



# QRS anormaux chez l'enfant

**Dr Estelle GANDJBAKHCH**  
**Institut de Cardiologie**  
**CHU Pitié Salpêtrière**  
**Paris**





## Durée

**< 85 ms pour le nourrisson**

**< 100 ms pour l'adolescent**

## Onde Q

- fréquente en D2, D3, VF, V5, V6 (nourrisson).

- En D1 chez le plus grand.

- Jamais en V1, V2

- < 2,5 mm naissance, < 4,5 mm après 3 mois

- < 12 ms nourrisson, < 9 ms grand

*Table 3-3. QRS Duration: Average (and Upper Limits of Normal) for Age*

	0-1 mo	1-6 mo	6 mo-1 yr	1-3 yr	3-8 yr	8-12 yr	12-16 yr	Adult
Seconds	0.05 (0.07)	0.05 (0.07)	0.05 (0.07)	0.06 (0.07)	0.07 (0.08)	0.07 (0.09)	0.07 (0.10)	0.08 (0.10)



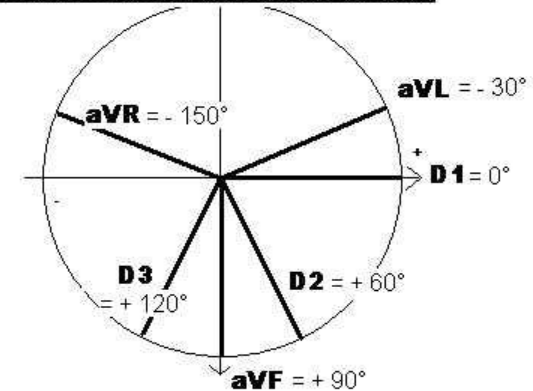
## Axe QRS

**120 ° (60 à 180) chez le nouveau né**

**60 ° (0 à 100) à 1 an**

**60 ° (0 à 120) chez l'adolescent**

Position des dérivations des membres



**296 patients  $\geq 1$  to  $< 18$  ans avec déviation axiale gauche (QRS frontal plane axis 0 à -90)**

Plus souvent associé à une cardiopathie si :

- déviation au delà de  $-42^\circ$  (58% vs 26%;  $P = .003$ )
- HVG (38% vs 5%;  $P < .0001$ )
- Examen clinique anormal (75% vs 8%;  $P < .0001$ )



## R/S en V1

Age	R/S en V1
0-2 ans	$> 1$
2 à 4 ans	1
$> 4$ ans	$< 1$

# Blocs de branche



## complet

QRS > **100 ms** jusqu'à 8 ans, > **120 ms** après 8 ans.

**Droit : RV1 large, ample : RR' , rSR' ou rsR'**

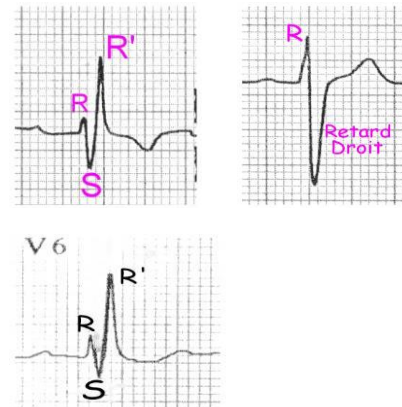
**après chirurgie cardiaque (Fallot)**

**Gauche : rares chez l'enfant**

**RSR' complex V1-V2: 7% enfants <5 ans**

Normal si :

- QRSD < 10 ms vis-à-vis de la normale pour l'âge
- voltage R' (V1) <15 mm (<1 an) et < 10 mm (> 1 an)





## Onde T : repolarisation ventriculaire

Age	Positive	+/-	négative
<b>0 – 7 jours</b>	D1, D2, <b>V6</b>	<b>D 3, V1</b>	AVR, <b>V2 à V5</b>
<b>7 jours - 2 ans</b>	D1, D2, AVF, <b>V6</b>	<b>D3, V5</b>	AVR, <b>V1 à V4</b>
<b>2 ans -Ado</b>	D1, D2, AVF, <b>V5, V6</b>	D3	AVR, <b>V1 à V3</b> <b>(V4 -&gt; 8 ans)</b>
<b>Adulte</b>	D1, D2, D3, AVF, <b>V1, V5, V6</b>	V2-V4	<b>AVR</b>



**Cardiomyopathies**

**Cardiopathies  
congénitales**

**QRS anormal**

**WPW**

**HTAP**

**Anomalies  
coronaires**



ECG Abnormalities ( $\geq 1$ )	n (%)
<b>Group 1</b>	
Sinus bradycardia	172 (6.2)
First-degree AV block	6 (0.2)
Incomplete RBBB	285 (10.3)
Early repolarization pattern	332 (12)
Isolated QRS voltage criteria for LVH	349 (12.6)
Sokolow-Lyon criteria	67/414 (16)
Davignon criteria ( $\geq 1$ )	282/2351 (12)
SV1	217 (9.2)
RV6	244 (10.3)
RV6+SV1	275 (11.6)
Q III	181 (7.6)
Q V6	179 (7.6)
<b>Group 2</b>	
T-wave inversion	158 (5.7)
Deep T-wave inversion ( $\geq 2$ mm)	139 (5)
Minor T-wave inversion ( $\geq 1$ mm)	19 (0.7)
<b>ST-segment depression</b>	
Abnormal Q-waves	2 (0.07)
Left atrial enlargement	
Left axis deviation ( $\leq -30^\circ$ )*	13 (0.5)
Left anterior hemiblock	3 (0.1)
Right axis deviation ( $\geq 120^\circ$ )*	5 (0.2)
Left posterior hemiblock	
Ventricular preexcitation	6 (0.2)
Complete RBBB	13 (0.5)
Complete LBBB	
Long-QT interval	2 (0.07)
Short-QT interval	1 (0.03)
Brugada-like early repolarization	2 (0.07)

**Table I** Classification of abnormalities of the athlete's electrocardiogram

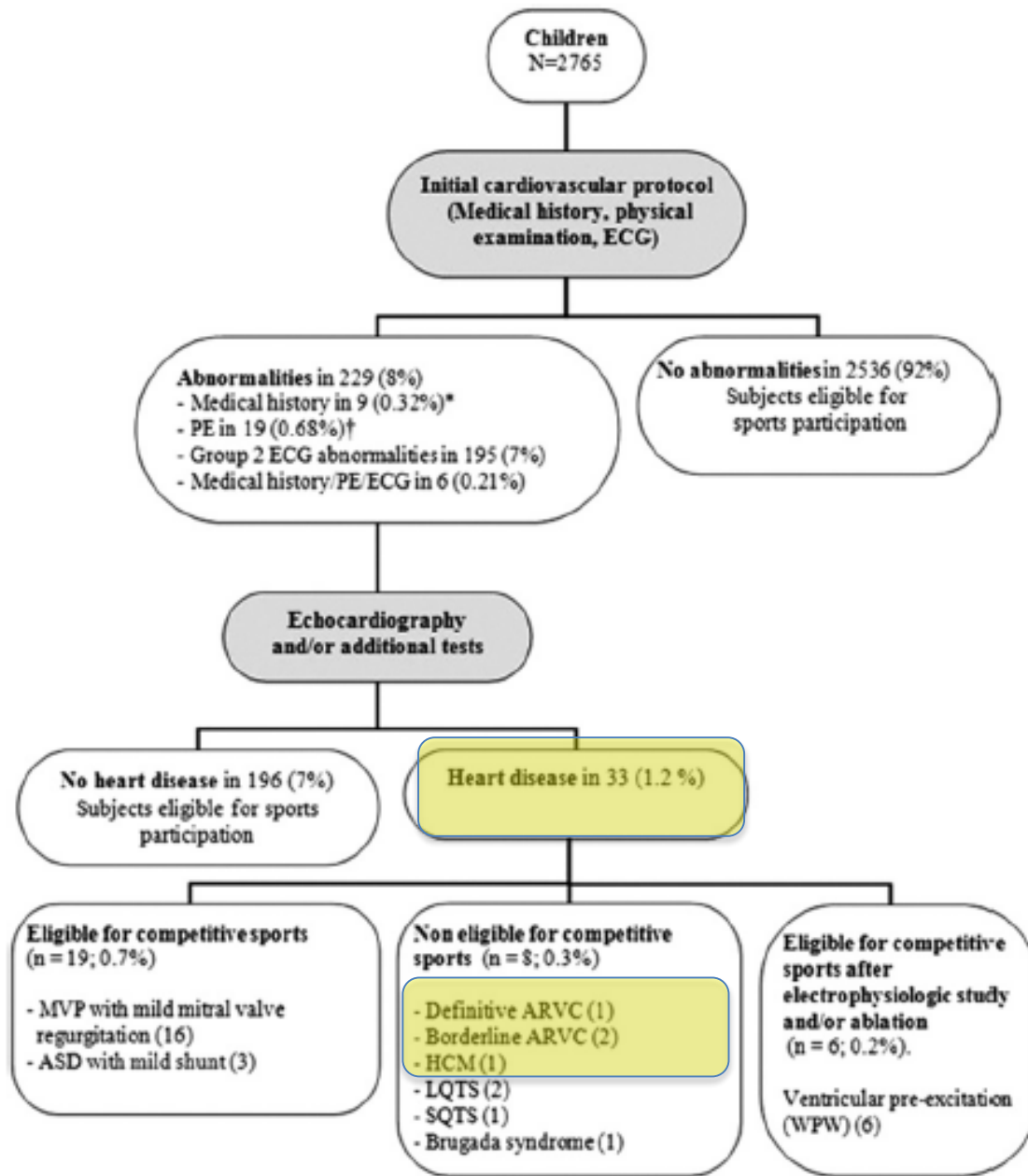
**Group 1: common and training-related ECG changes**

Sinus bradycardia  
 First-degree AV block  
 Incomplete RBBB  
 Early repolarization  
 Isolated QRS voltage criteria for left ventricular hypertrophy

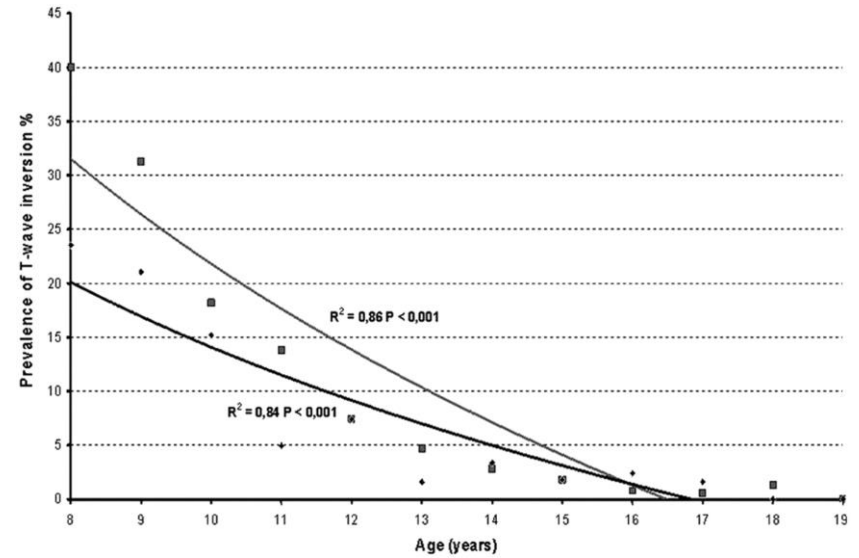
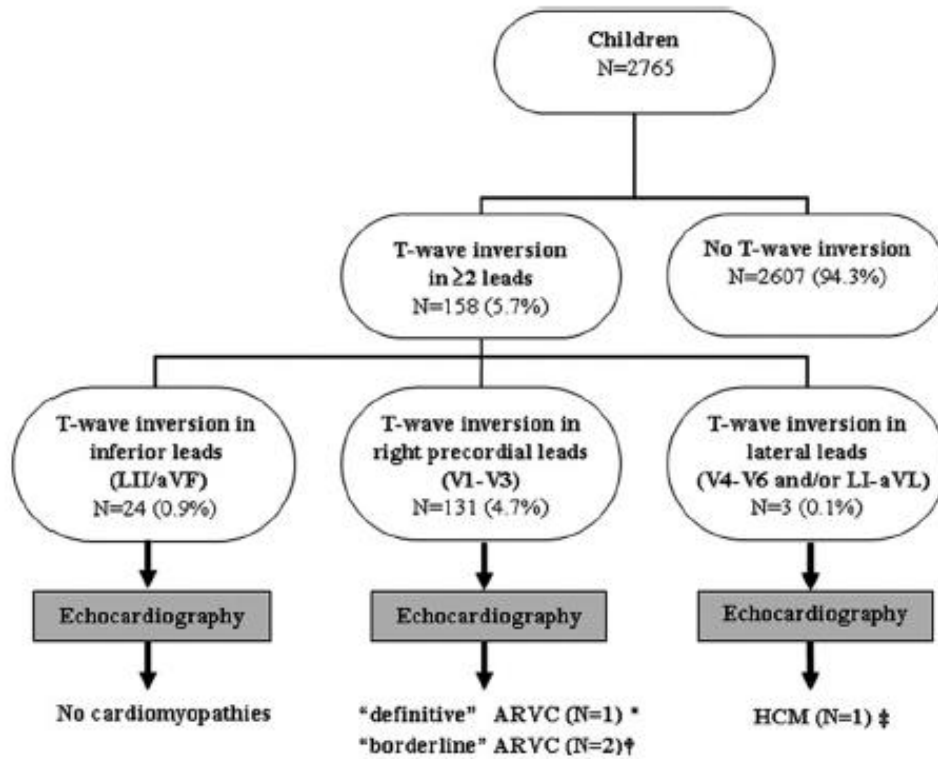
**Group 2: uncommon and training-unrelated ECG changes**

T-wave inversion  
 ST-segment depression  
 Pathological Q-waves  
 Left atrial enlargement  
 Left-axis deviation/left anterior hemiblock  
 Right-axis deviation/left posterior hemiblock  
 Right ventricular hypertrophy  
 Ventricular pre-excitation  
 Complete LBBB or RBBB  
 Long- or short-QT interval  
 Brugada-like early repolarization





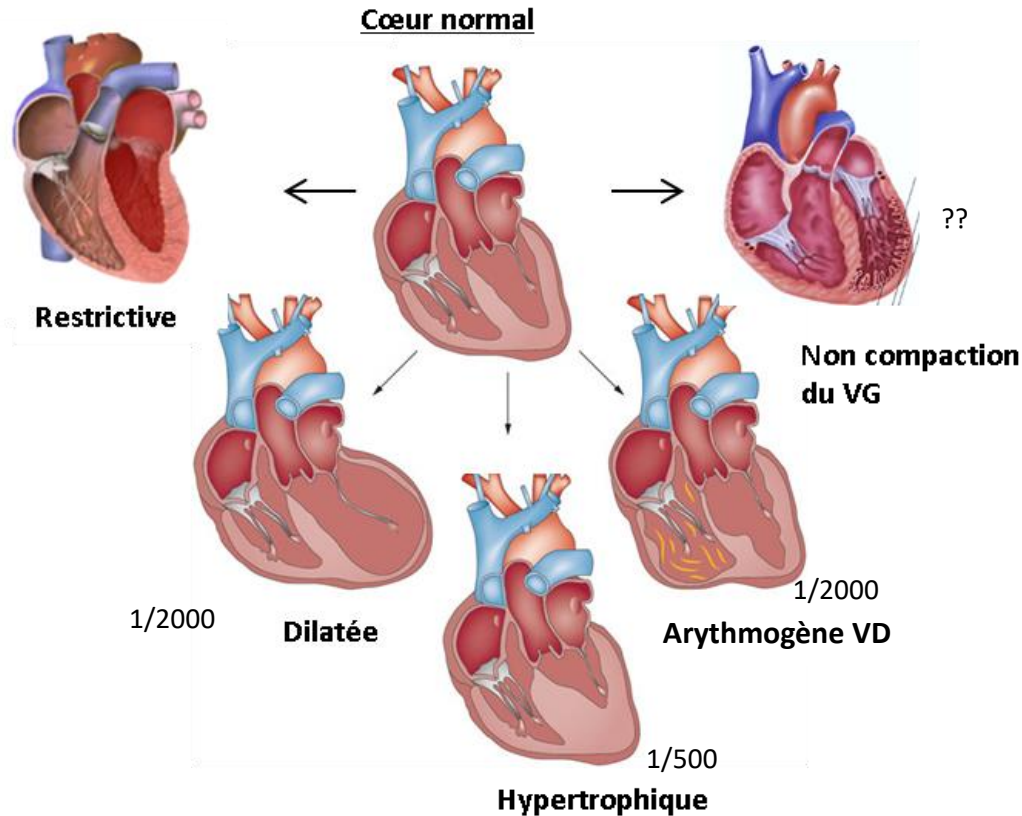
# Ondes T négatives chez les enfants



# Cardiomyopathies



- Maladies structurelles du myocarde
- Classification selon le phénotype



# Epidémiologie des cardiomyopathies héréditaires

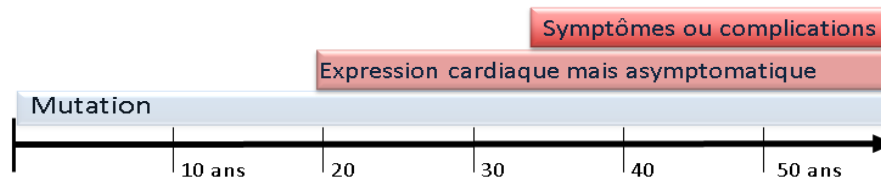


Cardiomyopathies  
Hypertrophiques

Cardiomyopathies  
dilatées

Cardiomyopathies  
Arythmogènes du VD

- **Maladie monogénique**
  - **Transmission:** dominante le plus souvent
  - **Pénétrance variable en fonction de l'âge**



- **Hétérogénéité clinique**
  - **Hétérogénéité génétique** : plusieurs gènes
    - **Hétérogénéité allélique** (mutations “privées”)
      - 10-30 gènes impliqués selon les phénotypes
      - 5 à 20 % chez patients porteurs de 2 variants pathogènes

# Cardiopathies pédiatriques



## CMD

*RBM20*

### Metabolique:

deficit carnitine,  
MELAS, Danon, sd de  
Barth

### DNM

Duchenne, *SGCD*, ED  
*LMNA*, *TCAP*

### Desmosome

Carvajal (*DSP*), *DSG2*

### Sarcomere

*MYBPC3*, *MYH7*, *TNNI3*,  
*TNNT2*, *TNNC1*, *ACTC1*

### Disque Z

*ACTN2*, *TTN*, *LDB3*..

**Cytosquelette:** *VCL*

## CMH

### Metabolique:

M de Pompe, Danon,  
*PRKAG2*, Fabry, deficit  
en carnitine

### Rasopathies

Noonan, Costello, CFC  
syndrome

### DNM

*LMNA*, Friedreich

### Sarcomere

*MYBPC3*, *MYH7*, *MYL2*,  
*MYL3*, *TNNI3*, *TNNT2*,  
*TNNC1*, *ACTC1*

### Disque Z

*ACTN2*, *TTN*, *LDB3*..

**Cytosquelette:** *VCL*

## CMR

### DNM

*LMNA*

### Sarcomere

*MYBPC3*, *MYH7*, *MYL3*,  
*TNNI3*, *TNNT2*,, *ACTC1*

## NCVG

### DNM

*LMNA*

### Sarcomere

*MYBPC3*, *MYH7*,  
*TNNT2*, *ACTC1*

### Disque Z

*ACTN2*, *LDB2*

**Metabolique:** *Sd de  
Barth (TAZ)*

## DVDA

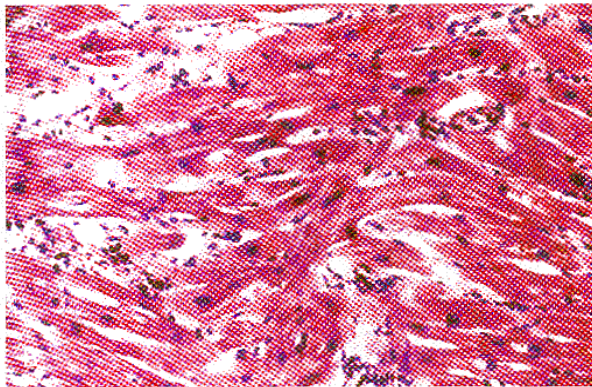
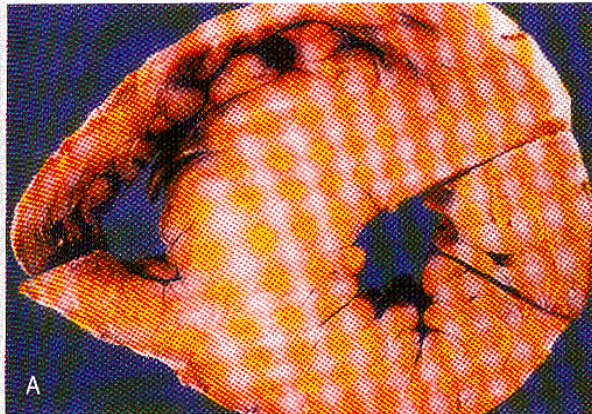
### DNM

*LMNA*

### Desmosome

*PKP2*, *DSP*, *DSG2*,  
*JUP*,..

# La Cardiomyopathie Hypertrophique (CMH)



## ◆ Epidémiologie :

- ◆ Prévalence : 1/500  
1995;92:785

Maron Circulation

## ◆ Macroscopie :

- ◆ HVG, typiquement asymétrique (septum)

## ◆ Microscopie :

- ◆ Désorganisation myocytes, hypertrophie, fibrose

## ◆ Hémodynamique :

- ◆ Altération fonction diastolique
- ◆ Fonction systolique normale
- ◆ Parfois: obstacle dynamique dans 25% des cas (gradient de pression intraventriculaire gauche)  
→ CMH “obstructive”



**Hypertrophie VG électrique** (voltage >95th percentile)

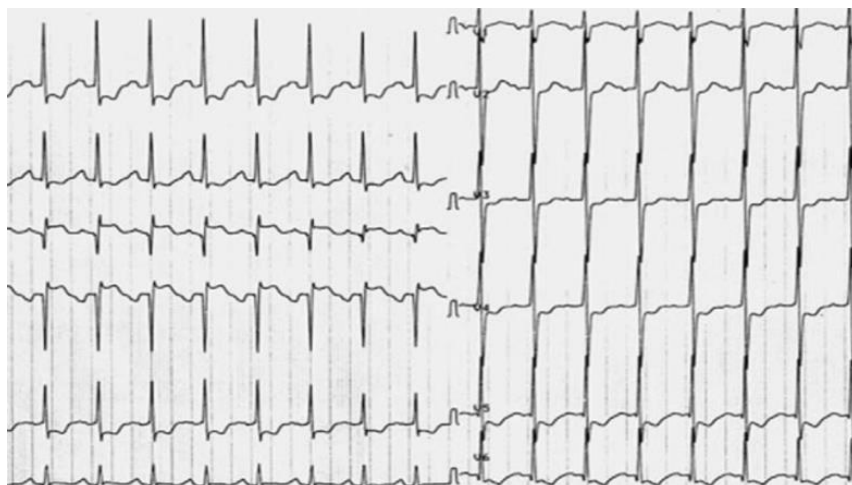
**Ondes Q**

**Hypertrophie atriale électrique**

**Troubles de repolarisation V5, V6**

Rare: BBG, BBDt (-)

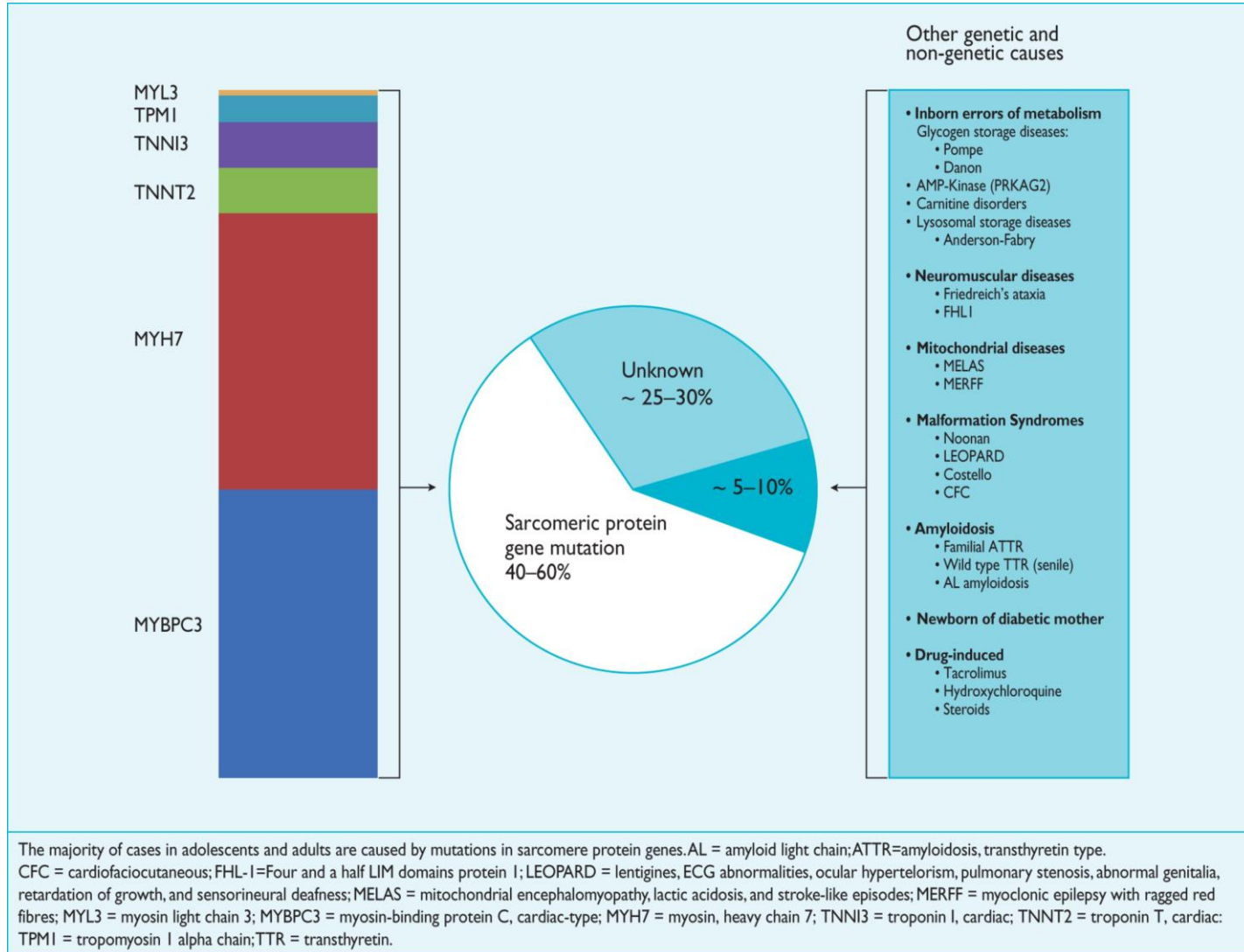
Sensibilité faible < 50%



Electrocardiographic criteria indicating left ventricular hypertrophy in children. Adapted and modified from Davignon [24]. Voltages measured in mm, 10 mm/mV.

QRS Left Axis Deviation	$\leq +30^\circ$ in children <2 years of age $\leq -30^\circ$ in children $\geq 2$ years of age
R in aVL or aVF	>25 mm
R in V5-V6	>30-35 mm
S in V1 or V2	>25 mm
R in V6 + S in V1	>45 mm (>30 mm under 1 years of age)
Tall R in V5 or V6 + deepest S in V1 or V2	>60 mm
R/S in V1-V2	Less than lower limit of normal for age
Q in V5-V6	>4 mm
VAT in V6	>0.04 s
T in V5-V6	Flat/negative and or ST-depression

# Etiologies des CMH

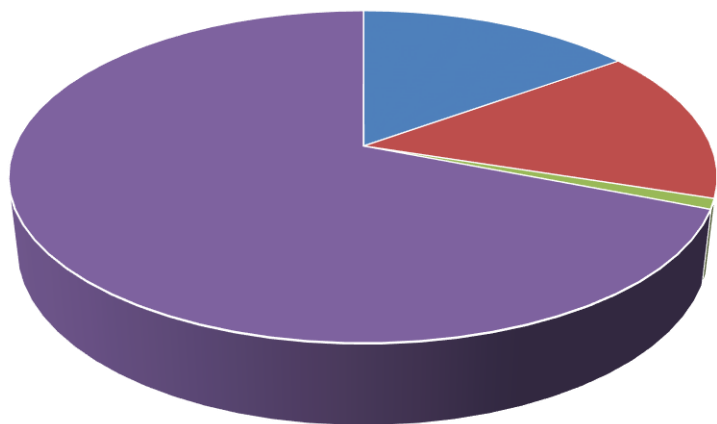




# CMH chez l'enfant: données d'un registre de 849 enfants

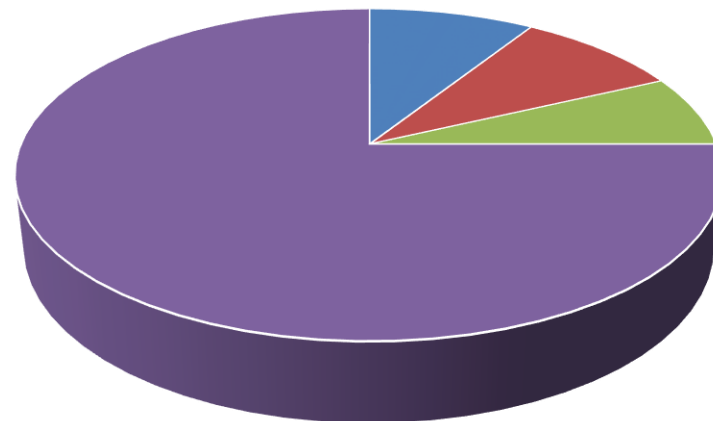


<1 an



- Desordres metaboliques
- Maladies neuromusculaires
- Syndrome polymalformatif
- CMHi

0-18 ans

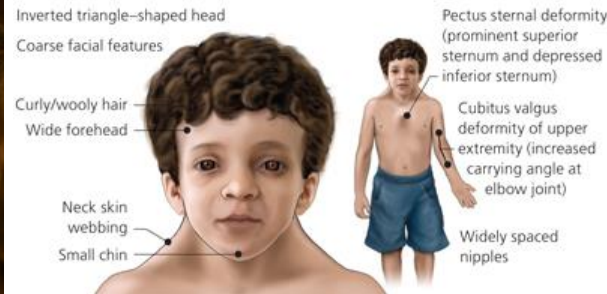


- Desordres metaboliques
- Maladies neuromusculaires
- Syndrome polymalformatif
- CMHi

# Sd polymalformatifs: Rasopathies



## Noonan syndrome/sd leopard



- Syndrome dysmorphique:
  - Hypertélorisme, fentes palpébrales antimongoloïdes, Ptosis
  - oreilles bas implantées
  - hélix épais
  - cou palmé court
  - déformation de la cage thoracique
- Anomalies CV:
  - Stenose pulmonaire
  - CMH
- déficience intellectuelle légère,
- Cryptorchidie
- difficultés d'alimentation durant la petite enfance/ saignements

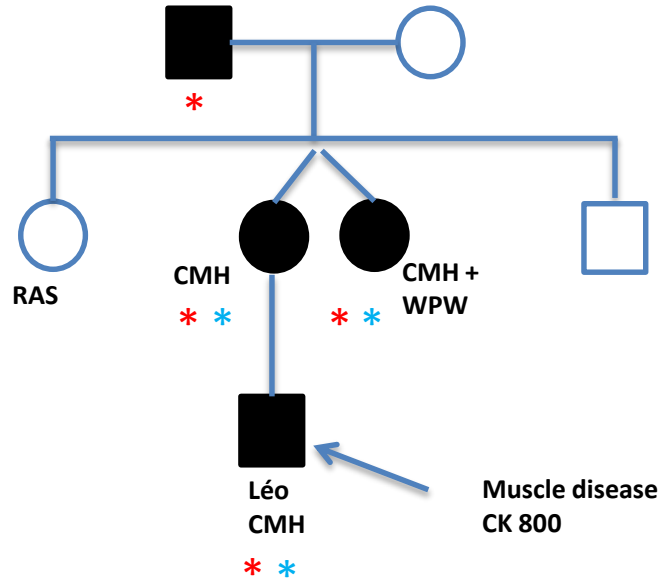
## Syndrome cardio-facio-cutané



## Syndrome de Costello



# Impact of large genetic screening in diagnosis and genetic counselling



Major genes: Mutation in MYBPC3 \*

Panel Cardio: **Lamp2\_c.783del** \*

Danon disease

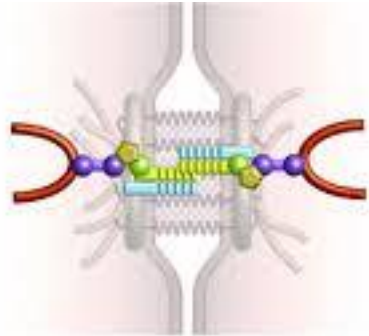
In some families, **large screening prevents a false or partial genetic diagnosis**

# Cardiopathie dilatée et ECG chez l'enfant

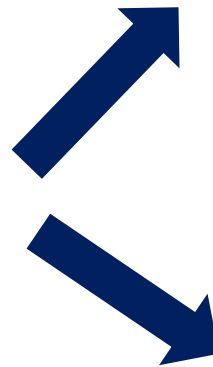
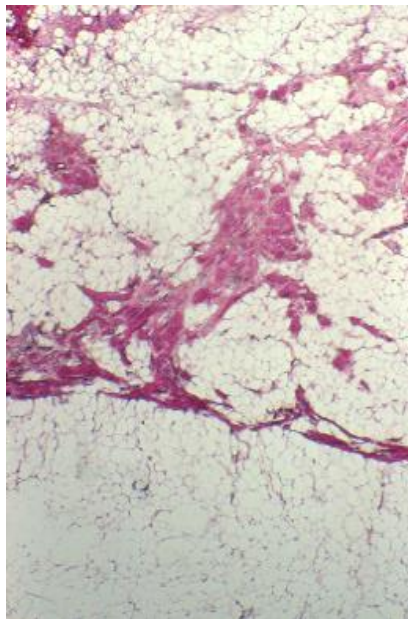


Characteristic	All patients (N = 137)
PR interval (ms)	138 ± 34
QRS duration (ms)	87 ± 24
≥120 ms	11 (8)
JTc interval (ms)	345 ± 46
≥340 ms	67 (49)
≥390 ms	16 (12)
JT dispersion (ms)	66 ± 33
≥100 ms	22 (16)
QTc interval (ms)	457 ± 53
≥450 ms	7 (53)
≥510 ms	13 (9)
QT dispersion (ms)	62 ± 28
≥100 ms	16 (12)
Early repolarization	9 (7)
Abnormal T wave	41 (30)
T-wave flattening	30 (22)
T-wave inversion	14 (10)
Abnormal ST segment	10 (7)
ST-segment elevation	3 (2)
ST-segment depression	8 (6)
Abnormal Q waves	27 (20)

# DVDA



Mutation desmosome dans 50% des cas



## Isolé

- **PKP2** +++++ (70%, AD)
- **DSG2** (atteinte biV) (15%, AD)
- **DSP** (atteinte VG) (15%, AD)

## Sd cutaneo cardiaque

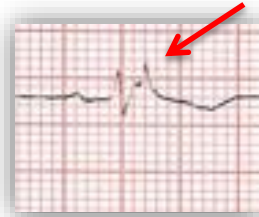
- **DSP** (AD/AR) : Carvajal disease
- **JUP** (AR): Naxos disease



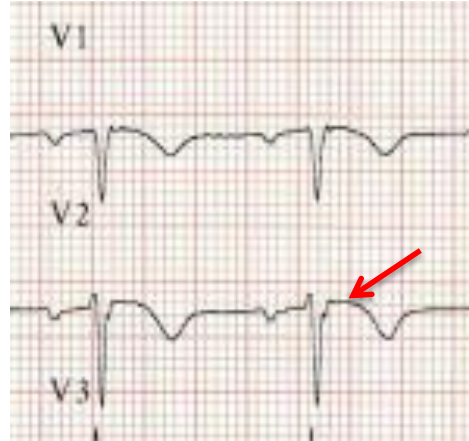
# DVDA: ECG



Epsilon Wave



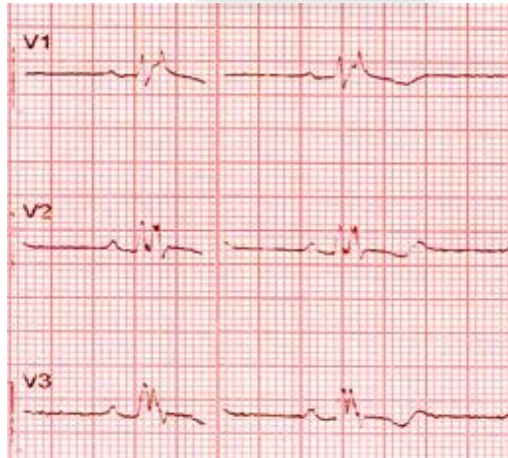
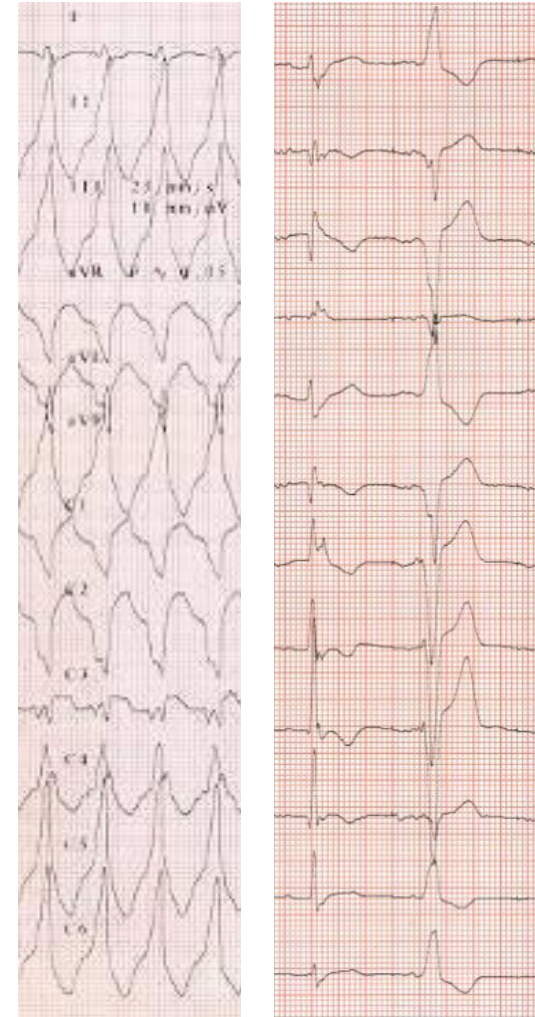
Pariétal block V1-V2



TWI > V2



TRV du VD+++



Atypical RBBB



# Rechercher des signes extracardiaque+++



- **Histoire familiale**
- **Examen cardiovasculaire complet**
- **Signes extracardiaques++**
  - **Anomalies cutanées, phanères:**  
lentigines, kératodermie palmoplantaire, alopecie, angiokératomes..
  - **Sd dysmorphique**
  - Neurologique
  - **Atteinte musculaire, CPK +++**
  - Taille/poids
  - Cryptorchidie
  - **Retard mental**
  - Surdit ...



## Conclusion



- Les anomalies du QRS (déviation axiale, hypertrophie, bloc complet) peuvent être révélateur de cardiomyopathie, le plus souvent héréditaire
- Intérêt de réaliser une échographie en cas de signes ECG rares (type 2)
  - HVG (voltage) + troubles repo V5-V6, ondes Q anormales, BBG: CMH? CMD? NCVG?
  - Ondes T neg > V2-V4 (selon age), epsilon, ESV/TV du VD: DVDA?
- Histoire familiale++
- Signes extracardiaques ++