les trois dernières malformations sont diagnostiquées par l'échographie.

Ces obstacles veineux et auriculaires gauches comportent une indication chirurgicale.

2.2.2 Les obstacles ventriculaires ou artériels sont les plus fréquents.

2.2.2.1 Les myocardiopathies obstructives

Peuvent être rattachées à ce chapitre. Elles sont isolées ou familiales :

- le plus souvent localisées au ventricule gauche, rarement au ventricule droit, parfois aux deux,
- les signes fonctionnels sont intenses : dyspnée, angor, syncope, troubles du rythme,
- la radiographie montre un gros coeur, surtout le ventricule gauche,
- l'électrocardiogramme montre une surcharge ventriculaire, des signes d'ischémie, des images parfois importantes d'infarctus, des troubles du rythme,
- le diagnostic est aidé par l'échocardiographie,
- l'évolution se fait vers l'insuffisance cardiaque, mort subite.

Le traitement médical est basé sur les bêta-bloquants ou inhibiteurs calciques, le traitement chirurgical est tenté dans les formes obstructives (voir chapitre myocardites).

2.2.2.2 Le rétrécissement aortique valvulaire

Est caractérisé :

- anatomiquement : le plus souvent une sténose en gicleur de l'orifice aortique ; parfois : sous orificiel ; parfois : sus orificiel (hypercalcémie primitive).
- cliniquement : les signes fonctionnels sont longtemps absents, puis surviennent des malaises à l'effort de mauvais pronostic,
- l'auscultation précise l'existence d'un souffle systolique frémissant au foyer aortique avec B2 aboli ou diminué,
- la radiographie montre une hypertrophie ventriculaire gauche,
- l'électrocardiogramme montre une surcharge ventriculaire gauche systolique.
- l'échocardiogramme est fondamental : il situe l'obstacle par rapport aux valves aortiques : orificiel, sous-valvulaire. Il juge de l'épaisseur du ventricule gauche en systole et le doppler permet de mesurer le gradient VG-aorte.

Le traitement : valvulotomie sous circulation extra-corporelle (ou dilatation par ballonnet).

2.2.2.3 La coarctation de l'aorte

Représente 5% des cardiopathies congénitales.

Anatomie : dans la forme de l'enfant et de l'adolescent, il s'agit d'un rétrécissement court, isthmique, à canal artériel fermé sans autre malformation avec un système anastomotique contournant le rétrécissement entre l'artère sous-clavière et l'aorte sous-jacente (par mammaires internes, épigastriques, intercostales).

Les conséquences de ces lésions sont :

- qu'au-dessus du rétrécissement, les pouls sont bien perçus, la tension artérielle élevée, les oscillations normales ;
- qu'au-dessous du rétrécissement, les pouls sont faibles ou nuls, la tension artérielle diminuée ou nulle, les oscillations très diminuées.

Cliniquement, les signes fonctionnels sont longtemps absents. L'auscultation révèle un souffle systolique doux, haut situé à gauche, irradiant dans le dos.

La tension artérielle est élevée aux membres supérieurs, diminuée aux membres inférieurs. Le pouls très bien perçu aux membres supérieurs sont absents aux membres inférieurs. Les oscillations sont fortes aux membres supérieurs et très diminuées aux membres inférieurs.

La radiographie montre un volume du coeur normal, un aspect en cheminée du pédicule artériel, des érosions costales (après 10 ans).

L'échographie doppler :

- chez l'enfant : recherche une anomalie associée de la valve aortique ou mitrale, précise le degré de retentissement du ventricule gauche et apprécie le gradient isthmique.

- chez le nourrisson (voir coarctation à la période néo-natale).

L'angiocardigraphie classique ou numérisée, ou encore la R.M.N, précisent le type anatomique.

L'évolution :

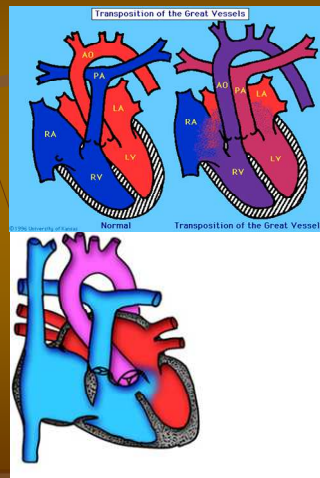
- non opéré : des accidents multiples sont possibles : neurologiques ; infectieux : Osler ; insuffisance cardiaque ; rupture aortique.

- opéré : la résection donne de bons résultats, l'intervention doit se pratiquer entre 2 et 5 ans.

Le diagnostic se pose avec les autres causes d'hypertension artérielle de l'enfant.

Cyanose : Mécanismes

- Anomalie anatomique conduisant à un mélange de sang "veineux" et de sang "artérialisé"
- Anomalie anatomique avec une obstruction sévère au flux pulmonaire



Cardiopathies cyanogènes

La **cyanose**, coloration bleue des téguments, a une valeur sémiologique considérable. Lorsqu'elle est discrète, c'est au niveau des extrémités, des lèvres, des pommettes, de la langue qu'on la recherchera.

La cyanose apparaît lorsque, en l'absence d'anémie, le taux d'hémoglobine réduite pour 100 ml de sang capillaire atteint au moins 5 gr. Elle n'est pas toujours d'origine cardiaque : en effet 3 grands mécanismes physiopathologiques peuvent expliquer la désaturation du sang :

- cardiaque,
- respiratoire avec mauvaise hématose pulmonaire,
- métabolique lors de certaines intoxications (méthémoglobinémie).

Les cyanoses d'origine cardiaque obéissent à 3 mécanismes :

- L'établissement **d'un shunt D-G** nécessite deux conditions :

- une communication entre les circulations systémique et pulmonaire,
- au niveau de cette communication, une pression supérieure dans la petite circulation à la pression de la grande circulation. Cette élévation de la pression dans la petite circulation est la conséquence d'un obstacle en aval. Cet obstacle peut ne pas exister à la naissance mais se constituer secondairement, ce qui explique pourquoi une cardiopathie initialement non cyanogène peut le devenir ensuite.

- Dans **les transpositions** des gros vaisseaux, la cyanose est due au contraire à l'absence de shunt (les deux circulations n'étant plus comme normalement "en série" mais presque totalement indépendantes). Dans ce cas l'hématose n'est pas possible d'où la désaturation du sang artériel.

- Plus rarement, la cyanose est secondaire au mélange des sangs dans une **cavité unique** (oreillette ou ventricule unique). La cyanose peut s'accompagner de signes associés : hippocratisme digital, polyglobulie dangereuse si $> 7.000.000$ GR, > 20 g d'Hb, > 65 % d'Hb.

La radiographie pulmonaire permet de distinguer deux grands types de cardiopathies cyanogènes :

- **cardiopathies cyanogènes à poumons clairs,**
- **cardiopathies cyanogènes à poumons foncés.**

1 Cardiopathies cyanogènes à poumons clairs

Il s'agit de cyanose liée à un shunt D-G avec un obstacle au niveau du cœur droit ou de l'artère pulmonaire, d'où l'aspect clair des poumons peu vascularisés. L'exemple typique et de loin le plus couramment rencontré est la tétralogie de Fallot.

1.1 La tétralogie de Fallot (obstacle pulmonaire à septum ventriculaire ouvert)

Elle associe :

1.1.1 Anatomiquement :

- essentiellement une CIV haute de type infundibulaire et une sténose pulmonaire le plus souvent infundibulaire,
- s'y ajoute une dextro-position de l'aorte,
- une hypertrophie ventriculaire droite.

L'élément important pour le diagnostic et le traitement est l'aspect et la taille de l'arbre artériel pulmonaire permettant de distinguer :

- des formes favorables : tronc de l'artère pulmonaire et branches de bonne taille,
- des formes moyennes : hypoplasie de l'anneau et du tronc de l'artère pulmonaire mais branches de bonne taille,
- des formes mauvaises : atteinte des branches ++.

1.1.2 Cliniquement :

La cyanose est d'apparition plus ou moins précoce (le plus souvent au cours du 2^{ème} trimestre de la vie, à l'occasion des cris d'abord, puis permanente). Après l'âge de la marche, on observe un accroupissement (squatting).

A l'auscultation, on note un souffle systolique d'éjection au 2^e-3^e E.I.C, d'intensité moyenne. Le 2^e bruit pulmonaire est faible ou aboli.

1.1.3 La radiographie est caractéristique : volume cardiaque normal mais sur la radiographie de face la pointe est relevée et l'arc moyen concave, réalisant l'aspect "en sabot". Dans 20 % des cas, la crosse aortique passe à droite de la trachée. Les champs pulmonaires sont très clairs.

1.1.4 L'électrocardiogramme montre un axe de QRS à droite avec une surcharge ventriculaire droite (dite "de type égalité des pressions").

1.1.5 L'échocardiographie reconnaît facilement la malformation.

- visualisation des 2 ventricules, du défaut septal haut situé,
- visualisation de l'aorte à cheval sur le septum interventriculaire ; la voie artérielle pulmonaire en position normale est plus ou moins hypoplasique.

1.1.6 l'évolution est marquée par l'aggravation de la cyanose et de la polyglobulie qui lui est secondaire.

Des épisodes de dyspnée paroxystique, avec aggravation brutale de la cyanose et parfois syncope peuvent survenir, surtout chez le nourrisson. Ces accidents sont traités par les beta-bloquants, mais leur survenue imposent une solution chirurgicale rapide.

D'autres complications redoutables peuvent apparaître :

- abcès cérébral, dû au fait que le sang veineux court-circuite le filtre pulmonaire. Il faut toujours y penser devant un syndrome infectieux, a fortiori si des signes neurologiques sont associés.
- thrombose cérébrale particulièrement redoutée lorsque la polyglobulie est majeure.
- syndrome hémorragique, lié à une thrombopénie.
- endocardite d'Osler, enfin, comme dans toute cardiopathie congénitale.

1.1.7 Le traitement

Après une exploration hémodynamique et une angiocardigraphie pratiquée soit lorsque la cardiopathie est mal tolérée, soit si elle est bien tolérée, après l'âge de deux ans pour préciser les conditions anatomiques avant l'acte chirurgical.

Chez le petit nourrisson dont la cardiopathie est mal tolérée, on peut être conduit à une intervention palliative provisoire : anastomose de Blalock-Taussig entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire. Mais dans toute la mesure du possible actuellement on tend à faire une correction complète dont le risque est faible après deux ans et dont les résultats fonctionnels sont bons. Donc :

- bonne tolérance : réparation complète entre 2 et 4 ans,
- mauvaise tolérance : (cyanose importante, malaises anoxiques) et forme favorable, réparation immédiate même chez le petit nourrisson.
- mauvaise tolérance et forme anatomique moyenne ou mauvaise : 1^{er} temps anastomose palliative systémo-pulmonaire BLALOCK-TAUSSIG ou tube de Gore-tex entre l'aorte ou une de ses branches et une branche pulmonaire.

1.2 La trilogie de Fallot

Il s'agit d'une sténose pulmonaire à septum inter-ventriculaire intact. Elle associe :

1.2.1 Anatomiquement :

- une sténose orificielle pulmonaire.
- une CIA,
- une hypertrophie ventriculaire droite.

1.2.2 Cliniquement :

- une cyanose retardée (2-3 ans) et inconstante (en dehors de la forme du nouveau-né)
- un souffle systolique d'éjection au 2^e E.I.C. avec un frémissement et abolition du B2 pulmonaire ou doublement espacé de B2 avec composante pulmonaire affaiblie.

1.2.3 La radiographie montre :

- un coeur de volume modérément augmenté dont la pointe est relevée, surtout une saillie de l'arc moyen en oeuf.

1.2.4 L'électrocardiogramme montre :

- un axe QRS très à droite.
- une hypertrophie ventriculaire et auriculaire droite.

1.2.5 A l'échographie sont visibles :

- l'hypertrophie des parois ventriculaires droites.
- l'anomalie de l'appareil valvulaire.
- le doppler permet de mesurer le gradient VD - AP.

1.3 L'atrésie tricuspide

- Cliniquement donne une cyanose intense ;
- La radiographie montre une grosse oreillette droite,
- L'ECG, une hypertrophie auriculaire droite et ventriculaire gauche et un axe gauche de QRS.
- L'échographie confirme le diagnostic et précise les anomalies associées : taille de la CIV, obstacle pulmonaire, position des gros vaisseaux.

Traitement : geste palliatif dans l'attente d'une dérivation oreillette droite - artère pulmonaire (type opération de Fontan).

2 Cardiopathies cyanogènes à poumons foncés

2.1 Les transpositions des gros vaisseaux

Ce sont des cardiopathies fréquentes à la naissance et la cause majeure des cyanoses néonatales d'origine cardiaque (cf. cardiopathies du nouveau-né).

Cependant des transpositions peuvent être vues plus tardivement :

2.1.1 Transposition avec CIV et RP :

- *diagnostic* par échographie puis par cathétérisme,
- *traitement* :

- du nourrisson : anastomose systémo-pulmonaire
- de l'enfant : opération de Rastelli (dérivation du sang du ventricule gauche vers l'aorte par la CIV + mise en place d'un tube entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire) ou REV (Réparation endo-ventriculaire) (tunnelisation VG - CIV aorte et réimplantation de l'artère pulmonaire sur le VD).

2.1.2 Transposition avec RP sans CIV :

rare, problème thérapeutique difficile si sténose sévère.

2.2 Le shunt gauche-droit inversé

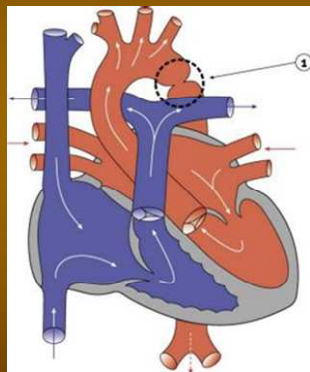
Une telle inversion peut se rencontrer dans l'évolution d'un canal artériel persistant, d'une CIA large, d'une CIV (complexe d'Eisenmenger).

La cyanose n'apparaît que lorsque, par élévation des résistances artériolaires pulmonaires, les pressions droites deviennent supérieures aux pressions gauches.

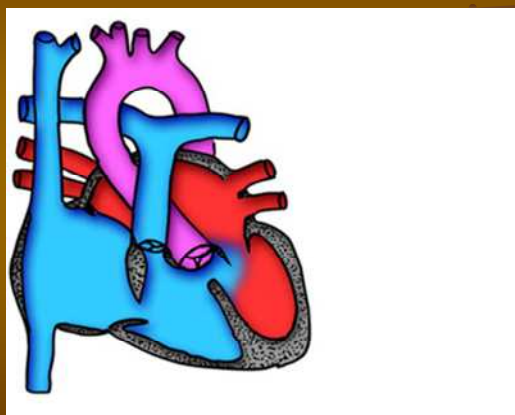
On peut prévoir cette évolution lorsque le souffle diminue et que le 2^e bruit devient éclatant ; la radiographie montre une diminution de la vascularisation pulmonaire en périphérie alors qu'elle reste augmentée près des hiles.

La chirurgie correctrice devient alors impossible et seule une greffe coeur-poumons peut être discutée.

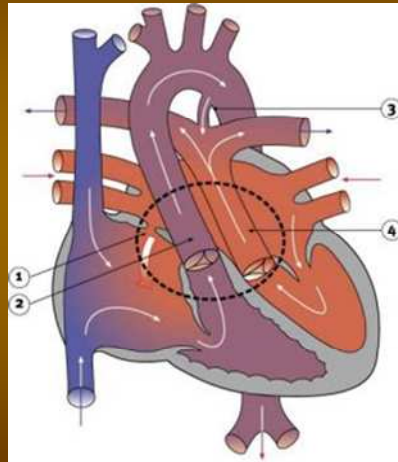
La coarctation de l'aorte



La tétralogie de Fallot



La transposition des grands vaisseaux



Hypertension artérielle de l'enfant

L'HTA est rare chez l'enfant, mais elle doit être décelée le plus rapidement possible par la mesure systématique de l'HTA qui fait partie de l'examen de l'enfant comme celui de l'adulte. Quand on a découvert l'HTA, il faut s'acharner à en trouver la cause car l'hypertension de l'enfant est pratiquement toujours secondaire.

1 Symptomatologie

Elle est souvent peu évocatrice :

- céphalées : douleurs abdominales
- insuffisance cardiaque
- signes nerveux : coma, convulsions.

Techniques de mesure (cf examen clinique).

2 Etiologie

2.1 H.T.A transitoire

2.1.1 Causes rénales : Glomérulonéphrites aiguës, syndrome néphrotique.

2.1.2 Causes nerveuses : Paralysie respiratoire, tumeurs cérébrales, hématomas sous-duraux, HT intra-crânienne.

2.1.3 Intoxication : Saturnisme, hypervitaminose D, corticothérapie.

2.2 H.T.A permanente

2.2.1 Causes cardio-vasculaires : Coarctation de l'aorte : cf cardiopathies par obstacle sans shunt, périartérite noueuse.

2.2.2 Causes rénales :

- insuffisance rénale globale,
- néphropathie unilatérale :
 - pyélonéphrite unilatérale,

- anomalie vasculaire rénale,
- petit rein dysplasique unilatéral.

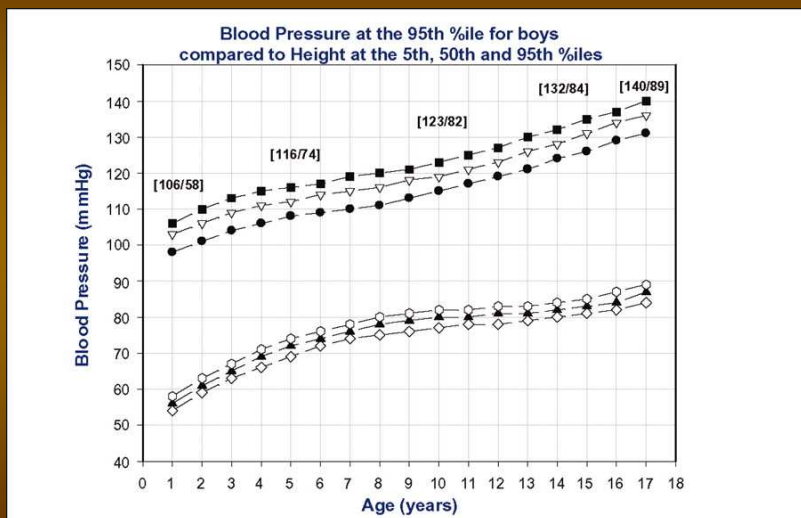
2.2.3 causes endocriniennes :

- hyperplasie surrénale congénitale,
- phéochromocytome, sympathoblastome.

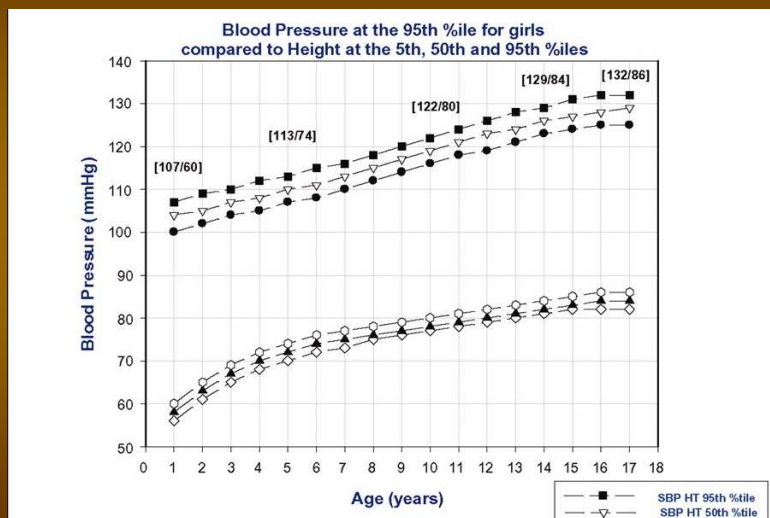
2.2.4 l'HTA essentielle est fréquente : la plupart des hypertensions artérielles de l'adulte commencent dès l'adolescence.

AU TOTAL : les deux causes principales de l'HTA permanente à rechercher chez l'enfant sont : la coarctation de l'aorte et les néphropathies unilatérales.

Valeurs normales (garçon)



Valeurs normales (filles)



Les formules simplifiées

- Pression systolique Centile 95
 - 1 à 17 ans = $100 + \text{âge (en année)} \times 2$
- Pression diastolique
 - 1 à 10 ans = $60 + \text{âge (en année)} \times 2$
 - 11 à 17 ans = $70 + \text{âge (en année)}$

Hypertension artérielle de l'enfant : abords néphrologique et cardiologique

En résumé :

L'HTA est rare chez l'enfant, mais elle doit être décelée le plus rapidement possible par la mesure systématique de l'HTA qui fait partie de l'examen de l'enfant comme celui de l'adulte. Quand on a découvert l'HTA, il faut s'acharner à en trouver la cause car l'hypertension de l'enfant est pratiquement toujours secondaire.

1 Symptomatologie

Elle est souvent peu évocatrice :

- céphalées : douleurs abdominales

- insuffisance cardiaque
- signes nerveux : coma, convulsions.
Techniques de mesure (cf examen clinique).

2 Etiologie

2.1 H.T.A transitoire

2.1.1 Causes rénales : Glomérulonéphrites aiguës, syndrome néphrotique.

2.1.2 Causes nerveuses : Paralysie respiratoire, tumeurs cérébrales, hématomes sous-duraux, HT intra-crânienne.

2.1.3 Intoxication : Saturnisme, hypervitaminose D, corticothérapie.

2.2 H.T.A permanente

2.2.1 Causes cardio-vasculaires : Coarctation de l'aorte : cf cardiopathies par obstacle sans shunt, périartérite noueuse.

2.2.2 Causes rénales :

- insuffisance rénale globale,

- néphropathie unilatérale :

pyélonéphrite unilatérale,
anomalie vasculaire rénale,
petit rein dysplasique unilatéral.

2.2.3 causes endocriniennes :

- hyperplasie surrénale congénitale,

- phéochromocytome, sympathoblastome.

2.2.4 l'HTA essentielle est fréquente : la plupart des hypertensions artérielles de l'adulte commencent dès l'adolescence.

AU TOTAL :

les deux causes principales de l'HTA permanente à rechercher chez l'enfant sont :

la coarctation de l'aorte et les néphropathies unilatérales.

De manière plus précise :

Etiologies :

→ Primaire (ou essentielle) : rare chez l'enfant

→ Secondaire : 90 % :

- rénale (parenchymateuse ou vasculaire)

- Coarctation de l'aorte

- endocrinienne

Plus l'enfant est jeune et l'HTA sévère, plus la probabilité de trouver une cause sous-jacente est importante !

Les atteintes rénales :

Une atteinte rénale quelle qu'elle soit peut entraîner une chute de filtration glomérulaire au niveau d'un certain nombre de néphrons. Celle-ci entraînera une hypersécrétion de rénine, d'angiotensine puis d'aldostérone avec rétention hydrosodée et donc augmentation du volume circulant mais aussi augmentation de la sécrétion d'angiotensine II qui est un des plus puissants vasoconstricteurs de l'organisme.

Quelles sont les atteintes rénales ?

Toute atteinte telle que : → glomérulonéphrite aiguë, chronique : → uropathie,

→pyélonéphrite, →chez le nouveau-né, les sténoses de l'artère rénale (suite à la mise en place de KT ombilical)

Les atteintes endocriniennes :

- phéochromocytome et neuroblastome (↗ catécholamines circulantes)
- hyperthyroïdie
- hyperplasie congénitale des surrénales
- syndrome de Cushing
- hyperaldostéronisme

Les atteintes vasculaires :

- Coarctation de l'aorte
- états à large débit cardiaque :
persistance du canal artériel, insuff. aortique, fistule artério-Veineuse, Bloc AV complet ;
- anémie, polycythémie.

Les atteintes neurologiques:

- hypertension intracrânienne

Les atteintes métaboliques :

- diabète
- hypercalcémie

Les traitements médicamenteux :

- stéroïdes
- gouttes vasoconstrictrices
- cyclosporine

Hypertensions essentielles : Il a été prouvé que l'HTA essentielle de l'adulte est précédée par une augmentation de la Tension Artérielle dans l'enfance. La fréquence chez l'enfant est toujours méconnue, se rencontre en fin d'enfance et en pré-adolescence.

Diagnostic :

L'anamnèse :

- antécédents familiaux
- médicaments
- une augmentation de poids rapide (trouble endocrinien tel qu'un Cushing)
- une diminution de poids (hyperthyroïdie ou un phéochromocytome)

Chez le nouveau-né, rechercher les anomalies vasculaires, cardiaques et les antécédents de cathétérisme de l'artère ombilicale qui peuvent entraîner des sténoses de l'artère rénale.

* Examens complémentaires :

En première phase exploratoire On réalisera :

- RU SU CU
- ions sanguins
- urée, créatinine
- Ph sanguin
- clearance de la créatinine
- protéinurie de 24H

- écho reins et cœur
- Rx thorax

Deuxième phase

- En cas d'uropathie : - scintigraphie au DMSA
 - cystographie rétrograde
 - urographie IV (dans certains cas)
- En cas de suspicion de phéochromocytome ou neuroblastome :
 - catécholamines urinaires de 24 h : doser : adrénaline, Noradrenaline, Dopamine, HVA et VMA
 Si cette diurèse est positive :
 scintigraphie au MIBG à la recherche d'une masse thoracique ou abdominale
- En cas de suspicion de maladie endocrinienne :
 - stéroïdes urinaires et particulièrement la cortisolurie de 24 heures
 - ARP : (activité rénine plasmatique)
 - après 15 min. de situation couchée
 - conservation sur glace
 N.B. : valeurs sont plus élevées :
 - chez le nouveau
 - après l'administration de drogues telles que vasodilatateurs, diurétiques, bêtabloquants
 - après l'administration d'un régime désodé
 - en position debout.

Troisième phase :

- En cas de suspicion d' une sténose de l'artère rénale
 1. Test au captopril : il s'agit d'une scintigraphie avec et sans Captopril, (scintigraphie fonctionnelle soit DTPA ou Mag 3)
 En cas de sténose de l'artère rénale : il y a une réduction de la filtration du côté atteint qui se fera par deux mécanismes : - chute de la pression artérielle générale
 - vasodilatation de l'artère efférente
 On enregistrera donc un retard d'accumulation et d'élimination du traceur
 Ce test est positif dans 68% des cas.
 2. Echo. Doppler et artériographie rénale : (95 % de diagnostic +)
 → indispensable au diagnostic
 3. Les dosages étagés de rénine sur les veines rénales sont de plus en plus abandonnés. Ils sont positifs dans 74% des cas. Du côté atteint, les dosages de rénine sont supérieurs d'une fois et demi par rapport au côté sain.

Bilan de la répercussion sur les organes cibles :

- ECG – echo cœur
- Fond d’Oeil
- Holter TA : étude du maintien de la TA en fonction du rythme nyctéméral
- Epreuve d’effort : étude de la tolérance et de la variation de la TA avec l’effort

Thérapeutique : + voir tableau des doses

* Traitement de la crise :

HTA symptomatique et / ou HTA menaçante : > à P97 +30 mmHg (voir définition)

Il faut atteindre une zone non menaçante en deux heures et une zone d’hypertension limite en 48 heures.

1. Inhibiteurs calciques :

Adalat per os. Rydène en IV.

Ils agissent en entraînant une vasodilatation et une diminution des résistances vasculaires périphériques. Le métabolisme est hépatique. La vasodilatation entraîne une augmentation de l’activité rénine plasmatique mais aussi une augmentation de la synthèse des catécholamines urinaires par riposte orthosympathique (→ prélèvements catécholamines et act. Rénine à interpréter avec précaution)

2. Trandate :

Alpha-bloquant (entraîne une vasodilatation par diminution des résistances vasculaires périphériques.) et bêta-bloquant (effet cardiaque.)

3. Vasodilatateurs artériels directs:Lonnoten (Minoxidil) et Nepresol (Hydralazine) per os.

Hyperstat (Diazoxide) en IV

Action directe sur les fibres musculaires lisses de parois artérielles. Ils sont très mal tolérés parce que l’effet vasodilatateur est très puissant mais leur efficacité est importante.

4. Alpha-bloquants :

Minipress (Prazosine) per os

Effet dilateur périphérique en bloquant les récepteurs alpha périphériques.

5. Diurétiques :

Lasix PO ou IV

6. Inhibiteurs d’enzyme de conversion :

Captopril per os. Enalapril qui peut s’utiliser en IV et per os.

Ils agissent :

- en diminuant la formation d'angiotensine II à partir de l'angiotensine I
- en bloquant donc l'action vasoconstrictrice de l'angiotensine II, ils diminuent les résistances vasculaires périphériques mais ils augmentent également les taux de bradykinines et les prostaglandines qui sont normalement dégradées par les enzymes de conversion. Les bradykinines et prostaglandines sont des vasodilatateurs naturels.

Au niveau du rein, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion lèvent la vasoconstriction de l'artère efférente. Il y a donc une perte de l'autorégulation rénale. Cette baisse de contrepression diminue la filtration glomérulaire et parfois de façon dramatique en cas d'insuffisance rénale et en cas de sténose de l'artère rénale

Les contre-indications absolues sont donc les sténoses bilatérales des artères rénales ou une sténose unilatérale sur rein unique.

Les répercussions au niveau sanguin sont : - une diminution d'angiotensine II - une diminution d'aldostérone

- une augmentation de la rénine , de l'angiotensine I
- une augmentation du potassium

Au niveau urinaire : - une augmentation du sodium éliminé

- une diminution du potassium

Elimination par voie rénale. (prudence)

Quelques cas particuliers :

- * En cas d'urgence,
utiliser d'abord

1° l' Adalat en sublingual, rectal, nasal.

Si inefficace, utiliser ensuite

2° le Rydène en IV

3° ajouter le Trandate

4° ajouter le Captopril

- * En cas de galop et de défaillance du ventricule gauche, il faut d'abord utiliser le Rydène IV puis le Lasix puis le Captopril.

- * En cas de sténose de l'artère rénale,

faire attention à ne pas diminuer les pressions artérielles trop rapidement parce qu'on peut entraîner une thrombose qui entraînera une insuffisance rénale.

- * En cas de phéochromocytome,

les drogues de choix sont donc les médicaments qui bloquent les effets des catécholamines. Le premier choix est le Trandate IV puis per os et si c'est insuffisant, on adjoindra la Prazosine.

- * En cas de surcharge en sodium,
ne faut pas oublier d'utiliser le Lasix.

* Traitement au long cours :

Indications :

A. Hypertensions artérielles confirmées : c'est à dire des hypertension systoliques et/ou diastoliques supérieures au 97^{ème} percentile + 10 mmHg.

Nné	Systolique > 100	Diastolique > 70
< 2 ans	> 112	> 74
3 – 5 ans	> 116	> 76
6 – 9 ans	> 122	> 78
10 – 12 ans	> 126	> 82
13 – 15 ans	> 136	> 86
16 – 18 ans	> 142	> 92

B. Hypertensions artérielles limites : (voir bilan de la répercussion)

Si le holter de TA de 24 heures et le test d'effort sont corrects, il n'y a pas d'indication à traiter mais il faut suivre l'enfant par des tensions artérielles répétées 4X / an, des échos et des holters de tension artérielle de 24 heures 1X / an.

Il faut également faire diminuer le poids, admettre la pratique d'un sport non statique, diminuer les rations de sodium à un peu près 3 meq / kg / J et diminuer les ingestats de café, coca, tabac. Chez les filles, encourager une contraception de type progestatif.

Traitements selon l'état d'urgence, l'étiologie, l'âge, l'état cardio-vasculaire, la fonction rénale et le retentissement viscéral.

- 1 - Inhibiteurs calciques ;
- 2 - Béta-bloquants (action sur le cœur, sur le système rénine, une action centrale au niveau des récepteurs centraux aux catéchomlamines et une action périphérique) ;
- 3 -Diurétiques (jamais en monothérapie ni au long cours car ils ont des effets secondaires : par exemple le Lasix → hyperlipémie, hypokaliémie, alcalose mais aussi hyperglycémie et hyperuricémie ;
- 4 - Inhibiteurs de l'enzyme de conversion (risque d'altération du goût et de la toux) ;
- 5 - Agents centraux stimulateurs des récepteurs alpha. Les récepteurs alpha centraux ont un effet inhibiteur sur les centres vasomoteurs et cardio-accélérateurs. Dans cette classe, il y a deux molécules : la clonidine (Catapressan) et l'alpha-méthylidopa (Aldomet).

Quelques cas particuliers :

- * En cas d'hypertension artérielle sévère, on utilisera des associations de béta-bloquants, d'inhibiteurs d'enzyme de conversion puis diurétiques et inhibiteurs calciques.
- * En cas d'insuffisance rénale chronique, se méfier des rétentions sodées et des inhibiteurs de l'enzyme de conversion
- * Chez le nouveau-né, il faut être très prudent. Les béta-bloquants sont très inotropes négatifs, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion entraînent rapidement une chute de la filtration glomérulaire et les inhibiteurs calciques entraînent des vasodilatations parfois trop importantes.

Follow up :

Tensions artérielles tous les deux mois

Echo cœur deux fois par an

Test d'effort une fois par an.

N.B. : L'utilisation de molécules retard telles que : - Isoten (bêta-bloquant cardio sélectif)

- Adalat oros ((-) calcique)

- Kredex (alpha et bêta-bloquant)

reste du domaine du spécialiste !

Traitement de la crise : per os

DROGUE	MODE ACTION	VOIE	POSOLOGIE	DEBUT	DUREE	C.I.	EFFETS SEC.
NIFEDIPINE Adalat°	(-) cal	sublinguale per os rectal nasal	initial 0,25 mg / kg renouvelé 15 – 30 min. puis 0,5 > 1 mg / kg dose	15 – 30 min	3 – 6 H		Céphalées flush TC
CAPTOPRIL Capoten°	(-) enz. Conv.	per os sublinguale	Nné : 0,2 mg / kg max 2 enfant : 1,5 mg / kg max 6	15 à 30 min	6 – 8 H		
MINOXIDIL Lonnoten°	Vasod. direct	per os	0,2 mg / kg	1 à 2 H	> 12 – 24 H		
HYDRALASINE Nepresol°	Vasod. direct	per os	0,5 mg / kg				
PRAZOSINE Minipress°	Alpha-bloquant	per os	0,01 → 0,05 mg / kg/dose puis 0,1 → 0,7 mg / kg / jour	< 1 H	8 – 12 H		Hypotension orthostatique

Traitement de la crise : IV

DROGUE	MODE ACTION	VOIE	POSOLOGIE	DEBUT	DUREE	C.I.	EFFETS SEC.
NICARDIPINE Rydène°	(-) calc.	IV	Charge IV lente 10' 10 – 20 gamma / kg puis perfusion continue 0,5 à 3 gamma / Kg / min	5 à 60 min.	30 min. à 6 H		céphalées flush tachycardie Nausées site injection
LABETALOL Trandate°	Alpha et bêta bloquant	IV	Bolus 1 min : 0,3mg / kg renouveler après 10' si néc. : 0,6 → 1 mg / kg puis perfusion continue 2 – 25 mg / kg / J par paliers (2 – 8 – 12 – 15 – 25)	5 min.	3 – 24 H	Insuff. Card. BAV asthme	bradycardie hypotension hyperK+
DIAZOXIDE Hyperstat°	vasodilatateur	IV	IV direct 2,5 mg / kg renouvelé ttes les 10 – 15 min. → 5 à 10 mg / kg puis IV lent 20 – 30' : 5 mg / kg	< 10 min.	4 – 12 H		hypotension tachycardie nausées vôissements
URAPIDIL Ebrantil°	vasodilatateur	IV	3 mg / kg / H (1 → 14) puis relais 1mg / kg / H				hypotension tachycardie oedème
FUROSEMIDE Lasix°	diurétique	IV	IV lent 30' 1 – 3 mg / kg ttes les 3 – 4 H → 10 mg / kg	5 min.	2 – 3 H		HypoK+ ototoxicité hyperglycémie
ENALAPRIL Renitec°	(-) enzyme de conversion	IV	5 à 10 gamma / kg / dose		8 H	Sténose art. rénale Insuff. rénale	hypotension

Traitement au long cours

DROGUE	MODE	DOSE INITIALE mg / kg	LONG COURS mg / kg / j	Nbre de prises / 24 H
ACEBUTOLOL Sectral°	béta-bloquant	1,5 à 3	5 - 15	1 (2)
PROPRANOLOL Inderal°	béta-bloquant	1 mg / kg	1 - 5	3X
BISOPROLOL Isoten°	béta-bloquant			
CAPTOPRIL Capoten°	(-) enzyme conversion	Nné 0,01 Nr 0,1 E 0,2	1 - 3	2 à 3 X
ENALAPRIL Renitec°		Nné 0,05 Nr 0,05 E 2 à 5 mg / prise et non par Kg		1X
LABETALOL Trandate°	alpha et béta-bloquant	1,5 à 3	5 - 15	2 à 4 X
NIFEDIPINE Adalat°	(-) calc	0,25	0,5 - 3	3X
HYDRALAZINE Nepresol°	vasodil. Direct	0,5	1 - 3	2X
FUROSEMIDE Lasix°	Diurétique	1	1 - 5	2X
PRAZOSINE Minipress	Alpha-bloquant	0,01	0,1 - 0,7	2X

Blood Pressure Levels for Girls by Age and Height Percentile

Age (Year)	BP Percentile D	Systolic BP (mmHg)							Diastolic BP (mmHg)						
		Percentile of Height I							Percentile of Height I						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
1	50th	83	84	85	86	88	89	90	38	39	39	40	41	41	42
	90th	97	97	98	100	101	102	103	52	53	53	54	55	55	56
	95th	100	101	102	104	105	106	107	56	57	57	58	59	59	60
	99th	108	108	109	111	112	113	114	64	64	65	65	66	67	67
2	50th	85	85	87	88	89	91	91	43	44	44	45	46	46	47
	90th	98	99	100	101	103	104	105	57	58	58	59	60	61	61
	95th	102	103	104	105	107	108	109	61	62	62	63	64	65	65
	99th	109	110	111	112	114	115	116	69	69	70	70	71	72	72
3	50th	86	87	88	89	91	92	93	47	48	48	49	50	50	51
	90th	100	100	102	103	104	106	106	61	62	62	63	64	64	65
	95th	104	104	105	107	108	109	110	65	66	66	67	68	68	69
	99th	111	111	113	114	115	116	117	73	73	74	74	75	76	76
4	50th	88	88	90	91	92	94	94	50	50	51	52	52	53	54
	90th	101	102	103	104	106	107	108	64	64	65	66	67	67	68
	95th	105	106	107	108	110	111	112	68	68	69	70	71	71	72
	99th	112	113	114	115	117	118	119	76	76	76	77	78	79	79
5	50th	89	90	91	93	94	95	96	52	53	53	54	55	55	56
	90th	103	103	105	106	107	109	109	66	67	67	68	69	69	70
	95th	107	107	108	110	111	112	113	70	71	71	72	73	73	74
	99th	114	114	116	117	118	120	120	78	78	79	79	80	81	81
6	50th	91	92	93	94	96	97	98	54	54	55	56	56	57	58
	90th	104	105	106	108	109	110	111	68	68	69	70	70	71	72
	95th	108	109	110	111	113	114	115	72	72	73	74	74	75	76
	99th	115	116	117	119	120	121	122	80	80	80	81	82	83	83
7	50th	93	93	95	96	97	99	99	55	56	56	57	58	58	59
	90th	106	107	108	109	111	112	113	69	70	70	71	72	72	73
	95th	110	111	112	113	115	116	116	73	74	74	75	76	76	77
	99th	117	118	119	120	122	123	124	81	81	82	82	83	84	84
8	50th	95	95	96	98	99	100	101	57	57	57	58	59	60	60
	90th	108	109	110	111	113	114	114	71	71	71	72	73	74	74
	95th	112	112	114	115	116	118	118	75	75	75	76	77	78	78
	99th	119	120	121	122	123	125	125	82	82	83	83	84	85	86
9	50th	96	97	98	100	101	102	103	58	58	58	59	60	61	61
	90th	110	110	112	113	114	116	116	72	72	72	73	74	75	75
	95th	114	114	115	117	118	119	120	76	76	76	77	78	79	79
	99th	121	121	123	124	125	127	127	83	83	84	84	85	86	87
10	50th	98	99	100	102	103	104	105	59	59	59	60	61	62	62
	90th	112	112	114	115	116	118	118	73	73	73	74	75	76	76
	95th	116	116	117	119	120	121	122	77	77	77	78	79	80	80
	99th	123	123	125	126	127	129	129	84	84	85	86	86	87	88

Blood Pressure Levels for Girls by Age and Height Percentile (Continued)

Age (Year)	BP Percentile D	Systolic BP (mmHg)							Diastolic BP (mmHg)						
		Percentile of Height \hat{I}							Percentile of Height \hat{I}						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
11	50th	100	101	102	103	105	106	107	60	60	60	61	62	63	63
	90th	114	114	116	117	118	119	120	74	74	74	75	76	77	77
	95th	118	118	119	121	122	123	124	78	78	78	79	80	81	81
	99th	125	125	126	128	129	130	131	85	85	86	87	87	88	89
12	50th	102	103	104	105	107	108	109	61	61	61	62	63	64	64
	90th	116	116	117	119	120	121	122	75	75	75	76	77	78	78
	95th	119	120	121	123	124	125	126	79	79	79	80	81	82	82
	99th	127	127	128	130	131	132	133	86	86	87	88	88	89	90
13	50th	104	105	106	107	109	110	110	62	62	62	63	64	65	65
	90th	117	118	119	121	122	123	124	76	76	76	77	78	79	79
	95th	121	122	123	124	126	127	128	80	80	80	81	82	83	83
	99th	128	129	130	132	133	134	135	87	87	88	89	89	90	91
14	50th	106	106	107	109	110	111	112	63	63	63	64	65	66	66
	90th	119	120	121	122	124	125	125	77	77	77	78	79	80	80
	95th	123	123	125	126	127	129	129	81	81	81	82	83	84	84
	99th	130	131	132	133	135	136	136	88	88	89	90	90	91	92
15	50th	107	108	109	110	111	113	113	64	64	64	65	66	67	67
	90th	120	121	122	123	125	126	127	78	78	78	79	80	81	81
	95th	124	125	126	127	129	130	131	82	82	82	83	84	85	85
	99th	131	132	133	134	136	137	138	89	89	90	91	91	92	93
16	50th	108	108	110	111	112	114	114	64	64	65	66	66	67	68
	90th	121	122	123	124	126	127	128	78	78	79	80	81	81	82
	95th	125	126	127	128	130	131	132	82	82	83	84	85	85	86
	99th	132	133	134	135	137	138	139	90	90	90	91	92	93	93
17	50th	108	109	110	111	113	114	115	64	65	65	66	67	67	68
	90th	122	122	123	125	126	127	128	78	79	79	80	81	81	82
	95th	125	126	127	129	130	131	132	82	83	83	84	85	85	86
	99th	133	133	134	136	137	138	139	90	90	91	91	92	93	93

BP, blood pressure

* The 90th percentile is 1.28 SD, 95th percentile is 1.645 SD, and the 99th percentile is 2.326 SD over the mean.

For research purposes, the standard deviations in Appendix Table B-1 allow one to compute BP Z-scores and percentiles for girls with height percentiles given in Table 4 (i.e., the 5th, 10th, 25th, 50th, 75th, 90th, and 95th percentiles). These height percentiles must be converted to height Z-scores given by (5% = -1.645; 10% = -1.28; 25% = -0.68; 50% = 0; 75% = 0.68; 90% = 1.28%; 95% = 1.645) and then computed according to the methodology in steps 2-4 described in Appendix B. For children with height percentiles other than these, follow steps 1-4 as described in Appendix B.

Treatment of hypertension in children and adolescents

INTRODUCTION —

It has become clear that hypertension (HTN) begins in childhood and adolescence and that it contributes to the early development of cardiovascular disease (CVD). In hypertensive adults, multiple randomized trials have shown that reduction of BP by antihypertensive therapy reduces cardiovascular morbidity and mortality. Based upon these observations, identifying children with HTN and successfully treating their HTN should have an important impact on long-term outcomes of CVD.

Issues related to the treatment of HTN in children and adolescents will be reviewed here. The epidemiology, etiology, diagnosis, and evaluation of HTN are discussed separately.

DEFINITIONS — In children, the following definitions based upon the 2004 National High Blood Pressure Education Program Working Group (NHBPEP) are used to classify BP measurements in the United States. BP percentiles are based upon gender, age, and height derived from normative data. The systolic and diastolic BP are of equal importance; if there is a disparity between the two, the higher value determines the BP category. The age- and height-specific blood pressure percentiles may be determined using calculators for boys or for girls.

- Normal BP — Both systolic and diastolic BP <90th percentile.
- Prehypertension — Systolic and/or diastolic BP \geq 90th percentile but <95th percentile or if BP exceeds 120/80 mmHg (even if <90th percentile for age, gender, and height).
- Hypertension — HTN is defined as either systolic and/or diastolic BP \geq 95th percentile measured upon three or more separate occasions. The degree of HTN is further delineated by the two following stages.

- Stage 1 HTN — Systolic and/or diastolic BP between the 95th percentile and 5 mmHg above the 99th percentile.

- Stage 2 HTN — Systolic and/or diastolic BP \geq 99th percentile plus 5 mmHg.

A more complete discussion on the classification of BP, and the definition and diagnosis of HTN in children and adolescents is found separately.

Childhood HTN is also divided into two categories depending upon whether or not an underlying cause can be identified.

- Essential or primary HTN — No identifiable cause is found.
- Secondary HTN — An underlying cause is identified.

RATIONALE FOR INTERVENTION — The rationale for initiating therapy to lower BP in children and adolescents with chronic HTN, or those with prehypertension and other cardiovascular risk factors is based upon the following observations:

- Children and adolescents who are hypertensive or have prehypertension are more likely to be hypertensive as adults.
- HTN is a well-established risk factor for CVD in adults. In adults, multiple trials have shown that reduction of BP by antihypertensive therapy reduces cardiovascular morbidity and mortality. The magnitude of the benefit increases with the severity of the HTN.
- HTN is a risk factor for accelerated atherosclerosis in children and young adults.

These observations suggest lowering the BP in hypertensive children would reduce the risk of accelerated atherosclerosis and subsequently premature CVD. In addition, treatment of childhood HTN, which continues resulting in lower BP values in adulthood, may reduce the likelihood of premature CVD.

Treatment for HTN includes both nonpharmacologic and pharmacologic interventions. Management decisions are dependent upon the severity of HTN, the underlying cause, and the presence of other CVD risk factors.

NONPHARMACOLOGIC THERAPY — Nonpharmacologic therapy is recommended by the 2004 NHBPEP guidelines for children with HTN (defined as BP >95th percentile) or prehypertension (defined as BP >90th to the 95th percentile or if BP exceeds 120/80 mmHg). The age- and height-specific blood pressure percentiles may be determined using calculators for boys or for girls.

In our practice, the following nonpharmacologic measures, which are consistent with the NHBPEP therapeutic lifestyle changes, are used to treat hypertensive and prehypertensive children:

- Weight reduction for obesity-related HTN.
- Regular exercise and restriction of sedentary activity.
- Dietary modification including salt restriction.
- Nonpharmacologic measures to reduce other CVD factors such as smoking and dyslipidemia.

Children and adolescents with prehypertension who are treated with nonpharmacologic interventions should have their BP monitored every four to six months [3]. Those with HTN should be monitored more often depending upon the severity of their HTN.

Weight reduction — The BP lowering effect of weight reduction in obese hypertensive adult patients has been well-documented, with systolic and diastolic blood pressures falling by approximately 1 mmHg for each 1 kg of weight loss.

Although the data in children are not as robust, several studies have reported results of lower BP values with weight reduction in hypertensive children similar to those seen in adult studies. In the only randomized trial, 72 overweight adolescents were assigned to regimens of diet plus exercise, diet alone, and no intervention. At the end of 20 weeks, there was a similar mean weight loss in the two intervention groups of 2.5 kg but a mean weight gain of 4 kg in the control group. The changes in systolic pressure in the three groups were -16, -10, and +4 mmHg, respectively. Weight loss was associated with an increase in serum HDL-cholesterol, reductions in serum triglycerides and body fat, and a decrease in BP sensitivity to sodium intake.

Dietary counseling with a nutritionist can be useful in providing customized recommendations to decrease daily caloric intake. Dietary modification should be coupled with a decrease in time spent on sedentary activities and initiation of a regular exercise regimen. In some cases, referral to pediatric obesity centers for appropriate dietary, pharmacologic, and/or surgical therapy may be warranted.

Exercise — Exercise appears to lower BP in children. A meta-analysis of 12 randomized trials with 1266 children and adolescents found that short-term physical activity led to a small but not significant reduction of 1 percent in systolic BP and 3 percent in diastolic BP.

Sustained regular physical activity appears to be more effective in lowering BP. This was illustrated in a trial of 137 children, approximately one-half hypertensive (≥ 95 th percentile) and one-half normotensive, who were randomly assigned to three extra weekly school physical education sessions or no added exercise for eight months [8]. The extra exercise was associated with improved physical fitness and with significant reductions in systolic and diastolic BP in both the hypertensive (4.9 and 3.8 mmHg, respectively) and normotensive children (6.5 and 4.1 mmHg, respectively).

As cited above, the antihypertensive effect of physical activity combined with weight loss is greater than that with weight loss or exercise alone. However, the combination of weight loss and physical training may not improve the adverse effects of obesity on left ventricular function or size in adolescents.

Aerobic exercise prescriptions should define the type, frequency, intensity, and duration of activity. Aerobic exercise involves low resistance movements usually over a period of greater than 10 minutes. Activities include walking, running, swimming, and bike riding. The optimal amount and intensity of exercise in children are uncertain. The following recommendations have been made:

- The American College of Sports Medicine recommends 20 to 60 minutes of aerobic exercise three to four times a week, including warm-up and cool-down periods that involve stretching or walking. Exercise intensity should reach a heart rate of 60 to 85 percent of the patient's age-related maximum heart rate. The average maximum heart rate in children and adolescents is considered to be 200 beats/min with a wide range of individual values.
- The NHBPEP recommends regular moderate aerobic physical activity of 30 to 60 minutes on most days and limitation of sedentary activities to less than two hours per day.

In contrast to the effects of regular aerobic exercise, strength-training isometric exercise, which involves high resistance, low repetition movements over short periods of time (one to three minutes) does not appear to lower the BP. Furthermore, these activities (eg, weight lifting) can acutely raise both the systolic and diastolic BP. Isometric exercise should be discouraged until the BP is well controlled.

Sports participation — Definitive long-term data concerning the safety of participation in athletics by children with borderline or mild hypertension (Stage 1 HTN) are not available. It is generally believed that these children should be allowed to participate in dynamic aerobic exercise in the absence of end-organ damage (eg, echocardiographic evidence of left ventricular hypertrophy). Patients who become symptomatic should be reevaluated. Because of its possible hypertensive response, weight lifting should be avoided in children with hypertension.

Competitive sports participation should be restricted in the presence of uncontrolled stage 2 HTN. Children with stage 2 HTN, once treated with pharmacologic therapy and documented to be normotensive, can participate in aerobic activity with ongoing monitoring.

Diet — There are limited data on the effect of dietary changes upon BP in children. However, it is generally accepted based upon adult trials that a reduction in salt intake and an increase intake of fresh fruits and vegetables and low-fat dairy products (eg, the Dietary Approaches to Stop Hypertension [DASH] diet) have beneficial effects in children and adolescents with HTN.

Salt restriction — Increased salt intake (both sodium and chloride) is associated with higher blood pressures. Essential hypertension is seen primarily in societies in which salt intake is above 100 meq/day (2.3 g sodium); in contrast, hypertension is a rare disorder in societies in which salt intake is less than 50 meq/day (1.2 g sodium). Salt sensitivity is more marked in African-Americans and patients with established hypertension or renal insufficiency. Among children with essential hypertension, increased salt intake may promote the development of left ventricular hypertrophy, independent of any effect on BP.

The effect of salt intake on BP may begin early in life. This was illustrated in a clinical trial in which 476 newborn infants were randomly assigned to a low-sodium diet (about one-third of normal intake) or a normal-sodium diet for the first six months of life. At the end of the study, the systolic BP was 2.1 mmHg lower in infants who received the low-sodium diet. When 167 children from this cohort were examined 15 years later, systolic and diastolic BP were 3.6 and 2.2 mmHg lower in those originally assigned to a low-sodium intake versus those who received a normal sodium diet.

Well-controlled randomized trials in adults have shown that the overall impact of moderate sodium restriction is a fall in systolic and diastolic BP in hypertensive (4.8 and 2.5 mmHg, respectively) and normotensive (1.9 and 1.1 mmHg, respectively) adults. Although not all hypertensive adults are salt-sensitive, the general recommendation is to reduce dietary intake from the usual 150 to 200 meq/day (approximately 9 to 12 g of salt) to 100 meq/day (approximately 6 g of salt).

The evidence for a benefit from salt restriction in children and adolescents with essential hypertension is less clear. Two short-term trials showed no significant BP lowering from sodium restriction in groups of adolescents who represented the entire range of BP percentiles. Another short-term trial of obese adolescents found a benefit from marked sodium restriction (30 versus 250 mmol/day) that was no longer present after a weight loss of more than 1 kg.

Despite the limited data in children, the NHBPEP has recommended an aggressive and probably difficult to achieve degree of salt restriction, reducing sodium intake to 1.2 g/day which corresponds to a salt intake of 3.1 g/day (53 meq/day) in four to eight year old children, and sodium intake of 1.5 g/day which corresponds to a salt intake of 3.8 g/day (65 meq/day) in older children.

In our practice, we begin dietary salt modification with a no-added-salt diet. This also includes a reduction in or elimination of foods containing large amounts of salt (eg, potato chips, pretzels, processed foods). Parents and care providers are encouraged to read food package labels to determine the sodium content of prepared foods and avoid those with high salt content. In addition, lunches provided by school programs need to be evaluated to ensure avoiding foods with high salt content.

Potassium intake and the DASH diet — Studies in hypertensive adults have shown that increasing potassium intake can modestly lower the BP. This effect is attenuated or lost in patients also on a low-sodium diet, and benefit has not been confirmed in children.

In adults, diets that are rich in fresh vegetables and fruits (eg, the Dietary Approaches to Stop Hypertension [DASH] diet), which are low in fat but relatively rich in potassium, have been shown to decrease BP. In one study of 57 adolescents with either hypertension or prehypertension, there was a greater reduction of systolic BP in patients assigned to the DASH diet versus routine outpatient hospital-based nutrition care (mean SBP change of 10.4 versus 1.9 mm Hg) three months after nutrition counseling. Although not significant, there was a trend towards lower systolic BP in the patients assigned to the DASH diet six months after nutrition counseling (9.3 versus 4.3 mm Hg). At the six-month follow-up, 50 percent of the patients assigned to the DASH diet were normotensive versus 36 percent of those who were assigned routine nutritional care.

Based upon this study as well as those in adults, a diet rich in fresh vegetables and fruits, such as the DASH diet, is suggested in patients with HTN.

Avoidance of excess alcohol — Multiple studies in adults have shown a clear association between excess alcohol intake and the development of hypertension. Adults who have more than two drinks per day have a 1.5- to twofold increase in the incidence of hypertension compared to nondrinkers. This effect is dose-related and is most prominent when intake exceeds five drinks per day. The applicability of these findings to children has not been well studied. Nevertheless, excess alcohol intake should be avoided to improve weight loss, BP control, and other health concerns.

Other CVD risk factors — Smoking should be avoided in hypertensive children and adolescents because it increases the risk of CVD as well as lung cancer. In addition, smoking by family members should be avoided to prevent second-hand smoke exposure, which has been associated with premature atherosclerosis in exposed children.

Dietary measures should be initiated in children with dyslipidemia, which is discussed separately.

PHARMACOLOGIC THERAPY — Although antihypertensive drug therapy in children has the potential to produce side effects and has not been proven to improve long-term cardiovascular outcome, there is indirect supporting evidence that lowering elevated childhood BP reduces the risk of premature CVD. These data include findings that demonstrate hypertensive children are at risk for accelerated atherosclerosis and are likely to remain hypertensive as adults, who are at risk for CVD.

As a result, drug therapy for HTN in children should be limited to those who are most likely to benefit and a regimen should be chosen to minimize the incidence of side effects and provide the best possible compliance.

Who to treat — In our practice, we utilize the 2004 NHBPEP guidelines to initiate pharmacologic therapy in children with one or more of the following conditions:

- Symptomatic HTN (eg, headache, seizures, changes in mental status, focal neurologic complaints, visual disturbances, and cardiovascular complaints indicative of heart failure, such as chest pain, palpitations, cough, or shortness of breath).
- Stage 2 HTN defined as BP levels that are 5 mmHg greater than the 99th percentile.

- Stage 1 HTN (without any evidence of target-organ damage) that persists despite a trial of four to six months of nonpharmacologic therapy.
- Hypertensive target-organ damage, most often left ventricular hypertrophy (LVH). LVH, defined as left ventricular mass above the 95th percentile, is present in up to 40 to 50 percent of children with essential HTN and is severe (>99th percentile) in as many as 14 percent. Retinal changes are a less common manifestation of target-organ damage in children.
- Stage 1 HTN in patients with diabetes mellitus or other risk CVD factors, such as dyslipidemia.

Antihypertensive drugs — The number of antihypertensive drugs in children that have been systematically studied has increased due to the 1997 Food and Drug Administration Modernization Act (FDAMA) and the 2002 Best Pharmaceuticals for Children Act. However, this legislation did not affect older commonly used drugs whose patent protection had expired.

The 2004 NHBPEP report included dosing recommendations for antihypertensive drugs. These recommendations were based upon data from industry-sponsored clinical trials and single center observational studies. When data were not available, recommendations were based from collective clinical experience and consensus opinions from experts in the field.

The initial choice of anti-hypertensive agent is discussed in the section on management approach.

Thiazide diuretics — There is an extensive clinical experience confirming the efficacy and safety of thiazide diuretics in children. In addition to being used as primary therapy, a thiazide diuretic also enhances the effect of many other antihypertensive drugs (eg, ACE inhibitors and beta blockers) when given as combination therapy. Optimal efficacy of thiazides, given alone or in combination with other drugs, requires concurrent salt restriction.

A number of clinical trials in adults with essential hypertension have shown that low-dose thiazide therapy (eg, 12.5 to a maximum of 25 mg/day of hydrochlorothiazide or chlorthalidone) is effective in lowering BP and is not associated with prominent metabolic complications. Despite these observations, many pediatric specialists in hypertension have recommended primary therapy with ACE inhibitors, beta blockers, or calcium channel blockers rather than diuretic therapy because of concerns about the metabolic complications (eg, hypokalemia, glucose intolerance, adverse lipid effects) associated with diuretic therapy and the need for periodic blood chemistry monitoring.

Based upon adult data and recommendation regarding the use of thiazide diuretics as initial therapy in most patients, we suggest that initial use of low-dose thiazide diuretic therapy should be considered as initial therapy in post-pubertal adolescents with essential HTN because of its established efficacy and low cost.

ACE inhibitors/ARBs — ACE inhibitors (eg, captopril, enalapril, lisinopril, and fosinopril) are well tolerated and widely used in hypertensive children. Captopril was the first available ACE inhibitor used in pediatrics but it has been supplanted by longer acting ACE inhibitors. In children, efficacy and dosing data are available for enalapril, lisinopril, benazepril, and fosinopril.

Enalapril has received Food and Drug Administration (FDA) approval as an antihypertensive drug for children following completion of both a pharmacokinetic and a dose-dependent trial. The former demonstrated similar

pharmacokinetics in infants and children when compared to adults, while the latter demonstrated a dose-dependent response with a low incidence of side effects.

Lisinopril has been shown to be effective and safe based on a randomized placebo controlled study of 115 children between the ages of 6 and 16 years. In another study, pharmacokinetic data were obtained in 46 children between the ages of 6 months and 15 years. Based upon a dose that ranged between 0.1 and 0.2 mg/kg, pharmacokinetics of lisinopril in children were similar to those reported in adults with a peak serum concentration between five and six hours after administration. There were no drug-related adverse effects. Lisinopril is FDA approved for children between 6 and 16 years of age.

Fosinopril has been shown to reduce blood pressure in children, although dosing recommendations are limited to children greater than 50 kg. There appears to be differences in dose response based upon ethnicity. Black children appear to require a higher dose per body weight to achieve similar BP reduction compared to non-black children (ie, white, Asian, and Latino children). This was illustrated in a clinical trial of 250 children between 6 and 16 years of age who were randomly selected to receive varying doses of fosinopril. Non-black children had a mean decrease of 12 mmHg in their systolic BP whether a low or high dose of fosinopril was used. In contrast, black children who received a low dose of fosinopril had a lower decrease in systolic BP of a mean of 5 mmHg decrease, while those who received a high dose had a mean reduction of 13 mmHg in SBP, similar to the response in non-black children.

Studies in adults suggest that the antihypertensive effect of ACE inhibitors is increased by concurrent salt restriction [41]. Salt restriction increases renin release, making the BP more angiotensin II-dependent and therefore more responsive to therapy with an ACE inhibitor.

Angiotensin-receptor blockers (ARBs) are a relatively new class of antihypertensive drugs in pediatrics. Both irbesartan and losartan have been FDA approved based upon clinical trials. However, in a larger efficacy study, irbesartan failed to show a beneficial effect in hypertensive children between 6 and 16 years of age. This study has not been published but FDA review of the data is available. As a result, irbesartan is not recommended as a pediatric antihypertensive agent.

In patients who have bilateral renovascular hypertension or are volume depleted, ACE inhibitors or ARBs may reduce the glomerular filtration rate, as manifested by a rise in the plasma creatinine concentration. In these patients, another class of antihypertensive agents should be chosen. ACE inhibitors and ARBs are contraindicated in pregnancy and should be avoided in sexually active girls because of known adverse effects on the fetus.

Beta blockers — Beta blockers were among the first and most widely used antihypertensive drugs in children. Most of the original studies were performed with propranolol, which has been largely replaced by better tolerated, longer acting, and more selective drugs such as atenolol, metoprolol, and bisoprolol. These agents are available in combination with hydrochlorothiazide. Labetalol is another beta blocker agent, which also has alpha-blocking activity. Esmolol is an intravenous beta blocker agent, primarily used to treat postoperative or intraoperative tachycardia and HTN.

The efficacy of an extended-release (ER) form of metoprolol, a cardioselective beta blocker, was demonstrated in a randomized trial of 140 hypertensive children. Systolic blood pressure was significantly reduced in patients who received 1 or 2 mg/kg doses of ER metoprolol compared to those who received placebo. Diastolic blood pressure was

only lowered in patients who received 2 mg/kg doses. During an open label, separate, 52-week trial of 100 patients, five patients discontinued metoprolol because of adverse effects (fatigue, nightmare, anxiety, dizziness, and asthma). Two patients had a serious adverse events; one patient each with pneumonia and menometrorrhagia.

Beta blockers are contraindicated in patients with asthma or heart block.

Calcium channel blockers — Increasing experience with long-acting calcium channel blockers (such as nifedipine and amlodipine) demonstrate their efficacy and safety in children with hypertension, particularly essential HTN .

A multi-center, randomized, double blinded study of amlodipine that included 268 children between 6 and 16 years of age with Stage 1 HTN demonstrated the effectiveness of amlodipine over a short period of time (eight weeks) with a relatively small number of significant side effects. The causes of HTN varied and included essential HTN in 50 percent of the patients. In addition, an observational study of 33 children treated for more than six months demonstrated continued effectiveness of amlodipine without significant side effects.

In contrast, a randomized, placebo controlled three-week trial of another long-acting calcium channel blocker, extended release, failed to show a fall in systolic BP greater than placebo at any dose in 133 children with essential HTN.

One problem with these long-acting preparations is the minimum dose formulation that is currently available resulted in a range of mean daily dose from 0.06 to 0.23 mg/kg per day in these studies. Thus, smaller children who received larger dose of medication per body weight may be more likely to experience dose-related adverse effects.

Calcium channel blockers are contraindicated in patients with sick sinus syndrome, but may be the desired class of antihypertensive agents in patients with HTN and asthma.

MANAGEMENT APPROACH — Our management approach is to use nonpharmacologic and/or pharmacologic interventions based upon defined target blood pressure thresholds and goals.

Target blood pressure goals — In children and adolescents with elevated BP, the desired goal is to lower BP to an optimal level that reduces the risk of premature CVD. However, no data are available to define these pediatric goals because long-term epidemiologic data linking cardiovascular events to childhood BP values are lacking. As a result, target blood pressure goals have been determined by expert opinion and are based upon statistically defined BP classification.

In 2004, the National High Blood Pressure Education Program Working Group (NHBPEP), which was comprised of experts in the field, revised target blood pressure goals for the treatment of HTN. In our practice, we use the following NHBPEP goals:

- In children and adolescents with HTN and no evidence of target-organ damage, comorbid risk factors, or diseases associated with CVD; the targeted goal for blood pressure (BP) is less than the 95th percentile based upon age, height, and gender. The age- and height-specific blood pressure percentiles may be determined using calculators for boys or for girls.
- If there are comorbid CVD risk factors (eg, obesity or dyslipidemia), diseases associated with CVD (eg, diabetes mellitus), and/or evidence of target-organ damage (eg, left ventricular hypertrophy [LVH], renal

scarring, or retinopathy), the BP targeted goal is lowered to below the 90th percentile for age, height, and gender.

Our approach — The initiation and aggressiveness of the therapy are generally based upon the severity of HTN, and the presence of target-organ damage, symptoms, or other CVD risk factors. Therapy includes nonpharmacologic and pharmacologic interventions and is focused upon achieving the previously discussed BP target goals.

Our management approach is consistent with the following NHBPEP guidelines. The choice of antihypertensive agent is discussed below.

- In children who are pre-hypertensive (BP >90th percentile and <95th percentile), nonpharmacologic therapy (eg, diet and exercise) is initiated to reduce their BP to below the 90th percentile. If there are comorbid CVD factors or diseases associated with CVD (eg, obesity or diabetes mellitus), evaluation for target-organ damage is suggested.
- In children with stage 1 essential HTN without evidence of target-organ damage, nonpharmacologic therapy is the initial intervention. If BP target goals are not met within four to six months after initial therapy (ie, BP below the 95th percentile), pharmacologic therapy is suggested. The choice of antihypertensive agents is discussed below.
- In children with stage 1 HTN who are symptomatic or have evidence of target-organ damage (eg, LVH), both nonpharmacologic and pharmacologic therapy are started.
- In children with stage 2 HTN, we recommend treatment with both nonpharmacologic and pharmacologic therapy rather than nonpharmacologic therapy alone. Patients with stage 2 HTN and neurologic symptoms including headache, mental status changes, and neurologic findings should be emergently evaluated and treated.
- In children with secondary HTN, therapy should be directed to correcting the underlying cause, if possible. If the underlying cause can not be corrected so that HTN is abolished, pharmacologic therapy and nonpharmacologic therapy are initiated.

Choice of drug — In adults, long-term clinical outcome trials have evaluated the comparable effectiveness of specific antihypertensive drugs directly. However, in children with hypertension there are no similar comparative data on which to base a recommendation for initial therapy. Therefore, the NHBPEP guidelines do not make recommendations on the choice of agent for initial therapy and suggest that the choice is based upon the preference and experience of the responsible physician. However, adult outcome data have demonstrated that certain classes of antihypertensive drugs may be more appropriate for children with a specific underlying medical conditions, such as essential hypertension, chronic kidney disease, and diabetes mellitus.

In children more likely to have a secondary cause of HTN (eg, prepubertal patients or those with stage 2 HTN), we prefer to use calcium channel blockers during the preliminary investigations because of concerns of undiagnosed bilateral renal artery stenosis or renal artery stenosis in a single kidney.

Essential hypertension — In children, there has not been a consensus on the best initial pharmacologic agent to treat essential HTN. The available classes of drugs include thiazide diuretics, ACE inhibitors, beta blockers, and calcium

channel blockers. Thiazide diuretics and beta blockers have a long history of safety and efficacy based on clinical experience. Clinical short term trials have shown that ACE inhibitors and calcium channel blockers are effective, safe, and well-tolerated in children, but these two classes of drugs are more expensive.

Based upon clinical trials in adults, low-dose thiazide therapy (12.5 to 25 mg of hydrochlorothiazide per day) is the recommended initial therapy of choice for most patients with essential HTN. Although similar data in hypertensive children do not exist, it is reasonable to assume that low-dose thiazide diuretic therapy would have similar efficacy in adolescents with essential HTN. Initial therapy begins with a dose of 12.5 mg/day of hydrochlorothiazide (approximately 0.2 mg/kg per day) and is increased as necessary to a maximum of 25 mg/day.

Data on the use of combination therapy of thiazide diuretics and other classes of antihypertensive medications (beta blockers, ACE inhibitors, and calcium channel blockers) are limited in children.

In our practice, we use hydrochlorothiazide at a starting dose of 12.5 mg daily as initial therapy in adolescents with essential hypertension without evidence of target-organ damage. The dose is increased to 25 mg daily if the target blood pressure goal is not met after two to three months of therapy. If there is no significant response in four to six months after the start of hydrochlorothiazide, we will either add or change to an ACE inhibitor or calcium channel blocker.

Chronic kidney disease — In adults with chronic renal disease, prospective randomized trials have shown the benefit of ACE inhibitors and ARBs in delaying the progression of renal insufficiency. Studies on the use of ACE inhibitors in children are limited but are consistent with the adult data. ACE inhibitor therapy appears most beneficial in patients with glomerular disease and proteinuria and should be considered as the initial therapy in these patients. Close monitoring for possible increases in creatinine and potassium is needed. A more complete discussion on treatment of HTN in children with CKD is discussed separately.

There are few data on the use of ARBs in children with chronic renal failure but, based upon the adult data, these drugs are a reasonable alternative if ACE inhibitors cannot be used because of intolerable side effects (most often cough).

Diabetes mellitus — Randomized controlled trials in adults have demonstrated that ACE inhibitors and ARBs delay the progression of diabetic nephropathy and decrease albuminuria in patients with both type 1 and type 2 diabetes.

More limited studies in children with type 1 diabetic nephropathy suggest a similar benefit with ACE inhibitors. Thus, ACE inhibitors, or, if not tolerated, ARBs, are the preferred drugs in children with diabetes because of their potential renoprotective properties. Because of the increased risk of premature CVD, therapy is targeted to decrease blood pressure values below the 90th percentile for age, gender, and height for patients with either type 1 or 2 diabetes.

HTN in type 2 diabetes is usually related to obesity; thus, weight reduction is an important component of hypertension therapy in these patients.

Drug management — The management of antihypertensive therapy is based upon the following considerations:

- First-line drug therapy should combine efficacy with minimum side effects. Starting doses should be the lowest known effective dose (show table 3).

- If the target blood pressure goal is not met, a second drug from a different class is added when the initial drug dose reaches the highest recommended level or if the patient begins to experience side effects from the initial drug.
- To improve compliance, long-acting agents should be used whenever possible.

Continued follow-up is required to monitor the response to therapy and to detect any drug-related adverse effect.

Discontinuation of therapy — In adults with well-controlled mild hypertension, studies have demonstrated that between 5 and 55 percent remain normotensive for at least one to two years after discontinuation of treatment, while other patients do well with a decrease in drug dose. The wide reported range is dependent upon the characteristics of the population studied. Factors such as white-coat hypertension and use of nonpharmacologic therapies are associated with a greater likelihood of successful treatment withdrawal.

The application of these observations to children is clearly speculative. Gradual discontinuation of therapy is most likely to be effective in children with mild initial hypertension who are well controlled on a single drug and who can be maintained on nonpharmacologic therapy such as weight loss and sodium restriction. This "step-down" approach can be tried in those selected patients who fulfill these criteria. These patients will require ongoing nonpharmacologic therapy and BP monitoring after drug therapy is discontinued.

SUMMARY AND RECOMMENDATIONS — Therapeutic decisions are dependent upon the severity of HTN, the underlying cause, and the presence of other CVD risk factors. Treatment for childhood HTN includes both nonpharmacologic and pharmacologic interventions.

- Nonpharmacologic therapy (ie, lifestyle changes) includes weight reduction for children who are overweight, a regular aerobic exercise regimen, dietary measures (eg, salt restriction), and avoidance of excess alcohol consumption and smoking.
- Pharmacologic agents used frequently in children that are efficacious and safe include thiazide diuretics, angiotensin converting enzyme (ACE) inhibitors, beta blockers, and calcium channel blockers. Treatment is directed towards achieving the following BP target goals recommended by the National High Blood Pressure Education Program Working Group (NHBPEP).

- In children and adolescents with HTN and no evidence of target-organ damage or comorbid CVD conditions, the targeted goal for blood pressure (BP) is less than the 95th percentile based upon age, height, and gender. The age- and height-specific blood pressure percentiles may be determined using calculators for boys or for girls.

- If there are comorbid CVD conditions (eg, obesity, dyslipidemia, or diabetes mellitus), and/or evidence of target-organ damage (eg, left ventricular hypertrophy [LVH], renal scarring, or retinopathy), the BP targeted goal is lowered to below the 90th percentile for age, height, and gender.

In 2004, NHBPEP defined BP classes based upon BP percentiles derived from normative data. Our management approach is to initiate nonpharmacologic and/or pharmacologic interventions based upon these blood pressure classes and is consistent with the NHBPEP guidelines. In general, all patients who are treated should initiate lifestyle changes whether or not pharmacologic therapy is used.

We suggest treating children and adolescents with prehypertension with lifestyle changes (**Grade 2C**). We suggest not initiating pharmacologic therapy in such patients even if lifestyle changes are ineffective (**Grade 2C**).

- We suggest treating children and adolescents with asymptomatic stage I HTN and no comorbid conditions with lifestyle changes (**Grade 2B**). In cases where BP does not come down to the targeted BP goal with lifestyle changes alone, we suggest initiating pharmacologic therapy (**Grade 2B**).
- We recommend treating children and adolescents with stage I HTN with other CVD risk conditions (eg, dyslipidemia or diabetes mellitus) (**Grade 1B**). We suggest initiating pharmacologic therapy rather than a trial of lifestyle changes alone (**Grade 2C**).
- We recommend treating children and adolescents with stage I HTN with symptoms or evidence of target-organ damage, or with stage II HTN (**Grade 1B**). We recommend initiating pharmacologic therapy rather than a trial of lifestyle changes alone (**Grade 1B**).
- In children with secondary HTN, therapy should be directed to correcting the underlying cause, if possible. If the underlying cause cannot be corrected so that HTN is abolished, we suggest treatment with both antihypertensive pharmacologic and lifestyle changes (**Grade 1B**).
- There are no long-term clinical outcome measures to evaluate the comparative effectiveness of specific antihypertensive drugs in children with HTN. Based upon data from adult studies, we suggest that the following underlying medical conditions be treated with a specific class of antihypertensive drugs.
- In adolescents with essential HTN without target-organ damage, we suggest that low-dose thiazide diuretic therapy be used as the first antihypertensive agent (**Grade 2B**).
- In children with chronic kidney disease, we suggest that ACE inhibitors be used as the initial antihypertensive agent (**Grade 2B**). In patients who cannot tolerate ACE inhibitors, angiotensin-receptor blockers (ARBs) are a reasonable alternative.
- In children with either type 1 or type 2 diabetes mellitus, we suggest that ACE inhibitors be used as the initial antihypertensive agent (**Grade 2B**). In patients who cannot tolerate ACE inhibitors, angiotensin-receptor blockers (ARBs) are a reasonable alternative.

GRAPHICS

Normal BP boys-I

Blood pressure levels for boys by age and height percentile

Age, year	BP, percentile	Systolic BP, mmHg							Diastolic BP, mmHg						
		Percentile of height							Percentile of height						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
1	50th	80	81	83	85	87	88	89	34	35	36	37	38	39	39
	90th	94	95	97	99	100	102	103	49	50	51	52	53	53	54
	95th	98	99	101	103	104	106	106	54	54	55	56	57	58	58
	99th	105	106	108	110	112	113	114	61	62	63	64	65	66	66
2	50th	84	85	87	88	90	92	92	39	40	41	42	43	44	44
	90th	97	99	100	102	104	105	106	54	55	56	57	58	58	59
	95th	101	102	104	106	108	109	110	59	59	60	61	62	63	63
	99th	109	110	111	113	115	117	117	66	67	68	69	70	71	71
3	50th	86	87	89	91	93	94	95	44	44	45	46	47	48	48
	90th	100	101	103	105	107	108	109	59	59	60	61	62	63	63
	95th	104	105	107	109	110	112	113	63	63	64	65	66	67	67
	99th	111	112	114	116	118	119	120	71	71	72	73	74	75	75
4	50th	88	89	91	93	95	96	97	47	48	49	50	51	51	52
	90th	102	103	105	107	109	110	111	62	63	64	65	66	66	67
	95th	106	107	109	111	112	114	115	66	67	68	69	70	71	71
	99th	113	114	116	118	120	121	122	74	75	76	77	78	78	79
5	50th	90	91	93	95	96	98	98	50	51	52	53	54	55	55
	90th	104	105	106	108	110	111	112	65	66	67	68	69	69	70
	95th	108	109	110	112	114	115	116	69	70	71	72	73	74	74
	99th	115	116	118	120	121	123	123	77	78	79	80	81	81	82
6	50th	91	92	94	96	98	99	100	53	53	54	55	56	57	57
	90th	105	106	108	110	111	113	113	68	68	69	70	71	72	72
	95th	109	110	112	114	115	117	117	72	72	73	74	75	76	76
	99th	116	117	119	121	123	124	125	80	80	81	82	83	84	84
7	50th	92	94	95	97	99	100	101	55	55	56	57	58	59	59
	90th	106	107	109	111	113	114	115	70	70	71	72	73	74	74
	95th	110	111	113	115	117	118	119	74	74	75	76	77	78	78
	99th	117	118	120	122	124	125	126	82	82	83	84	85	86	86
8	50th	94	95	97	99	100	102	102	56	57	58	59	60	60	61
	90th	107	109	110	112	114	115	116	71	72	72	73	74	75	76
	95th	111	112	114	116	118	119	120	75	76	77	78	79	79	80
	99th	119	120	122	123	125	127	127	83	84	85	86	87	87	88
9	50th	95	96	98	100	102	103	104	57	58	59	60	61	61	62
	90th	109	110	112	114	115	117	118	72	73	74	75	76	76	77
	95th	113	114	116	118	119	121	121	76	77	78	79	80	81	81
	99th	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89
10	50th	97	98	100	102	103	105	106	58	59	60	61	61	62	63
	90th	111	112	114	115	117	119	119	73	73	74	75	76	77	78
	95th	115	116	117	119	121	122	123	77	78	79	80	81	81	82
	99th	122	123	125	127	128	130	130	85	86	86	88	88	89	90

BP: blood pressure

The 90th percentile is 1.28 SD, 95th percentile is 1.645 SD, and the 99th percentile is 2.326 over the mean.

From the Fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. National Heart, Lung and Blood Institute. National Institutes of Health. May 2004.

Blood pressure levels for boys by age and height percentile, continued

Age, year	BP, percentile	Systolic BP, mmHg							Diastolic BP, mmHg						
		Percentile of height							Percentile of height						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
11	50th	99	100	102	104	105	107	107	59	59	60	61	62	63	63
	90th	113	114	115	117	119	120	121	74	74	75	76	77	78	78
	95th	117	118	119	121	123	124	125	78	78	79	80	81	82	82
	99th	124	125	127	129	130	132	132	86	86	87	88	89	90	90
12	50th	101	102	104	106	108	109	110	59	60	61	62	63	63	64
	90th	115	116	118	120	121	123	123	74	75	75	76	77	78	79
	95th	119	120	122	123	125	127	127	78	79	80	81	82	82	83
	99th	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	90	91
13	50th	104	105	106	108	110	111	111	60	60	61	62	63	64	64
	90th	117	118	120	122	124	125	126	75	75	76	77	78	79	79
	95th	121	122	124	126	128	129	130	79	79	80	81	82	83	83
	99th	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91	91
14	50th	106	107	109	111	113	114	115	60	61	62	63	64	65	65
	90th	120	121	123	125	126	128	128	75	76	77	78	79	79	80
	95th	124	125	127	128	130	132	132	80	80	81	82	83	84	84
	99th	131	132	134	136	138	139	140	87	88	89	90	91	92	92
15	50th	109	110	112	113	115	117	117	61	62	63	64	65	66	66
	90th	122	124	125	127	129	130	131	76	77	78	79	80	80	81
	95th	126	127	129	131	133	134	135	81	81	82	83	84	85	85
	99th	134	135	136	138	140	142	142	88	89	90	91	92	93	93
16	50th	111	112	114	116	118	119	120	63	63	64	65	66	67	67
	90th	125	126	128	130	131	133	134	78	78	79	80	81	82	82
	95th	129	130	132	134	135	137	137	82	83	83	84	85	86	87
	99th	136	137	139	141	143	144	145	90	90	91	92	93	94	94
17	50th	114	115	116	118	120	121	122	65	66	66	67	68	69	70
	90th	127	128	130	132	134	135	136	80	80	81	82	83	84	84
	95th	131	132	134	136	138	139	140	84	85	86	87	87	88	89
	99th	139	140	141	143	145	146	147	92	93	93	94	95	96	97

BP: blood pressure.

The 90th percentile is 1.28 SD, 95th percentile is 1.645 SD, and the 99th percentile is 2.326 over the mean.

From the Fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. National Heart, Lung and Blood Institute. National Institutes of Health. May 2004.

Normal BP girls-I

Blood pressure levels for girls by age and height percentile

Age, year	BP, percentile	Systolic BP, mmHg							Diastolic BP, mmHg						
		Percentile of height							Percentile of height						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
1	50th	83	84	85	86	88	89	90	38	39	39	40	41	41	42
	90th	97	97	98	100	101	102	103	52	53	53	54	55	55	56
	95th	100	101	102	104	105	106	107	56	57	57	58	59	59	60
	99th	108	108	109	111	112	113	114	64	64	65	65	66	67	67
2	50th	85	85	87	88	89	91	91	43	44	44	45	46	46	47
	90th	98	99	100	101	103	104	105	57	58	58	59	60	61	61
	95th	102	103	104	105	107	108	109	61	62	62	63	64	65	65
	99th	109	110	111	112	114	115	116	69	69	70	70	71	72	72
3	50th	86	87	88	89	91	92	93	47	48	48	49	50	50	51
	90th	100	100	102	103	104	106	106	61	62	62	63	64	64	65
	95th	104	104	105	107	108	109	110	65	66	66	67	68	68	69
	99th	111	111	113	114	115	116	117	73	73	74	74	75	76	76
4	50th	88	88	90	91	92	94	94	50	50	51	52	52	53	54
	90th	101	102	103	104	106	107	108	64	64	65	66	67	67	68
	95th	105	106	107	108	110	111	112	68	68	69	70	71	71	72
	99th	112	113	114	115	117	118	119	76	76	76	77	78	79	79
5	50th	89	90	91	93	94	95	96	52	53	53	54	55	55	56
	90th	103	103	105	106	107	109	109	66	67	67	68	69	69	70
	95th	107	107	108	110	111	112	113	70	71	71	72	73	73	74
	99th	114	114	116	117	118	120	120	78	78	79	79	80	81	81
6	50th	91	92	93	94	96	97	98	54	54	55	56	56	57	58
	90th	104	105	106	108	109	110	111	68	68	69	70	70	71	72
	95th	108	109	110	111	113	114	115	72	72	73	74	74	75	76
	99th	115	116	117	119	120	121	122	80	80	80	81	82	83	83
7	50th	93	93	95	96	97	99	99	55	56	56	57	58	58	59
	90th	106	107	108	109	111	112	113	69	70	70	71	72	72	73
	95th	110	111	112	113	115	116	116	73	74	74	75	76	76	77
	99th	117	118	119	120	122	123	124	81	81	82	82	83	84	84
8	50th	95	95	96	98	99	100	101	57	57	57	58	59	60	60
	90th	108	109	110	111	113	114	114	71	71	71	72	73	74	74
	95th	112	112	114	115	116	118	118	75	75	75	76	77	78	78
	99th	119	120	121	122	123	125	125	82	82	83	83	84	85	86
9	50th	96	97	98	100	101	102	103	58	58	58	59	60	61	61
	90th	110	110	112	113	114	116	116	72	72	72	73	74	75	75
	95th	114	114	115	117	118	119	120	76	76	76	77	78	79	79
	99th	121	121	123	124	125	127	127	83	83	84	84	85	86	87
10	50th	98	99	100	102	103	104	105	59	59	59	60	61	62	62
	90th	112	112	114	115	116	118	118	73	73	73	74	75	76	76
	95th	116	116	117	119	120	121	122	77	77	77	78	79	80	80
	99th	123	123	125	126	127	129	129	84	84	85	86	86	87	88

BP: blood pressure.

The 90th percentile is 1.28 SD, 95th percentile is 1.645 SD, and the 99th percentile is 2.326 over the mean.

From the Fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. National Heart, Lung and Blood Institute. National Institutes of Health. May 2004.

Blood pressure levels for girls by age and height percentile, continued

Age, year	BP, percentile	Systolic BP, mmHg							Diastolic BP, mmHg						
		Percentile of height							Percentile of height						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
11	50th	100	101	102	103	105	106	107	60	60	60	61	62	63	63
	90th	114	114	116	117	118	119	120	74	74	74	75	76	77	77
	95th	118	118	119	121	122	123	124	78	78	78	79	80	81	81
	99th	125	125	126	128	129	130	131	85	85	86	87	87	88	89
12	50th	102	103	104	105	107	108	109	61	61	61	62	63	64	64
	90th	116	116	117	119	120	121	122	75	75	75	76	77	78	78
	95th	119	120	121	123	124	125	126	79	79	79	80	81	82	82
	99th	127	127	128	130	131	132	133	86	86	87	88	88	89	90
13	50th	104	105	106	107	109	110	110	62	62	62	63	64	65	65
	90th	117	118	119	121	122	123	124	76	76	76	77	78	79	79
	95th	121	122	123	124	126	127	128	80	80	80	81	82	83	83
	99th	128	129	130	132	133	134	135	87	87	88	89	89	90	91
14	50th	106	106	107	109	110	111	112	63	63	63	64	65	66	66
	90th	119	120	121	122	124	125	125	77	77	77	78	79	80	80
	95th	123	123	125	126	127	129	129	81	81	81	82	83	84	84
	99th	130	131	132	133	135	136	136	88	88	89	90	90	91	92
15	50th	107	108	109	110	111	113	113	64	64	64	65	66	67	67
	90th	120	121	122	123	125	126	127	78	78	78	79	80	81	81
	95th	124	125	126	127	129	130	131	82	82	82	83	84	85	85
	99th	131	132	133	134	136	137	138	89	89	90	91	91	92	93
16	50th	108	108	110	111	112	114	114	64	64	65	66	66	67	68
	90th	121	122	123	124	126	127	128	78	78	79	80	81	81	82
	95th	125	126	127	128	130	131	132	82	82	83	84	85	85	86
	99th	132	133	134	135	137	138	139	90	90	90	91	92	93	93
17	50th	108	109	110	111	113	114	115	64	65	65	66	67	67	68
	90th	122	122	123	125	126	127	128	78	79	79	80	81	81	82
	95th	125	126	127	129	130	131	132	82	83	83	84	85	85	86
	99th	133	133	134	136	137	138	139	90	90	91	91	92	93	93

From the Fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. National Heart, Lung and Blood Institute. National Institutes of Health. May 2004.

Nota bene

Prehypertension is defined as Systolic and/or Diastolic BP \geq 90th percentile but $<$ 95th percentile, OR if BP exceeds 120/80 mmHg even if $<$ 90th percentile.

Hypertension is defined as either systolic and/or diastolic BP \geq 95th percentile measured upon three or more occasions. The cuff size should be carefully matched to the size of the patient's arm to avoid inaccurate measurements.

- Stage I hypertension is defined as either Systolic BP or Diastolic BP between the 95th percentile and the 99th percentile plus 5 mmHg.
- Stage II hypertension is defined as either Systolic BP or Diastolic BP greater than the 99th percentile plus 5 mmHg.

The adult thresholds for defining hypertension categories are:

- Prehypertension: systolic 120-139 mmHg or diastolic 80-89 mmHg
- Stage 1 Hypertension: systolic 140-159 mmHg or diastolic 90-99 mmHg
- Stage 2 Hypertension: systolic \geq 160 mmHg or diastolic \geq 100 mmHg

Children and adolescents whose BP exceeds 120/80 mmHg are considered prehypertensive even if the blood pressure is $<$ 90th percentile¹. In addition, we suggest that children and adolescents whose BP exceeds the above thresholds be categorized according to the adult criteria cited above.

Prehypertension is defined as Systolic and/or Diastolic BP \geq 90th percentile but $<$ 95th percentile, OR if BP exceeds 120/80 mmHg even if $<$ 90th percentile.

Hypertension is defined as either systolic and/or diastolic BP \geq 95th percentile measured upon three or more occasions. The cuff size should be carefully matched to the size of the patient's arm to avoid inaccurate measurements.

- Stage I hypertension is defined as either Systolic BP or Diastolic BP between the 95th percentile and the 99th percentile plus 5 mmHg.
- Stage II hypertension is defined as either Systolic BP or Diastolic BP greater than the 99th percentile plus 5 mmHg.

The adult thresholds for defining hypertension categories are:

- Prehypertension: systolic 120-139 mmHg or diastolic 80-89 mmHg
- Stage 1 Hypertension: systolic 140-159 mmHg or diastolic 90-99 mmHg

- Stage 2 Hypertension: systolic ≥ 160 mmHg or diastolic ≥ 100 mmHg

Children and adolescents whose BP exceeds 120/80 mmHg are considered prehypertensive even if the blood pressure is < 90 th percentile¹. In addition, we suggest that children and adolescents whose BP exceeds the above thresholds be categorized according to the adult criteria cited above.

Antihypertensive drugs A

Antihypertensive drugs for outpatient management of hypertension in children 1 to 17 years old

Class	Drug	Dose*	Dosing interval	Comments
ACE inhibitor	Benazepril	Initial: 0.2 mg/kg per d up to 10 mg/d	qd	1. All ACE inhibitors are contraindicated in pregnancy; females of childbearing age should use reliable contraception. 2. Check serum potassium and creatinine periodically to monitor for hyperkalemia and azotemia. 3. Cough and angioedema are reportedly less common with newer members of this class than with captopril. 4. Benazepril, enalapril, and lisinopril labels contain information on the preparation of a suspension; captopril may also be compounded into a suspension. 5. FDA approval for ACE inhibitors with pediatric labeling is limited to children 6 years of age and to children with creatinine clearance 30 ml/min per 1.73 m ² .
		Maximum: 0.6 mg/kg per d up to 40 mg/d		
	Captopril	Initial: 0.3-0.5 mg/kg per dose	tid	
		Maximum: 6 mg/kg per d		
	Enalapril	Initial: 0.08 mg/kg per d up to 5 mg/d	qd-bid	
		Maximum: 0.6 mg/kg per d up to 40 mg/d		
	Fosinopril	Children >50 kg: Initial: 5-10 mg/d Maximum: 40 mg/d	qd	
Lisinopril	Initial: 0.07 mg/kg per d up to 5 mg/d	qd		
	Maximum: 0.6 mg/kg per d up to 40 mg/d			
Quinapril	Initial: 5-10 mg/d Maximum: 80 mg/d	qd		
Angiotensin-receptor blocker	Irbesartan	6-12 years: 75-150 mg/d	qd	
		13 years: 150-300 mg/d		
	Losartan	Initial: 0.7 mg/kg per d up to 50 mg/d Maximum: 1.4 mg/kg per d up to 100 mg/d	qd	

FDA: Federal Drug Administration; ARB: angiotensin-receptor blocker; bid: twice daily; qd: once daily; tid: three times daily.

Antihypertensive drugs B

Antihypertensive drugs for outpatient management of hypertension in children 1 to 17 years old (continued)

Class	Drug	Dose*	Dosing interval	Comments
Alpha- and beta-blocker	Labetalol	Initial: 1-3 mg/kg per d	bid	1. Asthma and overt heart failure are contraindications. 2. Heart rate is dose-limiting. 3. May impair athletic performance. 4. Should not be used in insulin-dependent diabetics.
		Maximum: 10-12 mg/kg per d up to 1200 mg/d		
Beta-blocker	Atenolol	Initial: 0.5-1 mg/kg per d	qd-bid	1. Noncardioselective agents (propranolol) are contraindicated in asthma and heart failure. 2. Heart rate is dose-limiting. 3. May impair athletic performance. 4. Should not be used in insulin-dependent diabetics. 5. A sustained-release formulation of propranolol is available that is dosed once daily.
	Bisoprolol/HCTZ	Initial: 2.5/6.25 mg/d	qd	
		Maximum: 10/6.25 mg/d		
	Metoprolol	Initial: 1-2 mg/kg per d	bid	
Propranolol	Initial: 1-2 mg/kg per d	bid-tid		
	Maximum: 4 mg/kg per d up to 640 mg/d			
Calcium channel blocker	Amlodipine	Children 6-17 years: 2.5-5 mg once daily	qd	1. Amlodipine and isradipine can be compounded into stable extemporaneous suspensions. 2. Felodipine and extended-release nifedipine tablets must be swallowed whole. 3. Isradipine is available in both immediate-release and sustained-release formulations; sustained-release form is dosed qd or bid. 4. May cause tachycardia.
	Felodipine	Initial: 2.5 mg/d	qd	
	Isradipine	Initial: 0.15-0.2 mg/kg per d	tid-qid	
		Maximum: 0.8 mg/kg per d up to 20 mg/d		
Extended-release nifedipine	Initial: 0.25-0.5 mg/kg per d	qd-bid		
	Maximum: 3 mg/kg per d up to 120 mg/d			

HCTZ: hydrochlorothiazide; bid: twice daily; qd: once daily; qid: four times daily; tid: three times daily.

Antihypertensive drugs C

Antihypertensive drugs for outpatient management of hypertension in children 1 to 17 years old (continued)

Class	Drug	Dose*	Dosing interval	Comments
Central alpha-agonist	Clonidine	Children \geq 12 years: Initial: 0.2 mg/d Maximum: 2.4 mg/d	bid	1. May cause dry mouth and/or sedation. 2. Transdermal preparation also available. 3. Sudden cessation of therapy can lead to severe

				rebound hypertension.
Diuretic	HCTZ	Initial: 1 mg/kg per d Maximum: 3 mg/kg per d up to 50 mg/d	qd	<ol style="list-style-type: none"> All patients treated with diuretics should have electrolytes monitored shortly after initiating therapy and periodically thereafter. Useful as add-on therapy in patients being treated with drugs from other drug classes. Potassium-sparing diuretics (spironolactone, triamterene, amiloride) may cause severe hyperkalemia, especially if given with ACE inhibitor or ARB. Furosemide is labeled only for treatment of edema but may be useful as add-on therapy in children with resistant hypertension, particularly in children with renal disease. Chlorthalidone may precipitate azotemia in patients with renal diseases and should be used with caution in those with severe renal impairment.
	Chlorthalidone	Initial: 0.3 mg/kg per d Maximum: 2 mg/kg per d up to 50 mg/d	qd	
	Furosemide	Initial: 0.5-2.0 mg/kg per dose Maximum: 6 mg/kg per d	qd-bid	
	Spironolactone	Initial: 1 mg/kg per d Maximum: 3.3 mg/kg per d up to 100 mg/d	qd-bid	
	Triamterene	Initial: 1-2 mg/kg per d Maximum: 3-4 mg/kg per d up to 300 mg/d	bid	
	Amiloride	Initial: 0.4-0.625 mg/kg per d Maximum: 20 mg/d	qd	

ARB: angiotensin-receptor blocker; HCTZ: hydrochlorothiazide; bid: twice daily; qd: once daily; qid: four times daily; tid: three times daily.

* The maximum recommended adult dose should not be exceeded in routine clinical practice.

Antihypertensive drugs for outpatient management of hypertension in children 1 to 17 years old (continued)

Class	Drug	Dose*	Dosing interval	Comments
Peripheral alpha- agonist	Doxazosin	Initial: 1 mg/d Maximum: 4 mg/d	qd	May cause hypotension and syncope, especially after first dose.
	Prazosin	Initial: 0.05-0.1	tid	

		mg/kg per d Maximum: 0.5 mg/kg per d		
	Terazosin	Initial: 1 mg/d Maximum: 20 mg/d	qd	
Vasodilator	Hydralazine	Initial: 0.75 mg/kg per d Maximum: 7.5 mg/kg per d up to 200 mg/d	qid	1. Tachycardia and fluid retention are common side effects. 2. Hydralazine can cause a lupus- like syndrome in slow acetylators. 3. Prolonged use of minoxidil can cause hypertrichosis. 4. Minoxidil is usually reserved for patients with hypertension resistant to multiple drugs.
	Minoxidil	Children <12 years: Initial: 0.2 mg/kg per d Maximum: 50 mg/d Children ≥12 years: Initial: 5 mg/d Maximum: 100 mg/d	qd-tid	

qd: once daily; qid: four times daily; tid: three times daily.

* The maximum recommended adult dose should not be exceeded in routine clinical practice.

☐ Comments apply to all members of each drug class except where otherwise stated.

Includes drugs with prior pediatric experience or recently completed clinical trials.

Data from: National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics* 2004; 114 (2 Suppl 4th Report):555.

Risk for cardiovascular disease and pediatric diseases

	Risk category	Rationale	Disease process/condition
Tier I	High risk	Manifest CAD <30 years of age: Clinical evidence	Homozygous familial hypercholesterolemia (FH) Diabetes mellitus, type 1

			Chronic kidney disease (CKD)/end-stage renal disease (ESRD) Post-orthotopic heart transplantation (OHT) Kawasaki Disease, current coronary aneurysms
Tier II	Moderate risk	Accelerated atherosclerosis: Pathophysiological evidence	Heterozygous FH Kawasaki disease with regressed coronary artery aneurysms Diabetes mellitus, type 2 Chronic inflammatory disease
Tier III	At risk	High-risk for accelerated atherosclerosis: Epidemiological evidence	Post-cancer treatment Congenital heart disease Kawasaki disease without detected coronary involvement

CAD: Coronary artery disease.

Troubles du rythme

1 Spontanés

1.1 Surtout période néonatale : Tachycardies

- Supraventriculaires surtout évoluant rapidement vers l'IC, Traitement par Adenocor, DIGOXINE ; si échec AMIODARONE
- 10 % : cardiopathies congénitales sous-jacentes - CIA, Ebstein, transposition corrigée, MCO.
- Ventriculaire, rarement.
- Toute tachycardie ectopique = echo pour rechercher une myocardiopathie sous-jacente.

1.2 Bloc auriculo-ventriculaire congénital

- 30% cardiopathie congénitale associée (transposition corrigée des vaisseaux).
- Parfois secondaire à une maladie auto-immunologique de la mère (lupus, polyarthrite) = passage d'immun-complexes circulants transplacentaire.
- Etude systématique du sérum des mères.
- Bon pronostic.
- Mais parfois insuffisance cardiaque - syncope : dans ces cas PaceMaker quelque soit l'âge.

2 Post-opératoire

- BAV : mettre un stimulateur (CIV, CAV, Fallot, transposition corrigée).
- BB : peuvent se **compléter** cause de mort subite.
- **Maladie de l'oreillette** : alternance de tachycardie et de bradycardie :
 - accès tachycardique : DIGOXINE, AMIODARONE
 - accès de bradycardie : stimulateur,
 - cause : CIA, Senning ou Mustard, Blalock-Hanlon.

Rhumatisme articulaire aigu (maladie de Bouillaud)

1 Pathogénie

Le R.A.A. est une affection auto-immune et on considère que les principales cibles, articulaires et cardiaques, résultent d'une analogie de structure entre le streptocoque b-hémolytique du groupe A et ces tissus. Le type de la protéine M du streptocoque joue un rôle important dans le déterminisme des réactions.

2 Forme polyarticulaire aiguë habituelle de l'enfant

Elle survient 1 à 3 semaines après une angine, une pharyngite, une scarlatine non ou mal traitée. Le début est progressif (état sub-fébrile, douleurs erratiques), ou brutal (frissons, fièvre, troubles digestifs). Le tableau associe un syndrome articulaire et un syndrome général.

2.1 Syndrome articulaire

L'atteinte articulaire est inflammatoire : tuméfaction rouge et chaude, douleur à maximum péri-articulaire au niveau des régions d'insertion ligamentaire et tendineuse permettant théoriquement une mobilisation passive. Elle siège avant tout sur les grosses articulations des membres, genoux, tibio-tarsiennes, coudes et poignets. Cette arthrite rhumatismale est remarquable par ses caractères évolutifs :

- la mobilité capricieuse et irrégulière (plusieurs articulations sont touchées en même temps, l'une se libérant tandis qu'une autre est touchée et chaque atteinte dure 3 à 8 jours).
- La guérison sans séquelle et la remarquable action des salicylés.

2.2 Syndrome général

La fièvre est constante, élevée (supérieure à 39°), irrégulière avec des crochets contemporains de chaque poussée articulaire. Sa persistance est un bon signe d'une résolution imparfaite de la maladie. Elle s'accompagne d'une pâleur, de sueurs aigrettes et de troubles digestifs faits de vomissements et de douleurs abdominales. L'examen complet recherchera une atteinte cardiaque, des signes cutanés et des mouvements choréïques. Les examens paracliniques montrent un syndrome inflammatoire et une infection streptococcique récente. L'évolution après traitement, est en règle générale, favorable.

3 Formes cliniques

3.1 Formes selon l'âge

L'incidence du R.A.A. est liée à l'épidémiologie des infections streptococciques de la sphère O.R.L. Le R.A.A. survient généralement entre 5 et 10 ans avec un pic à 6-8 ans. Il est exceptionnel en-dessous de 3 ans.

3.2 Formes articulaires

Elles comprennent deux groupes : les formes frustres et les formes atypiques par leur localisation. Les formes frustres se caractérisent par la discrétion de l'atteinte et par le petit nombre d'articulations touchées (mono ou oligo-articulaires). Les formes atypiques par leur localisation concernent les

doigts et le rachis (torticolis, rhumatisme cervicostriatique de Nobécourt). Ces formes ont un grand intérêt car elles exposent aux mêmes complications cardiaques.

3.3 Formes cardiaques (cf. également cardiologie)

La cardite rhumatismale est un critère majeur. Elle règle le pronostic de la maladie, soit dans l'immédiat par l'atteinte isolée ou simultanée des tuniques du coeur, soit à l'avenir du fait de séquelles définitives graves. Elle survient classiquement vers le 6ème- 15ème jour de la crise mais c'est variable, pouvant survenir d'emblée ou vers la 3ème-4ème semaine.

La cardite s'installe le plus souvent à bas bruit et son diagnostic repose sur la surveillance répétée du coeur de tout rhumatisant : auscultations biquotidiennes, radiographies et E.C.G et surtout échographies. Pour des raisons de commodité, nous décrivons successivement l'atteinte de chaque tunique :

- **la péricardite** : il s'agit d'une péricardite "sèche" ou d'un épanchement modéré. Le tableau clinique associe des douleurs précordiales et un frottement péricardiaque. Sur la radiographie du thorax, le volume du coeur est modérément augmenté. L'E.C.G. montre un microvolage et des troubles de la repolarisation. L'échographie apprécie l'importance du liquide.

- **l'endocardite** se traduit par un assourdissement des bruits du coeur et l'apparition de souffles. Un souffle diastolique signe pratiquement l'insuffisance aortique ; un souffle systolique, toujours difficile à interpréter, évoque une insuffisance mitrale. Intérêt de l'échographie.

- **la myocardite** peut se traduire par une tachycardie, un assourdissement global des bruits, un galop présystolique ou signes d'asystolie. Le plus souvent, la myocardite se traduit par des signes électriques : troubles de la conduction auriculo-ventriculaire, anomalies des complexes ventriculaires et troubles du rythme. Dans les formes graves, toutes les tuniques peuvent être atteintes simultanément ou successivement.

3.4 Formes cutanées : érythèmes et nodosités sous cutanées

- **Les érythèmes** se rencontrent dans 10 à 15 % des cas. L'érythème marginé en plaques discoïdes de Besnier est fait de macules rosées, arrondies ou ovulaires, de 1 à 3 cm de diamètre, de coloration plus pâle au centre, siégeant sur le tronc et la racine des membres. L'érythème annulaire de Loëhndorf est constitué d'anneaux rosés entourant un centre de peau saine. Un érythème noueux est rare.

- **Les nodosités sous-cutanées d'Aschoff** doivent être recherchées méthodiquement : éléments sous-cutanés, fermes, de 0,1 à 1 cm de diamètre, n'adhérant pas et siégeant à la face d'extension des coudes, des genoux et des poignets, sur la région occipitale et au niveau des apophyses épineuses dorsolombaires.

3.5 La chorée

Elle est le plus souvent isolée, sans signes cliniques associés et sans syndrome inflammatoire.

L'intervalle entre la chorée et les autres manifestations qui précèdent ou qui suivent, varie de 2 mois à plusieurs années. Elle survient généralement chez les filles dans la période de la pré-puberté. Le début est insidieux : troubles de caractère, diminution du rendement intellectuel et maladresse. Il précède la survenue de mouvements choréiques.

3.6 Autres formes cliniques

Elles sont rares : pleurésie, pneumopathie rhumatismale, syndrome abdominal pseudo-chirurgical et albuminurie.

4 Examens complémentaires

Ils portent sur la recherche de signes d'inflammation et de signes spécifiques d'atteinte streptococcique.

4.1 Signes inflammatoires non spécifiques

La vitesse de sédimentation est accélérée. La CRP, la fibrine et les gammaglobulines sont élevées. L'hémogramme montre une anémie modérée et une hyperleucocytose (10 à 15 000 GB) avec polynucléose neutrophile.

4.2 Recherche d'infection streptococcique

L'existence d'une infection streptococcique récente a une grande valeur :

- notion d'angine ou pharyngite récente.
- le prélèvement pharyngé est rarement positif au stade rhumatismal.
- élévation des anticorps antistreptococciques : ASLO et antistreptodornases. L'interprétation est délicate sur un seul résultat.

5 Diagnostic différentiel

Il n'existe pas de signe clinique ni biologique pathognomonique de la maladie. Jones a proposé un certain nombre de critères, les uns majeurs (cardite, polyarthrite, nodules sous-cutanés, érythème marginé et chorée) et les autres mineurs (fièvre, arthralgies, antécédent de R.A.A., augmentation de la vitesse de sédimentation). Pour affirmer le diagnostic, Jones a proposé deux critères majeurs ou un critère majeur et deux mineurs, plus des arguments en faveur d'une infection à streptocoque récente. Le diagnostic différentiel est envisagé avec celui de l'arthrite chronique juvénile. Au moindre doute et avant toute corticothérapie, il faut pratiquer un myélogramme.

6 Evolution et pronostic

Le pronostic est lié à la survenue et la persistance d'une atteinte cardiaque. Dans l'immédiat, la cardite est rarement sévère au point d'entraîner la mort, mais au contraire, elle évolue favorablement sous corticothérapie. La péricardite guérit sans séquelles, la myocardite régresse mais l'endocardite est plus capricieuse. Les souffles diastoliques sont en règle, définitifs ; les souffles systoliques disparaissent dans un bon nombre de cas mais il est hasardeux d'affirmer l'intégrité du cœur avant plusieurs années. L'évolution ultérieure est dominée par la possibilité de rechutes qui ne devraient plus se voir grâce à un traitement prophylactique au long cours bien conduit et par la possibilité d'endocardite d'Osler à cause des séquelles valvulaires.

Les manifestations choréiques disparaissent en quelques semaines ou mois, mais des troubles psychologiques ont été rapportés.

Les rechutes sont fréquentes si un traitement prophylactique n'est pas fait. Le risque d'atteinte rhumatismale suivant une infection streptococcique est 10 fois plus élevé chez les patients qui ont eu une première poussée de R.A.A. que dans la population générale.

7 Traitement

Il doit être curatif et préventif.

7.1 Traitement curatif de la crise

Il associe le repos au lit, une antibiothérapie et des anti-inflammatoires.

- **Le repos au lit** est indispensable et le lever est autorisé progressivement à partir de 3 semaines. En cas d'atteinte cardiaque, il est strict et maintenu pendant 3 mois.

- **Les antibiotiques** : la Pénicilline est le meilleur antibiotique contre le streptocoque. Elle est donnée à forte dose les 10 premiers jours en intra-veineux, à la dose de 1 à 2 millions U/24 heures. Elle est poursuivie ensuite pour empêcher les rechutes et les récives.

- **Les anti-inflammatoires** : la corticothérapie est prescrite à la posologie de 2 à 2,5 mg/kg/24 heures pendant 4 semaines : si l'examen clinique et la vitesse de sédimentation sont redevenus normaux depuis au moins une semaine, la posologie est lentement diminuée ; cette diminution s'étale sur 2 semaines. Pour diminuer le risque de rebond à l'arrêt de la corticothérapie, on propose un relai à

l'Aspirine (5cg/kg/jour) commencé deux semaines avant et poursuivi deux semaines après l'arrêt de la corticothérapie. A ce stade du traitement, la surveillance ne doit pas être relâchée pour dépister une nouvelle poussée éventuelle.

- A côté de ce traitement de toutes les formes, on peut être amené à traiter une éventuelle défaillance cardiaque initiale.

7.2 Traitement prophylactique

- **Prophylaxie anti-microbienne continue** pour éviter les rechutes (en raison de l'absence d'immunité entre les différentes souches rhumatogènes). Elle consiste en l'administration continue de Pénicilline Retard (Extencilline), toutes les 2 ou 3 semaines en IM (600 000 U chez l'enfant et 1 200 000 U chez l'adolescent). Elle peut être remplacée par des prises orales quotidiennes de Pénicilline V (Oracilline) à condition d'être assuré de la prise régulière. Ce traitement doit être poursuivi au moins pendant 5 ans et de toute façon couvrir la période pubertaire. Il est recommandé de traiter les adultes jeunes particulièrement exposés : service militaire, enseignants. L'antibiothérapie sera renforcée lors de toute infection de la sphère O.R.L. ou des voies respiratoires. La nécessité de prolonger le traitement pendant plusieurs années explique la nécessité de respecter certains critères pour le diagnostic. La décision dans les cas douteux peut être difficile. En cas d'intolérance vraie à la Pénicilline, on aura recours à un macrolide.

- **Eradication des foyers infectieux streptococciques.** Cette éradication comporte l'amygdalectomie si les amygdales sont infectées ou en cas d'angines fréquentes, les soins dentaires et le traitement des sinusites. Après une amygdalectomie, il peut être difficile de reconnaître une infection streptococcique de la gorge. En cas de persistance de streptocoque hémolytique dans la gorge, il faut rechercher dans l'entourage.

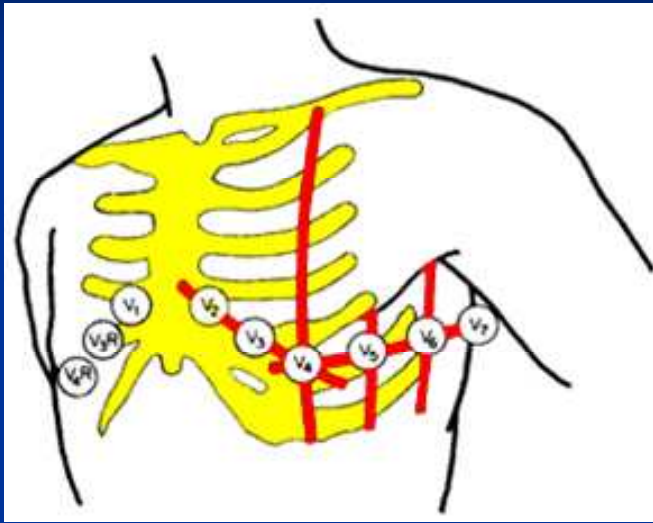
- **La prévention de la première attaque** constitue en fait la véritable prophylaxie du R.A.A. Elle consiste à traiter systématiquement toutes les angines et les pharyngites de l'enfant de plus de 3 ans par la Pénicilline orale (Oracilline) pendant 10 jours. Certains recommandent de pratiquer des examens systématiques du rhume pharyngé dans l'entourage de tout enfant atteint de R.A.A., à la recherche de streptocoque et le traitement préventif (famille, classe), systématique des porteurs.

Electrocardiographie

1.Rappels

- 12 dérivations: 6 frontales, 6 précordiales
- Importance placement correct des électrodes
- Pédiatrie:
 - Besoin d'aide (parents)
 - Position prox électrodes des membres
 - V3R/V4R

2.Placement électrodes



3.Indications de l'ECG

- Réassurer (parents/ soi-même)
- Syncopes (effort, pas prodromes, AF, d+ RS)
- Cyanose
- Troubles du rythme
- Péricardites
- Toxiques (alcool, R/c+)
- Post chir
- Cardiopathies congénitales
- Insuffisance cardiaque
 - Kawasaki
 - Cardiopathie congénitale
 - Douleurs thoraciques

4.ECG normal

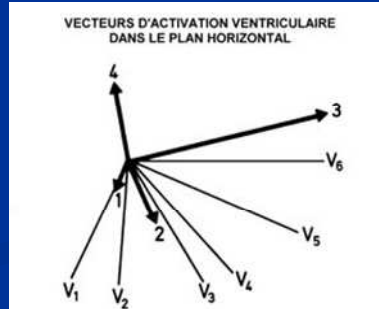
- Physiopathologie

naissance: $VD > VG$

1 mois : $VG > VD$

6 mois : $VG > VD$ (ratio de l'adulte)

- Vectrocardiographie différente



- Conséquence n°1: R et T

Naissance: DAD

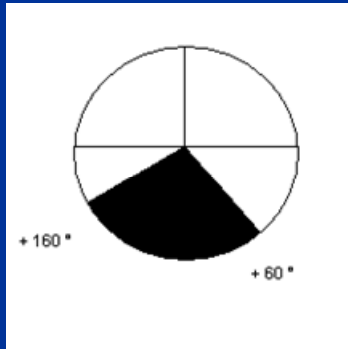
V1: grande R, T+ (< j7)

V5-6: grande S

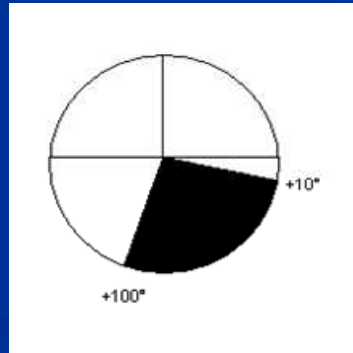
J7 – 7 ans: T – V1-3 !! (si + : HVG?)

■ Conséquence n°2: Axe QRS

Naissance



1 an



■ Constatation : Petit cœur chez BB

■ Diminution des distances

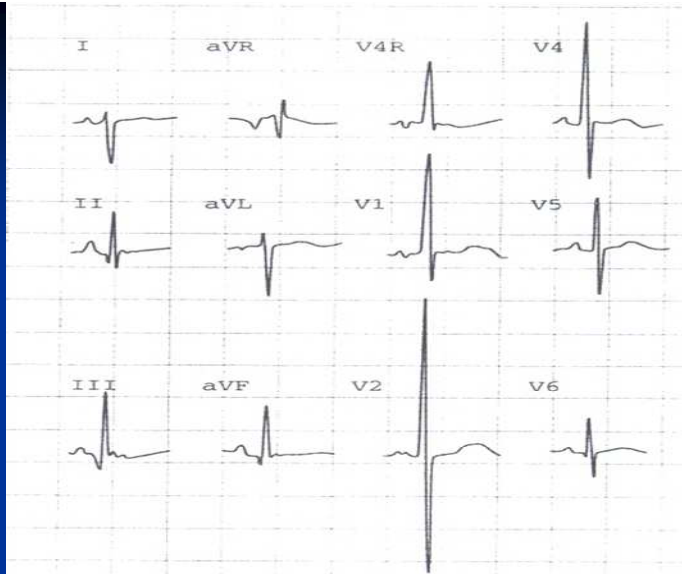
■ Conséquences: diminution durée

- P: < 80 ms, < 2mm
- PR: 80-160 ms
- QRS: < 100 ms
- QT: cfr infra

- Evolution durée de:
- PR: diminution jusque 1 an puis augmente
- P et QRS: augmente avec l'âge
- QT: selon âge et FC

RESUME

- FC $>$ 100 b/min
- Axe QRS $>$ 90°
- V1-3: T – (jamais +) , grande R,
- Diminution durée P, PR, QRS, QT
- Pseudo Q en inférieur et latéral



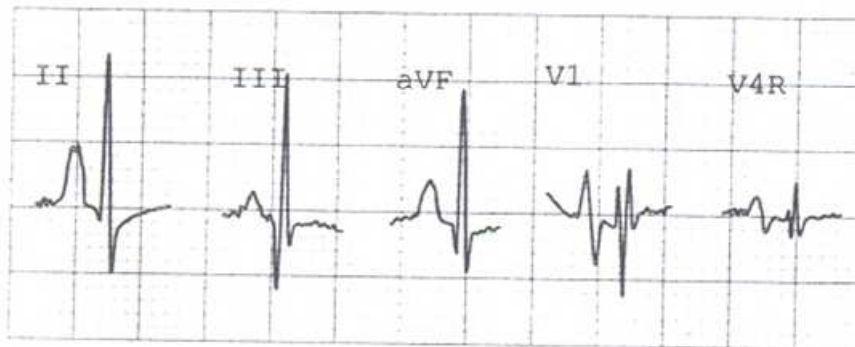
Normal 12 lead electrocardiogram from 3 day old baby boy showing right axis deviation, dominant R wave in leads V4R and V1, and still predominantly upright T wave in V1. Persistence of upright T waves in right precordial leads beyond first week of life is sign of right ventricular hypertrophy

5. ECG anormal

1. Onde P: II, V1

- Large (≥ 80 ms): HAG
- >2.5 mm: HAD
- Biphasique V1 (Morris): HAG

■ Illustration:



Electrocardiogram from 3 year old with restrictive cardiomyopathy and severe right and left atrial enlargement. Tall (>2.5 mm), wide P waves are clearly seen in lead II, and P wave in V1 is markedly biphasic

2. Prolongation QRS: selon l'âge

Adulte: < 120 ms

Pédiatrie: < 85 ms

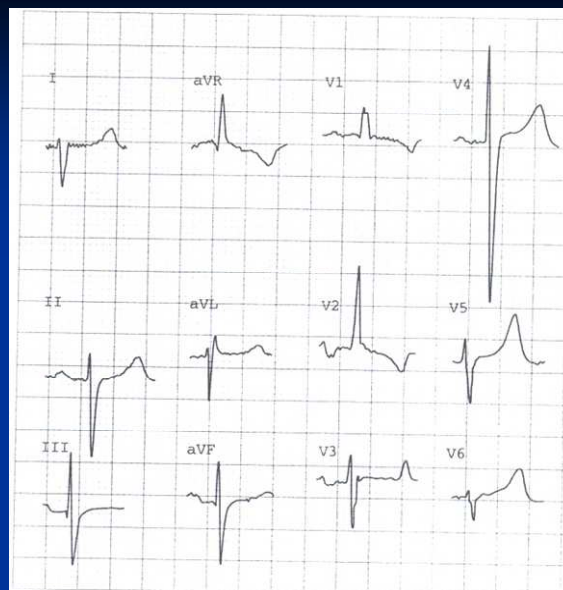
sinon: B Branche, HVG, toxiques

Age	PR interval (ms)	QRS duration (ms)	R wave (S wave) amplitude (mm)	
			Lead V1	Lead V6
Birth	80-160	< 75	5-26 (1-23)	0-12 (0-10)
6 months	70-150	< 75	3-20 (1-17)	6-22 (0-10)
1 year	70-150	< 75	2-20 (1-20)	6-23 (0-7)
5 years	80-160	< 80	1-16 (2-22)	8-25 (0-5)
10 years	90-170	< 85	1-12 (3-25)	9-26 (0-4)

3. HVD:

- Critères hypervoltage R/S (cfr tableau)
- V1: aspect qR/rSR' (grande R)
- V1-3: T+ > j7
- V5-6: grande S
- HAD
- DAD

■ Illustration:



Electrocardiogram from 13 year old boy with transposition of great arteries and previous Mustard's procedure. The right ventricle is the systemic ventricle and the trace shows right ventricular hypertrophy with marked right axis deviation and a dominant R wave in the right precordial leads

4. HVG:

- Hypervoltage (Sokolow-Lyon): $Sv1 + Rv6 > 45 \text{ mm}$
- V5-6: Q
ou troubles repolarisation: ST⁺ sous et T⁻
- HAG
- DAG

5. QT: selon FC, âge et sexe

- formule de Bazett : QT corrigé

$$QT = K \sqrt{RR}$$

- Enfants et Homme: $K = 0.37$
- Femmes: $K = 0.40$

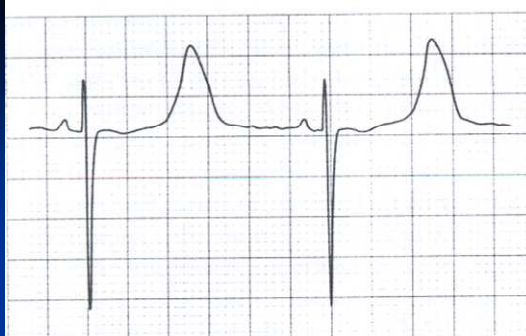
QTc femmes et enfant $< 450 \text{ ms}$
hommes $< 400 \text{ ms}$

QT non fiable jusque j3

6. Prolongation QT: ...les prémices du décès

- HK+: T ample, pointue, sym, base étroite >> pas P
- hK+: onde U
- hCa⁺⁺: augmentation QTc
- hT^o
- Toxiques (Prépuksid)
- Syndrome du QT congénital
 - > onde U, notch T, T alternant, bradycardie

Illustration



Electrocardiogram from 3 year old girl with long QT syndrome



Prolongation of QT interval in association with T wave alternans (note alternating upright and inverted T waves)

■ 7. Onde Q

- > 40 ms , $> 1/4$ R
- Normale: II, III, aVF, V5-6 (pseudo)
- Autres dérivations: infar, Kawasaki

6. Troubles du rythme

■ Démarche: Origine

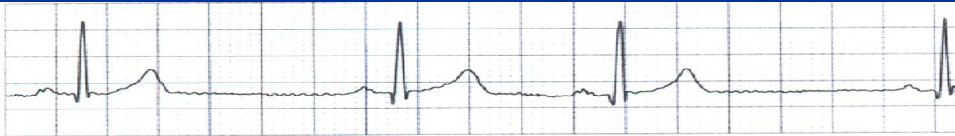
- Sinus auriculaire
- Oreillettes
- Nœud AV
- Ventricules

1. Sinus auriculaire: « sinusal »

Tachycardie

Bradycardie (hypoxie, sepsis, acidose, HTIC)

Arythmies: fréquent, selon la respiration (inspi/expi)



Electrocardiogram from 9 year old boy showing marked sinus arrhythmia, a com

2. Auriculaire: rare ...chir?

FA

Flutter auriculaire



Electrocardiogram showing atrial “flutter” in 14 year old girl with congenital heart disease and previous atrial surgery (in neonates with atrial flutter, 1:1 atrioventricular conduction is more common, which may make P waves and diagnosis less evident)

3. Noeud Auriculo-Ventriculaire:

Bouveret: plus fréquent chez grand enfant et Adolescents

BAV: même définition que chez adulte

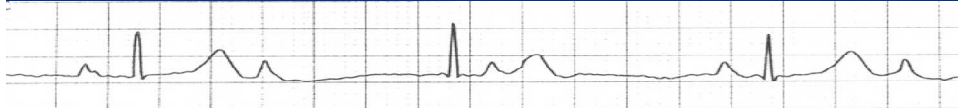
SAUF: durée PR (selon âge)

1°deg/2°deg (Wenckebach): pas nécessairement pathologique

complet:

congénital: LED(Ac anti-phospholipides) >décès post chirurgie

Illustration: BAV complet congénital sur LED maternel



Electrocardiogram from 6 year old girl with congenital heart block secondary to dissociation, and the ventricular escape rate is about 50 beats/min

4. Ventriculaire: ESV/ESA fréquent et bénin

... disparaissent à l'exercice!

5. Schéma de réflexion des tachyarythmies

A priori = TV

Si > 220/min = tjrs troubles rythme

Effet stimulation vagale (ice bag, striadyne)?

QRS mince: supra-ventriculaire (SV) (70%)

FA

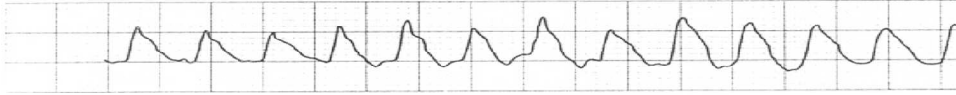
Flutter (300 >> 150/min en inf)

Réentrée N.AV: Bouveret (P rétro)

large: ventriculaire ou > SV (Kent antérograde)

- Monomorphe (bon pronostic): postchir >>> Bloc de branche
- Polymorphe (mauvais pronostic): QT long (congénital)
>>> Torsade de pointe

Illustration: Torsade de pointe



Polymorphic ventricular tachycardia in 5 year old girl

7. Cardiopathies congénitales fréquentes

1. Shunts gauche-droit: CIA, CIV, canal artériel
2. Cardiopathies cyanogènes: T4F, RPu
3. Maladies valvulaires: IAo, RAo, CoAo

>>>>> Rappels images ECG

2. CARDIOPATHIES CYANOGENES

- 1. T4F = RPu, Ao a cheval, CIV, HVD
- 2. RPu: HVD

3. MALADIES VALVULAIRES

1. RAo: HVG (T- V6)
2. CoAo: surcharge VG >> HVG
3. IMi (rare, RAA): HAG et HVG
4. IAo: HVG

En résumé l'ECG pédiatrique

1. Physiologie

- FC > 100 b/min
- Axe QRS > 90°
- V1-3: T - (jamais +), grande R,
- Diminution durée P, PR, QRS, QT
- QT non fiable jusque j3
- Pseudo Q en inférieur et latéral
- ST sus: repolarisation précoce, infar, péricardites.

Age	PR interval (ms)	QRS duration (ms)	R wave (S wave) amplitude (mm)	
			Lead V1	Lead V6
Birth	80-160	<75	5-26 (1-23)	0-12 (0-10)
6 months	70-150	<75	3-20 (1-17)	6-22 (0-10)
1 year	70-150	<75	2-20 (1-20)	6-23 (0-7)
5 years	80-160	<80	1-16 (2-22)	8-25 (0-5)
10 years	90-170	<85	1-12 (3-25)	9-26 (0-4)

2. Troubles du rythme

Démarche: Origine ?

- Sinus auriculaire: arythmies
- Oreillettes: rare
- Nœud AV: BAV (même critères que adulte),
- Bouveret
- Ventricules: TV
- Tachyarythmies > TV a priori
- QRS minces: supraventriculaire (SV)

3. Cardiopathies cyanogènes

1. CIA: BBD
2. CIV: HbV
3. Canal Artériel: HVG
4. T4F: HVD
5. RPu: HVD
6. RAo: HVG (T- V6)
7. CoAo: surcharge VG >> HVG
8. IMi (rare, RAA): HAG et HVG
9. LAo: HVG

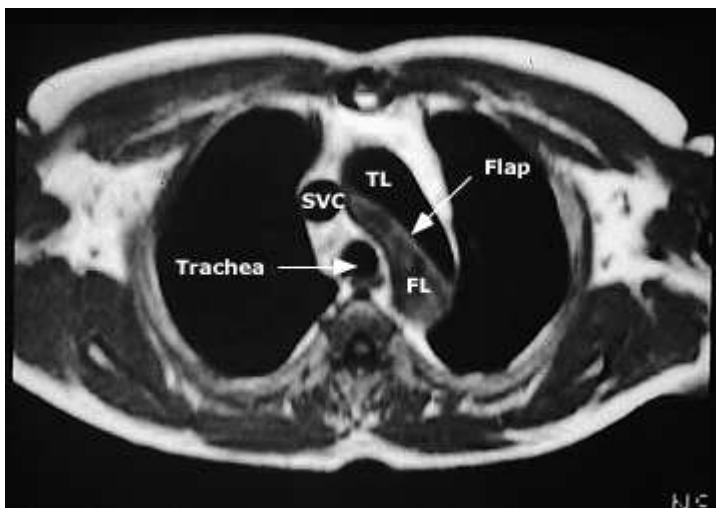
- Comprendre et savoir pour mieux interpréter
- Enfant n'est pas un petit adulte

>>> Avis spécialisé si anomalie détectée

Coronographie (implantation anormale d'une coronaire)



Dissection aortique



Dissection aortique

