



<http://portaildoc.univ-lyon1.fr>

Creative commons : Paternité - Pas d'Utilisation Commerciale -
Pas de Modification 2.0 France (CC BY-NC-ND 2.0)



<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/2.0/fr>

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD – LYON 1
FACULTÉ DE MÉDECINE LYON EST

Année 2015

**Cardiologie pédiatrique et congénitale:
guide de prise en charge de la naissance à l'âge adulte,
service de cardiopédiatrie de l'hôpital Louis Pradel de Lyon**

THÈSE

Présentée à l'Université Claude Bernard Lyon 1
et soutenue publiquement le 6 mars 2015
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

PAR

Camille WALTON
Née le 24 Novembre 1986
À Aix en Provence (13)

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD – LYON 1
FACULTÉ DE MÉDECINE LYON EST

Année 2015

**Cardiologie pédiatrique et congénitale:
guide de prise en charge de la naissance à l'âge adulte,
service de cardiopédiatrie de l'hôpital Louis Pradel de Lyon**

THÈSE

Présentée à l'Université Claude Bernard Lyon 1
et soutenue publiquement le 6 mars 2015
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

PAR

Camille WALTON
Née le 24 Novembre 1986
À Aix en Provence (13)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD – LYON 1

. Président de l'Université	François-Noël GILLY
. Président du Comité de Coordination des Etudes Médicales	François-Noël GILLY
. Secrétaire Général	Alain HELLEU

SECTEUR SANTE

UFR DE MEDECINE LYON EST	Doyen : Jérôme ETIENNE
UFR DE MEDECINE LYON SUD – CHARLES MERIEUX	Doyen : Carole BURILLON
INSTITUT DES SCIENCES PHARMACEUTIQUES ET BIOLOGIQUES (ISPB)	Directrice: Christine VINCIGUERRA
UFR D'ODONTOLOGIE	Directeur : Denis BOURGEOIS
INSTITUT DES SCIENCES ET TECHNIQUES DE READAPTATION	Directeur : Yves MATILLON
DEPARTEMENT DE FORMATION ET CENTRE DE RECHERCHE EN BIOLOGIE HUMAINE	Directeur : Pierre FARGE

SECTEUR SCIENCES ET TECHNOLOGIES

UFR DE SCIENCES ET TECHNOLOGIES	Directeur : Fabien de MARCHI
UFR DE SCIENCES ET TECHNIQUES DES ACTIVITES PHYSIQUES ET SPORTIVES (STAPS)	Directeur : Claude COLLIGNON
POLYTECH LYON	Directeur : Pascal FOURNIER
I.U.T.	Directeur : Christian COULET
INSTITUT DES SCIENCES FINANCIERES ET ASSURANCES (ISFA)	Directeur : Véronique MAUME-DESCHAMPS
I.U.F.M.	Directeur : Régis BERNARD
CPE	Directeur : Gérard PIGNAULT

Faculté de Médecine Lyon Est Liste des enseignants 2014/2015

Professeurs des Universités – Praticiens Hospitaliers Classe exceptionnelle Echelon 2

Cochat	Pierre	Pédiatrie
Cordier	Jean-François	Pneumologie ; addictologie
Etienne	Jérôme	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
Gouillat	Christian	Chirurgie digestive
Guérin	Jean-François	Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale
Mauguière	François	Neurologie
Ninet	Jacques	Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie
Peyramond	Dominique	Maladie infectieuses ; maladies tropicales
Philip	Thierry	Cancérologie ; radiothérapie
Raudrant	Daniel	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
Rudigoz	René-Charles	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale

Professeurs des Universités – Praticiens Hospitaliers Classe exceptionnelle Echelon 1

Baverel	Gabriel	Physiologie
Blay	Jean-Yves	Cancérologie ; radiothérapie
Borson-Chazot	Françoise	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale
Denis	Philippe	Ophtalmologie
Finet	Gérard	Cardiologie
Guérin	Claude	Réanimation ; médecine d'urgence
Lehot	Jean-Jacques	Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence
Lermusiaux	Patrick	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
Martin	Xavier	Urologie
Mellier	Georges	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
Michallet	Mauricette	Hématologie ; transfusion
Miossec	Pierre	Immunologie
Morel	Yves	Biochimie et biologie moléculaire
Mornex	Jean-François	Pneumologie ; addictologie
Neyret	Philippe	Chirurgie orthopédique et traumatologique
Ninet	Jean	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
Ovize	Michel	Physiologie
Ponchon	Thierry	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
Pugeat	Michel	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale
Revel	Didier	Radiologie et imagerie médicale
Rivoire	Michel	Cancérologie ; radiothérapie
Thivolet-Bejui	Françoise	Anatomie et cytologie pathologiques
Vandenesch	François	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
Zoulim	Fabien	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie

Professeurs des Universités – Praticiens Hospitaliers
Première classe

André-Fouet	Xavier	Cardiologie
Barth	Xavier	Chirurgie générale
Berthezene	Yves	Radiologie et imagerie médicale
Bertrand	Yves	Pédiatrie
Beziat	Jean-Luc	Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
Boillot	Olivier	Chirurgie digestive
Braye	Fabienne	Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie
Breton	Pierre	Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
Chassard	Dominique	Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence
Chevalier	Philippe	Cardiologie
Claris	Olivier	Pédiatrie
Colin	Cyrille	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
Colombel	Marc	Urologie
Cottin	Vincent	Pneumologie ; addictologie
D'Amato	Thierry	Psychiatrie d'adultes ; addictologie
Delahaye	François	Cardiologie
Di Fillipo	Sylvie	Cardiologie
Disant	François	Oto-rhino-laryngologie
Douek	Philippe	Radiologie et imagerie médicale
Ducerf	Christian	Chirurgie digestive
Dumontet	Charles	Hématologie ; transfusion
Durieu	Isabelle	Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie
Ederly	Charles Patrick	Génétique
Fauvel	Jean-Pierre	Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie
Gaucherand	Pascal	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
Guenot	Marc	Neurochirurgie
Gueyffier	François	Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie
Guibaud	Laurent	Radiologie et imagerie médicale
Herzberg	Guillaume	Chirurgie orthopédique et traumatologique
Honorat	Jérôme	Neurologie
Lachaux	Alain	Pédiatrie
Lina	Bruno	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
Lina	Gérard	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
Mabrut	Jean-Yves	Chirurgie générale
Mertens	Patrick	Anatomie
Mion	François	Physiologie
Morelon	Emmanuel	Néphrologie
Moulin	Philippe	Nutrition
Négrier	Claude	Hématologie ; transfusion
Négrier	Marie-Sylvie	Cancérologie ; radiothérapie
Nicolino	Marc	Pédiatrie
Nighoghossian	Norbert	Neurologie
Obadia	Jean-François	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
Picot	Stéphane	Parasitologie et mycologie
Rode	Gilles	Médecine physique et de réadaptation
Rousson	Robert-Marc	Biochimie et biologie moléculaire
Roy	Pascal	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
Ruffion	Alain	Urologie
Ryvlin	Philippe	Neurologie
Scheiber	Christian	Biophysique et médecine nucléaire

Schott-Pethelaz	Anne-Marie	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
Terra	Jean-Louis	Psychiatrie d'adultes ; addictologie
Tilikete	Caroline	Physiologie
Touraine	Jean-Louis	Néphrologie
Truy	Eric	Oto-rhino-laryngologie
Turjman	Francis	Radiologie et imagerie médicale
Vallée	Bernard	Anatomie
Vanhems	Philippe	Epidémiologie, économie de la santé et prévention

Professeurs des Universités – Praticiens Hospitaliers Seconde Classe

Allaouchiche	Bernard	Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence
Argaud	Laurent	Réanimation ; médecine d'urgence
Aubrun	Frédéric	Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence
Badet	Lionel	Urologie
Bessereau	Jean-Louis	Biologie cellulaire
Boussel	Loïc	Radiologie et imagerie médicale
Calender	Alain	Génétique
Charbotel	Barbara	Médecine et santé au travail
Chapurlat	Roland	Rhumatologie
Cotton	François	Radiologie et imagerie médicale
Dalle	Stéphane	Dermato-vénéréologie
Dargaud	Yesim	Hématologie ; transfusion
Devouassoux	Mojgan	Anatomie et cytologie pathologiques
Dubernard	Gil	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
Dumortier	Jérôme	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
Fanton	Laurent	Médecine légale
Faure	Michel	Dermato-vénéréologie
Fellahi	Jean-Luc	Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence
Ferry	Tristan	Maladie infectieuses ; maladies tropicales
Fourneret	Pierre	Pédopsychiatrie ; addictologie
Gillet	Yves	Pédiatrie
Girard	Nicolas	Pneumologie
Gleizal	Arnaud	Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
Guyen	Olivier	Chirurgie orthopédique et traumatologique
Henaine	Roland	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
Hot	Arnaud	Médecine interne
Huissoud	Cyril	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
Jacquin-Courtois	Sophie	Médecine physique et de réadaptation
Janier	Marc	Biophysique et médecine nucléaire
Javouhey	Etienne	Pédiatrie
Juillard	Laurent	Néphrologie
Jullien	Denis	Dermato-vénéréologie
Kodjikian	Laurent	Ophthalmologie
Krolak Salmon	Pierre	Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie
Lejeune	Hervé	Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale
Merle	Philippe	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
Michel	Philippe	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
Monneuse	Olivier	Chirurgie générale
Mure	Pierre-Yves	Chirurgie infantile
Nataf	Serge	Cytologie et histologie
Pignat	Jean-Christian	Oto-rhino-laryngologie
Poncet	Gilles	Chirurgie générale

Raverot	Gérald	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale
Ray-Coquard	Isabelle	Cancérologie ; radiothérapie
Richard	Jean-Christophe	Réanimation ; médecine d'urgence
Rossetti	Yves	Physiologie
Rouvière	Olivier	Radiologie et imagerie médicale
Saoud	Mohamed	Psychiatrie d'adultes
Schaeffer	Laurent	Biologie cellulaire
Souquet	Jean-Christophe	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
Vukusic	Sandra	Neurologie
Wattel	Eric	Hématologie ; transfusion

Professeur des Universités - Médecine Générale

Letrilliant	Laurent
Moreau	Alain

Professeurs associés de Médecine Générale

Flori	Marie
Lainé	Xavier
Zerbib	Yves

Professeurs émérites

Chatelain	Pierre	Pédiatrie
Bérard	Jérôme	Chirurgie infantile
Boulangier	Pierre	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
Bozio	André	Cardiologie
Chayvialle	Jean-Alain	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
Daligand	Liliane	Médecine légale et droit de la santé
Descotes	Jacques	Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie
Droz	Jean-Pierre	Cancérologie ; radiothérapie
Floret	Daniel	Pédiatrie
Gharib	Claude	Physiologie
Itti	Roland	Biophysique et médecine nucléaire
Kopp	Nicolas	Anatomie et cytologie pathologiques
Neidhardt	Jean-Pierre	Anatomie
Petit	Paul	Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence
Rousset	Bernard	Biologie cellulaire
Sindou	Marc	Neurochirurgie
Trepo	Christian	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
Trouillas	Paul	Neurologie
Trouillas	Jacqueline	Cytologie et histologie
Viale	Jean-Paul	Réanimation ; médecine d'urgence

Maîtres de Conférence – Praticiens Hospitaliers Hors classe

Benchabib	Mehdi	Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale
-----------	-------	--

Bringuier	Pierre-Paul	Cytologie et histologie
Davezies	Philippe	Médecine et santé au travail
Germain	Michèle	Physiologie
Jarraud	Sophie	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
Jouvet	Anne	Anatomie et cytologie pathologiques
Le Bars	Didier	Biophysique et médecine nucléaire
Normand	Jean-Claude	Médecine et santé au travail
Persat	Florence	Parasitologie et mycologie
Pharaboz-Joly	Marie-Odile	Biochimie et biologie moléculaire
Piaton	Eric	Cytologie et histologie
Rigal	Dominique	Hématologie ; transfusion
Sappey-Marinier	Dominique	Biophysique et médecine nucléaire
Streichenberger	Nathalie	Anatomie et cytologie pathologiques
Timour-Chah	Quadiri	Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie
Voiglio	Eric	Anatomie
Wallon	Martine	Parasitologie et mycologie

Maîtres de Conférence – Praticiens Hospitaliers

Première classe

Ader	Florence	Maladies infectieuses ; maladies tropicales
Barnoud	Raphaëlle	Anatomie et cytologie pathologiques
Bontemps	Laurence	Biophysique et médecine nucléaire
Chalabreysse	Lara	Anatomie et cytologie pathologiques
Charrière	Sybil	Nutrition
Collardeau Frachon	Sophie	Anatomie et cytologie pathologiques
Cozon	Grégoire	Immunologie
Dubourg	Laurence	Physiologie
Escuret	Vanessa	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
Hervieu	Valérie	Anatomie et cytologie pathologiques
Kolopp-Sarda	Marie Nathalie	Immunologie
Laurent	Frédéric	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
Lesca	Gaëtan	Génétique
Maucort Boulch	Delphine	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
Meyronet	David	Anatomie et cytologie pathologiques
Peretti	Noel	Nutrition
Pina-Jomir	Géraldine	Biophysique et médecine nucléaire
Plotton	Ingrid	Biochimie et biologie moléculaire
Rabilloud	Muriel	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
Ritter	Jacques	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
Roman	Sabine	Physiologie
Tardy Guidollet	Véronique	Biochimie et biologie moléculaire
Tristan	Anne	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
Vlaeminck-Guillem	Virginie	Biochimie et biologie moléculaire

Maîtres de Conférences – Praticiens Hospitaliers

Seconde classe

Casalegno	Jean-Sébastien	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
-----------	----------------	--

Chêne	Gautier	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
Duclos	Antoine	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
Phan	Alice	Dermato-vénéréologie
Rheims	Sylvain	Neurologie
Rimmele	Thomas	Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence
Schluth-Bolard	Caroline	Génétique
Simonet	Thomas	Biologie cellulaire
Thibault	Hélène	Physiologie
Vasiljevic	Alexandre	Anatomie et cytologie pathologiques
Venet	Fabienne	Immunologie

Maîtres de Conférences associés de Médecine Générale

Chanelière	Marc
Farge	Thierry
Figon	Sophie

COMPOSITION DU JURY

Président:

Madame le Professeur Sylvie DI FILIPPO

Membres:

Monsieur le Professeur Étienne JAVOUHEY

Monsieur le Professeur Roland HENAINE

Madame le Docteur Corinne DUCREUX

LE SERMENT D'HIPPOCRATE

Je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans discrimination.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance.

Je donnerai mes soins à l'indigent et je n'exigerai pas un salaire au dessus de mon travail.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement la vie ni ne provoquerai délibérément la mort.

Je préserverai l'indépendance nécessaire et je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je perfectionnerai mes connaissances pour assurer au mieux ma mission.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé si j'y manque.

REMERCIEMENTS

À Madame le Professeur Sylvie Di Filippo

Merci d'avoir accepté de présider ce jury de thèse.
Vos connaissances en cardiologie pédiatrique et congénitale sont sans fin,
merci pour votre sens pédagogique et votre gentillesse.

À Monsieur le Professeur Étienne Javouhey

Merci d'avoir accepté de juger ce travail
en tant que représentant des pédiatres de l'Hôpital Femme Mère Enfant de Lyon
Merci pour votre expérience et votre dynamisme.

À Monsieur le Professeur Roland Henaine

Merci d'avoir accepté de juger ce travail
en tant que représentant de nos collègues et amis chirurgiens.
Merci pour ta disponibilité et ton enthousiasme.

À Madame le Docteur Corinne Ducreux

Merci de m'avoir guidée dans tes traces pour actualiser ce travail.
Merci pour ta patience, ta disponibilité et tes encouragements
tout au long de ce chemin que nous avons parcouru ensemble.

Merci Corinne, encore une fois, pour tout le travail réalisé à tes côtés pour actualiser le célèbre « Ducreux ». Merci pour ta disponibilité et ton soutien permanents. Sans ton enthousiasme et tes encouragements, cette thèse n'aurait pas vu le jour.

Merci Kévin pour tes bonnes idées pour la mise en page, ces protocoles n'auraient pas été aussi agréables à feuilleter sans ton aide.

Merci à tous les relecteurs: François, Hervé, Roland, Alice, Delphine, Justine, Marine. Merci d'avoir apporté votre pierre à l'édifice.

Merci à ma famille et belle famille pour leur soutien téléphonique tout au long de l'élaboration de ce manuscrit.

Merci à tous mes amis qui vivent la pédiatrie de près ou de loin à mes côtés.

Merci à toutes les équipes médicales et paramédicales rencontrées tout au long de mes études, merci pour ce que vous m'avez appris et ce que nous avons partagé.

Merci Kévin pour cette longue et belle route que nous avons parcourue ensemble ces douze dernières années. Merci Margot et Jean pour votre bonne humeur !

SOMMAIRE PAR ORDRE THÉMATIQUE

1/3



Hospices Civils de Lyon

Général

Sommaire par ordre alphabétique	p 4
Liste des abréviations	
A-J	p 7
K-Z	p 8
Introduction	p 9

Section I: Bases de la cardiopédiatrie

I.1	Electrocardiogramme	p 10
I.2	Insuffisance cardiaque – Généralités	p 12
I.3	Médicaments en cardiopédiatrie	p 13
1.	Adénosine (dérivés)	p 14
2.	Amines	p 15
3.	Antiagrégants plaquettaires	p 16
4.	Antiarythmiques	p 17
5.	Anti HTAP	p 18
6.	Antivitamines K	p 19
7.	Atropine	p 20
8.	Bêtabloquants	p 21
9.	Digoxine	p 23
10.	Diurétiques	p 24
11.	Erythropoïétine	p 25
12.	Fer	p 26
13.	Héparine	p 27
14.	Immunoglobulines intraveineuses	p 28
15.	Inhibiteurs calciques	p 29
16.	Inhibiteurs de l'enzyme de conversion	p 30
17.	Isoprénaline	p 31
18.	Levosimendan	p 32
19.	Prostine	p 33

Section II: Cardiologie et pédiatrie générale

II.1	Souffle cardiaque isolé de l'enfant	p 34
II.2	Douleur thoracique	p 36
II.3	Myocardite aiguë	p 38
II.4	Péricardite aiguë	p 40
II.5	Maladie de Kawasaki	p 42
II.6	Malaise du nourrisson	p 44
II.7	Syncope du grand enfant	p 46
II.8	Endocardite infectieuse	p 48
II.9	Hypertension artérielle chez l'enfant	p 50
II.10	Dysthyroïdie en cardiopédiatrie	p 52

Section III: Cardiologie et néonatalogie

III.1	Urgences néonatales	p 53
III.2	Canal artériel persistant néonatal	p 56



SOMMAIRE PAR ORDRE THÉMATIQUE

2/3



Section IV: Rythmologie

IV.1	Tachycardie à QRS fins	p 58
IV.2	BAV complet congénital	p 62
IV.3	Stimulation/défibrillation chez l'enfant	p 64
IV.4	Exploration électrophysiologique	p 66

Section V: Cardiopédiatrie spécialisée

V.1	Arrêt cardiorespiratoire à l'unité 41	p 67
V.2	Atrésie pulmonaire à septum intact (APSI)	p 70
V.3	Atrésie tricuspide	p 72
V.4	Canal artériel persistant de l'enfant (CAP)	p 74
V.5	Canal atrioventriculaire (CAV)	p 76
V.6	Cardiomyopathie primitive	p 78
V.7	Cathétérisme cardiaque	p 80
V.8	Coarctation de l'aorte	p 81
V.9	Communication inter auriculaire (CIA)	p 83
V.10	Communication inter ventriculaire (CIV)	p 85
V.11	Consignes pré opératoires	p 87
V.12	Consignes post opératoires générales	p 88
V.13	Post opératoires immédiats à l'unité U41	p 89
	Consignes générales	p 89
	Complications	p 89
	Cerclage AP	p 90
	Shunt systémicopulmonaire	p 90
V.14	Coronaires (anomalies): Anomalous Left Coronary Artery from Pulmonary Artery (ALCAPA)	p 91
V.15	ECMO	p 93
V.16	Fallot (tétralogie de) et Atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO)	p 94
V.17	Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)	p 96
V.18	Retour veineux pulmonaire anormal (RVPA)	p 98
V.19	Rétrécissement pulmonaire	p 100
V.20	Sténose aortique	p 102
V.21	Transposition des gros vaisseaux (TGV)	p 104
V.22	Transplantation cardiaque chez l'enfant	
	V.22-1 Traitements	p 106
	V.22-2 Rejet aigu	p 108
	V.22-3 Rein et os	p 110
	V.22-4 Risque infectieux	p 111
	V.22-5 Coronaropathie du greffon	p 112
	V.22-6 Syndrome lymphoprolifératif post greffe	p 113



Rédaction / Révision	Camille Walton
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015

SOMMAIRE PAR ORDRE THÉMATIQUE

3/3



Annexes

1. Interactions médicamenteuses AVK	p 114
2. Aperçu livret patient AVK	p 115
3. Z score artères coronaires	p 119
4. Critères de Duke modifiés	p 120
5. Normes pression artérielle	p 121
6. Feuilles d'urgence	p 127
7. Checklist ECMO	p 135
8. Classification des sports de Mitchell et al 2005	p 138
9. Manœuvre de Rashkind	p 139
10. Normes ETT	p 141

Documents patients

1. Médicaments allongeant le QT	p 143
2. Consignes stimulateur cardiaque	p 144
2. Interactions médicamenteuses des anti calcineurines	p 145
3. Schémas simplifiés des cardiopathies	p 146

1. Cœur normal	p 147	11. Coarctation de l'aorte	p 157
2. ALCAPA	p 148	12. Dérivation cavopulmonaire partielle	p 158
3. APSI	p 149	13. Dérivation cavopulmonaire totale	p 159
4. APSO	p 150	14. Fallot (tétralogie de)	p 160
5. Atrésie tricuspide	p 151	15. RVPA infracardiaque	p 161
6. Canal artériel persistant	p 152	16. RVPA intracardiaque	p 162
7. Canal atrioventriculaire	p 153	17. RVPA supracardiaque	p 163
8. CIA	p 154	18. Transposition des gros vaisseaux	p 164
9. Circulation fœtale normale	p 155	19. Voies de conduction normales	p 165
10. CIV	p 156		

Conclusions

Conclusions	p 166
-----------------------------	-------



Rédaction / Révision	Camille Walton
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015

Sommaire

SOMMAIRE PAR ORDRE ALPHABÉTIQUE

1/3



Hospices Civils de Lyon

Sommaire

Adénosine (dérivés)	p 14
Amines	p 15
Anomalies coronaires: Anomalous Left Coronary Artery from Pulmonary Artery (ALCAPA).....	p 91
Antiagrégants plaquettaires	p 16
Antiarythmiques	p 17
Anticalcineurines- Intéractions médicamenteuses.....	p 145
Antihypertenseurs pulmonaires	p 18
Arrêt cardiorespiratoire à l'unité 41.....	p 67
Atrésie pulmonaire à septum intact (APSI).....	p 70
Atrésie tricuspide.....	p 72
Atropine	p 20
AVK (interactions médicamenteuses).....	p 114
AVK (livret patient)	p 115
AVK (prescription)	p 19
BAV complet congénital.....	p 62
Bêtabloquants.....	p 21
Canal artériel persistant néonatal	p 56
Canal artériel persistant de l'enfant (CAP).....	p 74
Canal atrioventriculaire (CAV).....	p 76
Cardiomyopathie primitive.....	p 78
Cathétérisme cardiaque	p 80
Coarctation de l'aorte.....	p 81
Communication inter auriculaire (CIA).....	p 83
Communication inter ventriculaire (CIV).....	p 85
Consignes pré opératoires.....	p 87
Consignes post opératoires générales	p 88
Consignes stimulateur.....	p 144
Critères de Duke modifiés	p 120
Digoxine.....	p 23
Diurétiques.....	p 24
Douleur thoracique	p 36
Dysthyroïdie en cardiopédiatrie	p 52



Rédaction / Révision	Camille Walton
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015

Sommaire

SOMMAIRE PAR ORDRE ALPHABÉTIQUE

2/3



Hospices Civils de Lyon

Sommaire

ECMO	p 93
ECMO (checklist)	p 135
Electrocardiogramme.....	p 10
Endocardite infectieuse	p 48
Erythropoïétine.....	p 25
ETT (normes)	p 141
Exploration électrophysiologique	p 66
Fer.....	p 26
Feuilles d'urgences.....	p 127
Héparine.....	p 27
Hypertension artérielle chez l'enfant	p 50
Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)	p 96
Inhibiteurs calciques.....	p 29
Inhibiteurs de l'enzyme de conversion.....	p 30
Insuffisance cardiaque – Généralités	p 12
Isoprénaline.....	p 31
Levosimendan.....	p 32
Maladie de Kawasaki	p 42
Malaise du nourrisson	p 44
Médicaments en cardiopédiatrie	p 13
Myocardite aiguë	p 38
Péricardite aiguë	p 40
Post opératoires immédiats à l'unité U41.....	p 88
Pression artérielle (normes)	p 121
Prostine.....	p 33
QT long.....	p 47
QT long (médicaments allongeant le QT)	p 143
Rashkind	p 139
Retour veineux pulmonaire anormal (RVPA).....	p 98
Rétrécissement pulmonaire.....	p 100



Rédaction / Révision	Camille Walton
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015

Sommaire

SOMMAIRE PAR ORDRE ALPHABÉTIQUE

3/3



Hospices Civils de Lyon

Sommaire

Schémas simplifiés des cardiopathies	p 146
Souffle cardiaque isolé de l'enfant	p 134
Sports et cardiologie (classification)	p 138
Sténose aortique.....	p 102
Stimulation cardiaque de l'enfant.....	p 164
Stimulateur cardiaque (consignes)	p 144
Syncope du grand enfant	p 46
Tachycardie à QRS fins.....	p 58
Tétralogie de Fallot et Atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO).....	p 94
Transposition des gros vaisseaux (TGV).....	p 104
Transplantation cardiaque chez l'enfant	
Traitements.....	p 106
Rejet aigu.....	p 108
Rein et os.....	p 110
Risque infectieux	p 111
Coronaropathie du greffon	p 112
Syndrome lymphoprolifératif post greffe.....	p 113
Urgences néonatales.....	p 53
Z score artères coronaires	p 119

Rédaction / Révision	Camille Walton
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015

LISTE DES ABRÉVIATIONS

1/2



Hospices Civils de Lyon

A

- ACR: Arrêt Cardio Respiratoire
- AHA: American Heart Association
- AP: Artère pulmonaire

B

- B1: 1^{er} bruit du cœur
- B2: 2^{ème} bruit du cœur
- BAV: Bloc auriculoventriculaire
- BAVC: Bloc auriculoventriculaire complet

C

- CA: Canal artériel
- CAV: Canal atrioventriculaire
- CAP: Canal artériel persistant
- CD: Coronaire droite
- CEE: Choc électrique externe
- CG: Coronaire gauche

D

- DAI: Défibrillateur automatique implantable

E

- EBV: Epstein Barr Virus
- ECBU: Examen cytot bactériologique des urines
- ECG: Electrocardiogramme
- ECMO: ExtraCorporeal Membrane Oxygenation
- EI: Endocardite infectieuse

F

- FA: Fibrillation atriale
- FC: Fréquence cardiaque

G-H

- GDS: Gaz du sang
- HTA: Hypertension artérielle
- HTAP: Hypertension artérielle pulmonaire

I-J

- IRM: Imagerie par résonance magnétique
- IA: Insuffisance aortique
- IEC: Inhibiteur de l'enzyme de conversion
- Ig: Immunoglobuline
- IM: Insuffisance mitrale
- IP: Insuffisance pulmonaire
- IT: Insuffisance tricuspide

- APD: Artère pulmonaire droite
- APG: Artère pulmonaire gauche
- AVK: Antivitamine K

- BBD: Bloc de branche droit
- BBG: Bloc de branche gauche
- BEM: Biopsie endo myocardique

- CGR: Concentrés de Globules Rouges
- CIA: Communication interauriculaire
- CIV: Communication interventriculaire
- CEC: Circulation extracorporelle
- CRP: C Reactive Protein
- CVO: Cathéter veineux ombilical

- DAN: Diagnostic anténatal

- ETO: Echographie transœsophagienne
- ETT: Echographie transthoracique
- ESV: Extrasystole ventriculaire
- ESA: Extrasystole auriculaire

- FIO2: Fraction inspirée en oxygène
- FR: Fréquence respiratoire
- FOP: Foramen ovale perméable

- HVG: Hypertrophie ventriculaire gauche
- HVD: Hypertrophie ventriculaire droite

- ITG: Interruption thérapeutique de grossesse
- IV: Intraveineux
- IVA: Interventriculaire antérieure (coronaire)
- IVD: Intraveineux direct (voie)
- IVL: Intraveineux lent (voie)
- IVSE: Intraveineux à la seringue électrique

Rédaction / Révision	Camille Walton
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015

LISTE DES ABRÉVIATIONS

2/2



Hospices Civils de Lyon

K-M-N

- KT: Cathétérisme cardiaque
- MAP: Mean Airway Pressure
- MAPA: Mesure ambulatoire de la pression artérielle
- MAPCA: Major AortoPulmonary Collateral Artery
- MCE: Massage cardiaque externe

- MCH: Mycardiopathie hypertrophique
- MCO: Mycardiopathie obstructive
- NFP: Numération Formule Plaquettes
- NO: Monoxyde d'azote

O

- OD: Oreillette droite
- OG: Oreillette gauche
- OHF: Oscillation à Haute Fréquence

- OP: Débit pulmonaire
- OS: Débit systémique

P-Q

- PA: Pression artérielle
- PAP: Pression artérielle pulmonaire
- Pa O2: Pression artérielle en oxygène
- PCA: Analgésie contrôlée par le patient
- PEP: Pression expiratoire positive

- PFC: Plasma frais congelé
- PO: Per os
- QP: Débit pulmonaire
- QS: Débit systémique

R

- RA: Rejet aigu
- RGO: Reflux gastro-œsophagien
- RM: Rétrécissement mitral
- RP: Rétrécissement pulmonaire
- RT: Rétrécissement tricuspide
- RVA: Rétrécissement valvulaire aortique

- RVP: Retour veineux pulmonaire
- RVPA: Retour veineux pulmonaire anormal
- RVPAP: Retour veineux pulmonaire anormal partiel
- RVPAT: Retour veineux pulmonaire anormal total

S-T-U

- SA: Sténose aortique
- Sat: Saturation
- SDRA: Syndrome de détresse respiratoire aiguë
- T21: Trisomie 21
- TA: Tension artérielle
- TAP: Tronc artère pulmonaire

- TDM: Tomodensitométrie
- TPSV: Tachycardie paroxystique supra-ventriculaire
- TSV: Tachycardie supra-ventriculaire
- TV: Tachycardie ventriculaire
- TVI: Tronc veineux innominé

V-W

- VAS: Voies aériennes supérieures
- VCS: Veine cave supérieure
- VCSG: Veine cave supérieure gauche
- VCI: Veine cave inférieure
- VD: Ventricule droit
- VG: Ventricule gauche

- VNI: Ventilation non invasive
- VP: Veine pulmonaire
- VU: Ventricule unique
- VVC: Voie veineuse centrale
- VVP: Voie veineuse périphérique
- WPW: Wolf Parkinson White

Rédaction / Révision	Camille Walton
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015



INTRODUCTION



Présentation et mode d'emploi

Ce guide de prise en charge est un recueil de protocoles pour le service de cardiologie pédiatrique et congénitale du CHU de Lyon ; il actualise les travaux de Nicolas Pangaud en 1990 puis Corinne Ducreux en 2003.

Il a pour vocation d'améliorer la prise en charge des patients en formalisant et en harmonisant les pratiques professionnelles de l'unité et propose un support de travail aux juniors qui débutent dans cette discipline pour remplir au mieux leur mission de soin au quotidien dans le service.

Chaque protocole est présenté sous la forme d'une fiche synthétique en deux pages, bâtie autour de quatre axes : quelques rappels sur la maladie (épidémiologie et physiopathologie), sa présentation clinique, les examens complémentaires utiles et ce qu'on en attend, sa prise en charge à court et moyen terme et sa surveillance à long terme. Les références bibliographiques sont également mentionnées.

Les fiches ont été classées selon cinq grands thèmes: les bases de la cardiologie pédiatrique, la cardiologie en pédiatrie générale, la cardiologie en néonatalogie, la rythmologie de l'enfant et la cardiologie pédiatrique et congénitale spécialisée.

Les annexes rassemblent certaines normes fondamentales dans cette discipline ou d'autres éléments utiles pour la prise en charge de certaines affections.

Des fiches intitulées « Documents patients » ont également été intégrées, regroupant soit des consignes concernant la pathologie soit des schémas simplifiés de la cardiopathie en cause. Elles offrent la possibilité de fournir au patient et sa famille des éléments d'explication simples mais précis pour favoriser la bonne compréhension de la maladie. Les schémas des cardiopathies peuvent être imprimés en l'état, ils sont volontairement vierges pour pouvoir être annotés sous les yeux du patient et de sa famille. Nous espérons que ces fiches apporteront un confort d'utilisation au personnel médical et paramédical du service et qu'elles amélioreront la prise en charge globale du patient.

Ce recueil de protocoles fonctionne avec des liens hypertextes, permettant de naviguer dans les documents au gré des besoins du lecteur. Par exemple, lorsqu'un traitement par antivitamine K est nécessaire pour la pathologie, un lien hypertexte permet au lecteur d'ouvrir la fiche médicament « Antivitamine K » qui elle-même permet d'ouvrir la fiche concernant les interactions médicamenteuses des AVK ou le livret d'information concernant ce traitement.

Pour faciliter son utilisation au quotidien, ce guide de prise en charge sera intégré au réseau informatique commun des services de pédiatrie (disque T:), aux côtés de ceux déjà existants (protocoles des urgences pédiatriques, de la néonatalogie et de la réanimation). Une application sécurisée pour smartphone est en cours de développement pour optimiser sa consultation à tout moment.

Chacun de ces protocoles est le résultat d'un compromis entre données de la littérature, habitudes de service et possibilités techniques et matérielles de l'unité; leur actualisation est un élément clé de leur légitimité future.

Nous espérons qu'ils répondront à leurs objectifs principaux d'amélioration permanente des performances du service en constituant un support de communication entre les protagonistes de l'unité, en éveillant un regard critique sur les procédures habituelles, et en imposant un suivi attentif des données récentes de la littérature.

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015

I.1 ÉLECTROCARDIOGRAMME

1/2



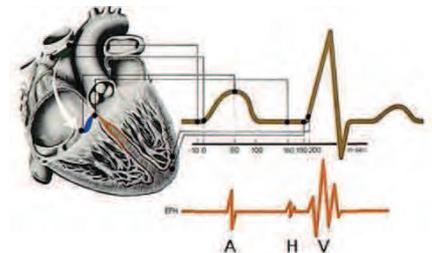
Hospices Civils de Lyon

Rappels

- = Enregistrement de l'activité électrique du cœur
- **Stimulation électrique d'une cellule musculaire => activité électrique et mécanique => dépolarisation de la surface cellulaire donnant lieu à un courant électrique => contraction**
- **Puis phase de repolarisation, plus lente, ramenant la membrane cellulaire dans son état électrique initial**
- Naissance de l'onde d'activation dans l'oreillette droite, dans le nœud sinusal, au pied de la veine cave supérieure
- Diffusion de l'onde à travers les deux oreillettes jusqu'au nœud auriculo-ventriculaire (AV) d'ASCHOFF-TAWARA¹
- Ralentissement de l'onde de dépolarisation dans le nœud AV, puis système HIS-PURKINJE¹
- Faisceau de HIS se bifurque en deux branches droite et gauche :
 - branche droite parcourt la bandelette anciforme du ventricule droit
 - branche gauche se divise presque immédiatement en deux faisceaux antérieur et postérieur
 - réseau de Purkinje = toile d'araignée sous l'endocarde des deux ventricules. Onde de dépolarisation atteint myocarde indifférencié, dépolarisation de l'endocarde vers l'épicarde.
- Ralentissement de l'onde de dépolarisation, au niveau du nœud AV => stimulation des ventricules avec un certain retard par rapport aux oreillettes => favorise le remplissage ventriculaire, passif complété en fin de diastole par la contraction auriculaire¹

Figure 1¹

Propagation de l'influx à l'intérieur du cœur
 électrocardiogramme et électrogramme du faisceau de His.
 EFH: Electrogramme du faisceau de His
 A: Dépolarisation auriculaire
 H: Dépolarisation du faisceau de His
 V: Dépolarisation ventriculaire



Technique d'enregistrement

- Papier millimétré, déroulant à vitesse constante: 25 mm à la seconde, 1mm = 0,04 seconde
- En ordonnée une déflexion de 10 mm = 1 mV.
- Mise en place des électrodes:
 - Quatre électrodes à la racine des membres chez l'enfant, pour les dérivations frontales
 - Six électrodes sur le thorax, pour les dérivations précordiales

Position des Electrodes Précordiales (Vue de face)

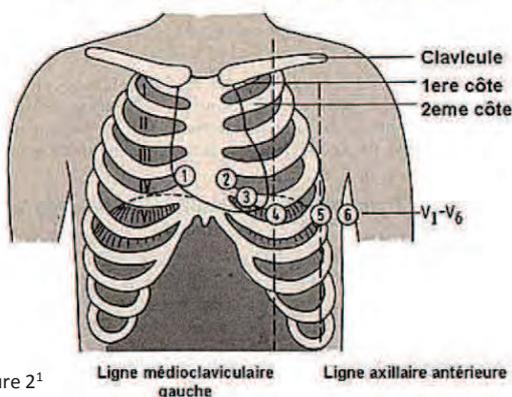
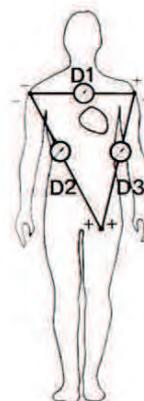


Figure 2¹

Dérivations standard (bipolaires)



Dérivations unipolaires des membres.

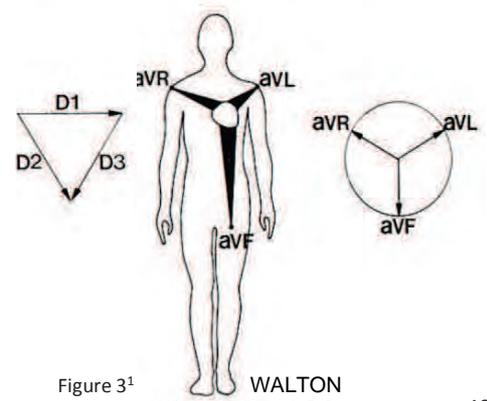


Figure 3¹

WALTON
 (CC BY-NC-ND 2.0)

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015

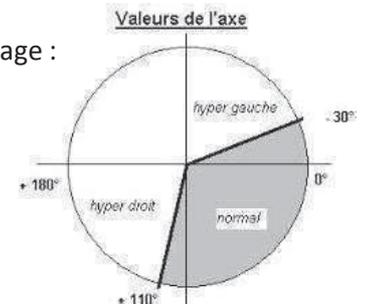
I.1 ELECTROCARDIOGRAMME

2/2



Lecture de l'ECG

- **Rythme** régulier ou non
- Possibilité de déterminer la fréquence cardiaque uniquement par l'observation du quadrillage :



- En cas d'arythmie ou de bradycardie, faire un DII long +++
- Attention, chez l'enfant et le sujet jeune, **arythmie respiratoire bénigne fréquente**
- **Rythme sinusal** (dépolérisation provient de l'influx du nœud sinusal) si :
 - Chaque onde P est suivie d'un complexe QRS
 - Chaque complexe QRS est précédé d'une onde P
 - L'onde P est positive en DII, DIII et aVF (dans le cas contraire, on parle d'un rythme du sinus coronaire)
- **Axe** = amplitude et direction moyenne des différentes forces électromotrices mises en jeu pendant la dépolérisation. Calcul de l'axe: mesure de l'amplitude d'un QRS dans deux dérivations (DI et aVF) et report de ces valeurs sur les axes correspondants du cercle trigonométrique permettant d'obtenir la résultante vectorielle.
 - Axe normal entre -30° et +110°
 - Axe gauche fréquent chez l'adulte obèse. Axe droit fréquent chez les sujets maigres et longilignes, et chez l'enfant

- **Onde P** = dépolérisation auriculaire, **toujours positive en D1** (une négativité de P en D1 doit faire rechercher une inversion de fils, un situs inversus)²
- **Hypertrophie auriculaire gauche** si P>100ms, **hypertrophie auriculaire droite** si >2mm de hauteur (3mm avant 6 mois)
- **Intervalle PR**: 120 à 200ms, 80 à 120ms chez le nouveau-né, 100 à 180ms chez l'adolescent. Se raccourcit avec accélération de la fréquence cardiaque.

- **BAV** si anomalie de l'espace PR
- **Complexe QRS** = dépolérisation ventriculaire <80ms, bloc de branche incomplet entre 80 et 120ms, bloc de branche complet >120ms

Hypertrophie ventriculaire gauche :

- si indice de Sokolow (S en V1 + R en V5) >30mm avant 1 an, >45mm avant 35 ans et >35mm après 35 ans
- ou si indice de Cornell (R en aVL + S en V3) >28mm chez l'homme et 20mm chez la femme.

Hypertrophie ventriculaire droite si onde R > onde S dans dérivations droites + axe électrique droit.

Microvoltage si amplitude QRS <5mm

- **Point J** = point de jonction entre la fin du QRS et la ligne iso-électrique, marque le début du segment ST
- **Segment ST** = début de la repolarisation ventriculaire
- **Intervalle QT**, durée varie en sens inverse de la fréquence cardiaque. Non interprétable avant J4 de vie³ et si FC>130/min QT corrigé (sec) = QT mesuré en sec/V(RR' en sec) <440ms chez la femme et l'enfant et 460ms chez l'homme
- **Onde T** = repolarisation ventriculaire, peut être négative en V1 et V2
- **Onde U** = onde positive de faible amplitude, inconstante, débutant à la fin de l'onde T, origine discutée
- **Particularités de l'enfant**:
 - Prépondérance physiologique du VD sur le VG (avec HVD et axe droit), fréquence cardiaque plus élevée.
 - Avec la croissance, diminution de l'onde R en précordiales droites, augmentation en précordiales gauches (zone de transition se déplace vers la gauche)
 - Onde T négative en précordiales droites jusque vers 12 ans, sauf pendant les 24 premières heures de vie où l'onde T est positive en V1-V2

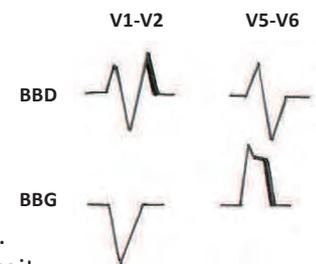


Figure 6

Références

1. Dale Dubin, Lecture accélérée de l'ECG, 5ème édition, Edition Maloine, 2005
2. J. Kachaner, E. Villain, Les troubles du rythme cardiaque chez l'enfant. Edition Médecine-Sciences Flammarion, Juin 2006.
3. PJ Schwartz, A Garson and al. Task Force Report of the European Society of Cardiology. Guidelines for the interpretation of the neonatal electrocardiogram
4. <http://www.rhythmopedia.com>

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015



I.2 INSUFFISANCE CARDIAQUE

1/1



Hospices Civils de Lyon

Définition

- C'est l'incapacité du cœur d'assurer un débit suffisant pour satisfaire les besoins de l'organisme¹
- Cliniquement, l'insuffisance cardiaque correspond à l'ensemble des symptômes cliniques et hémodynamiques traduisant la baisse débit cardiaque, associée ou non à la congestion en amont du (ou des) ventricules défaillants.

Présentation clinique

- Attention **signes non spécifiques chez l'enfant+++**
 - *Signes généraux* : Pâleur, sueurs, agitation, oligurie, œdèmes palpébraux, prise de poids paradoxale (œdèmes)
 - *Signes cardiaques* : hépatomégalie, tachycardie, galop ou B3, souffle cardiaque, thrill sus sternal, crépitements auscultatoires, pouls faible, tension pincée ou parfois collapsus brutal
 - *Signes respiratoires* : Polypnée isolée ou associée à une cyanose, dyspnée au biberon, toux quinteuse, rejet de la tête en arrière ("enfant en arc de cercle"), puis détresse respiratoire avec signes de lutte apparents...
 - *Signes digestifs* : Difficultés alimentaires, régurgitations ou vomissements, stagnation pondérale, sueurs aux biberons

Examens complémentaires

- **ECG** : pas de signe spécifique d'insuffisance cardiaque mais oriente le diagnostic étiologique¹
- **Radiographie Pulmonaire** : cardiomégalie, surcharge vasculaire pulmonaire bilatérale, élargissement des hiles¹
- **Gaz du sang avec lactates** : appréciation de la tolérance de l'insuffisance cardiaque (acidose métabolique ou respiratoire? Élévation des lactates signe de souffrance tissulaire?)
- **Ionogramme sanguin, bilan hépatique et NFP** : bas débit rénal? souffrance hépatique? Bilan préthérapeutique
- **Echographie cardiaque** : évalue l'insuffisance cardiaque (fonction systolique VG, dilatation ventriculaire¹, dysfonction diastolique) et recherche l'étiologie

Prise en charge non spécifique

- **Restriction hydrique** (à apprécier selon le contexte 80-120 ml/kg/j). **PAS DE REGIME SANS SEL** chez l'enfant
- **Prise en charge diététique** : Enrichissement du lait et de l'alimentation, but 120 kcal/kg/j.
- **Optimisation de l'hémoglobine** (but Hb>14g/L) : **Supplémentation martiale** si 10<Hb<14g/L +/-Transfusion si Hb <10g/L
- **Vaccination antigrippale** annuelle enfant et parents, **Vaccinations usuelles à jour**
- **Prévention de la bronchiolite** par Synagis® (<2 ans) si cardiopathie cyanogène ou hémodynamiquement significative
- **Traitements médicamenteux** :
 - Diurétiques : **Furosémide** 1 à 3 mg/kg/j, **Aldactone** 3 mg/kg/j +/- **Burinex** 0,05mg/kg/prise toutes les 4-6h
 - IEC : **Captopril** Débuter à 0,5 mg/kg/j et augmenter jusqu'à 3 mg/kg/j PO en 2 à 3 prises
 - Beta bloquants : **Kredex** 1mg/Kg/j en 2 prises, indication: Insuffisance cardiaque chronique stabilisée depuis au moins 15 jours dont au moins 10 jours après un arrêt de perfusion d'inotropes en association avec un traitement conventionnel optimal (Diurétiques, IEC), augmentation par paliers progressifs
- **En l'absence d'amélioration, passage en réanimation** :
 - **Diurétiques** IV puis IVSE si besoin
 - Arrêt Captopril PO : **Milrinone** IVSE : 0,2 à 0,75µg/kg/min sans dépasser 1,13mg/Kg/j, débuter à 0,2µg/Kg/min
 - **Amines** type Dobutamine +/- Noradrénaline voire Adrénaline
 - Ventilation assistée
- **Consignes concernant l'oxygénothérapie** :
 - Tolérer saturation 85-90% en cas de shunt G-D pour ne pas augmenter l'hyperdébit pulmonaire
 - Risque d'aggravation dans cardiopathies ductodépendantes par fermeture du canal artériel

Références

1. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 1/20



Sommaire

1. Adénosine (dérivés)	p 14
2. Amines	p 15
3. Antiagrégants plaquettaires	p 16
4. Antiarythmiques	p 17
5. Anti HTAP	p 18
6. Antivitamines K	p 19
7. Atropine	p 20
8. Bêtabloquants	p 21
9. Digoxine	p 23
10. Diurétiques	p 24
11. Erythropoïétine	p 25
12. Fer	p 26
13. Héparine	p 27
14. Immunoglobulines intraveineuses	p 28
15. Inhibiteurs calciques	p 29
16. Inhibiteurs de l'enzyme de conversion	p 30
17. Isoprénaline	p 31
18. Levosimendan	p 32
19. Prostine.....	p 33



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 2/20



Dérivés de l'adénosine

- **TRIPHOSADÉXINE (Striadyne®)**

- Indications : TPSV, Tachycardies à complexes QRS fins
- Posologie : IVD 0,5mg/kg puis 1mg/kg en cas d'échec
- Présentation : Ampoule 2ml = 20mg, **Injection FLASH sur voie d'abord de bon calibre**
- Précautions : A jeun (estomac vide ou vidé), scope, préparer Atropine de façon concomitante. Risque de bradycardie, flush et rougeur diffuse, bronchospasme, nausées, vomissements.
Après 3 ans, prémédication (Ex: Hypnovel 0,05 à 0,1mg/kg IV)
Contre indications : WPW (favorise la conduction accessoire)

- **ADÉNOSINE (Krenosin®)**

- Indications : TPSV, Tachycardies à complexes QRS fins
- Posologie : IVD 0,1mg/kg puis 0,2 puis 0,5 puis 1mg/kg en cas d'échec (Max 2mg/kg). Dose adulte = 20mg
- Présentation : 6 mg/2 ml, solution injectable, **Injection FLASH sur voie d'abord de bon calibre**
- Précautions : A jeun (estomac vide ou vidé), scope, préparer Atropine de façon concomitante. Risque de bradycardie, flush et rougeur diffuse, bronchospasme, nausées, vomissements.
Après 3 ans, prémédication (Ex: Hypnovel 0,05 à 0,1mg/kg IV)
Contre indications : WPW (favorise la conduction accessoire)



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 3/20



Amines

• EPINEPHRINE (Adrénaline®)

- Indications : Arrêt cardiaque, dysfonction ventriculaire post opératoire, choc anaphylactique et réaction allergique sévère
- Posologie : Intra trachéal : 30µg/kg/institution
IVD : 10µg/kg
IVSE : 0,02 à 0,2µg/kg/min
- Présentation : Ampoule de 1mg = 1ml, dilution 2mg/50ml de SG5%
- Précautions : Contres indications: ESV, TV, MCO, HTA

• DOBUTAMINE (Dobutrex®)

- Indications : Insuffisance cardiaque en bas débit, choc cardiogénique
- Posologie : IVSE 2,5 à 20µg/kg/min
- Présentation : Ampoule de 250mg, dilution 250mg/50ml de SG5%
- Précautions : Risques d'HTA, ESV, tachycardie. Arrêt progressif de la perfusion.
Contre indications : Obstacle à l'éjection du VG

• DOPAMINE (Dopamine®)

- Indications : Bas débit cardiaque, choc septique, protection rénale
- Posologie : IVSE: doses pressives = 5 à 20µg/kg/min, doses rénales = 3 à 5µg/kg/min
- Présentation : Ampoule 50mg= 5ml, 50mg dans 50ml ou pur 100mg dans 50ml de SG5%
- Précautions : Risque de vasoconstriction et d'escarre cutané
Contre indications : ESV, Phéochromocytome

• MILRINONE (Corotrope®)

- Indications : Insuffisance cardiaque aiguë congestive
- Posologie : IVSE: 0,20 à 0,75µg/Kg/min sans dépasser 1,13mg/Kg/j, en pratique débiter à 0,2µg/Kg/min
- Présentation : Ampoule 10mg/10 ml, 10mg dans 50ml de SG5%
- Précautions : Risque d'hypotension, Tachycardie, Arythmie ventriculaire et supraventriculaire, tremblements
Surveillance: Hypokaliémie, Fonction rénale, Thrombopénie, Transaminases
Contre indications : Myocardiopathie obstructive

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 4/20



Antiagrégants plaquettaires

- **ASPIRINE (Aspegic®, Kardegic®...)**
 - Indications : Antiagrégant, Anti inflammatoire
 - Posologie : A visée antiagrégante : 5 à 10 mg/kg/j en une prise/jour (ou 25mg pour moins de 4kg, 50mg pour 4 à 10kg et 100mg pour plus de 10kg), à visée anti inflammatoire : 80 mg/kg/j en 4 prises/jour.
 - Présentation : Kardegic® 75mg, 160mg, 300mg, Aspegic® Sachet 100mg, 500mg, 1000mg
 - Précautions : Allergie, Syndrome de Reye, Déficit en G6PD
Contre indications : Hémorragie, Allergie, dysfonction hépatique sévère

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 5/20



Antiarythmiques

• AMIODARONE (Cordarone®)

- Indications : Tachycardies non sinusales, Tachycardie ventriculaire, Wolf Parkinson White
- Posologie : Dose de charge 500mg/m²/jour en une prise pendant 3 à 5 jours puis 250mg/m²/j en une prise
- Présentation : Cp 200mg, Ampoule 150mg = 3ml. Voie IV interdite chez l'enfant (sauf post CEC immédiat)
- Précautions : Risque de dysthyroïdie, photosensibilisation, allongement du QT, dépôts cornéens
Attention en cas d'association avec d'autres anti arythmiques, interactions multiples
Contre indications : BAV, Bradycardie
Surveillance :

Guthri et [bilan thyroïdien](#) T3 T4 TSH avant de débiter le traitement. Bilan thyroïdien de contrôle après 1 mois de traitement puis tous les 3 mois.

ECG le lendemain de la première dose, réduction de la dose si allongement du QT

Surveillance ophtalmologique si traitement prolongé (>1 ou 2 ans)

Consignes: Protection cutanée à chaque exposition (écran total)

• FLECAINIDE (Flecaïne®)

- Indications : TSV, TV, Intérêt +++ pour les troubles du rythme ectopiques
- Posologie : 2 à 4 mg/kg/j en 2 prises ou en 1 prise si LP
- Présentation : Cp sécable 100mg, Gélule LP 50,100,150 et 200mg
- Précautions : Surveillance : ECG, pas de flécaïnémie
Contre-indication: Dysfonction VG et/ou coronaropathie avérée

• SULFATE DE MAGNESIUM

- Indications : Traitement des torsades de pointe
- Posologie : 7 à 10mg/kg/j
- Présentation : Ampoule sulfate de magnésium 10 et 15%, 1ml
- Précautions : Réduire la posologie en cas d'insuffisance rénale

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 6/20



Anti HTAP

- **SILDÉNAFIL (Revatio®)**
 - Indications : Inhibiteurs des phosphodiésterases de type 5
Hypertensions artérielles pulmonaires idiopathiques ou des cardiopathies congénitales
 - Posologie : Moins de 20 kgs: 10 mg x 3/j = 1 mL x 3/j
Plus de 20kgs: 20 mg x 3/j
 - Présentation : Poudre pour suspension 10 mg/mL, Cp 20mg
Délivrance hospitalière
 - Précautions : Effets secondaires rares en dehors de la baisse potentielle et transitoire de la pression artérielle, de flush et d'exceptionnels problèmes ophtalmologiques (vision des couleurs).
Respect de la posologie de l'AMM est indispensable car une alerte sur les fortes doses les contre-indiquent formellement aujourd'hui.

- **BOSENTAN (Tracleer®)**
 - Indications : Antagonistes de récepteurs de l'endothéline
Hypertension artérielle pulmonaire primitive et type syndrome d'Eisenmenger
 - Posologie : 32mg x2/j <20kg, 62,5mgx2/j entre 20 et 40kg, 125mgx2/j >40kg
 - Présentation : 32 mg quadrisécables (8mg/quart de cp)
Délivrance hospitalière
 - Précautions : NFS plaquettes, transaminases avant début du traitement
Surveillance transaminases x1/mois, hémoglobine x1/mois tant que dure le traitement

- **ÉPOPROSTÉNOL (Flolan®)**
 - Indications : Prostacycline, Hypertension artérielle pulmonaire réfractaire
 - Posologie : Perfusion intraveineuse continue, dose optimale variable, augmentation progressive au cours des premières semaines de traitement (débuter à 2ng/kg/min jusqu'à 20 puis 40 puis 80ng/kg/min environ¹)
 - Présentation : Flacon 0,5mg/50ml
 - Précautions: Effets secondaires du médicament lui-même : éruptions cutanées, céphalées, diarrhées, arthralgies
Complication de la VVC

- **TREPROSTINIL (Remodulin®)**
 - Indications : Hypertension artérielle pulmonaire réfractaire
 - Posologie : Perfusion SOUS-CUTANEE CONTINUE par une pompe reliée à un cathéter sous-cutané
Dose initiale est de 2.5ng/kg/min, augmentation très progressive des doses par paliers de 2.5ng/kg/min jusqu'à dose optimale théorique (20 à 40ng/kg/min voir plus si la tolérance est bonne)
Paliers augmentés selon la tolérance locale au point de ponction et tolérance hémodynamique toutes les 12 heures, sans changer de doses la nuit. Surveillance scopée.
 - Présentation : 1 mg/ml, 2.5 mg/ml, 5 mg/ml, 10 mg/ml
 - Précautions: Signes de surdosage devant faire revenir à la dose antérieure : hypotension, flush, crampes abdominales, diarrhées
Association systématique à du Paracétamol. Points d'injection de la pompe modifiés le moins souvent possible (changement de site douloureux)

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 7/20



Antivitamines K

- **ACENOCOUMAROL (Sintrom®)**
 - Indications : Anticoagulation curative
 - Posologie : Débuter à 0,1mg/kg/48h en 2 prises
 - Présentation : Cp sécables 4mg
 - Précautions : Risque d'hémorragie, adaptation à l'INR, **Pas d'injection intramusculaire** (Synagis, vaccins)
- **FLUINDIONE (Préviscan®)**
 - Indications : Anticoagulation curative
 - Posologie : Débuter à 1,5mg/kg/j <12 mois, 0,7mg/kg/j de 12 mois à 3 ans, 0,4mg/kg/j après 3 ans¹, une prise le soir
 - Présentation : Cp sécables 20mg, gélules préparation pharmaceutique
 - Précautions : Risque d'hémorragie, adaptation à l'INR, **Pas d'injection intramusculaire** (Synagis, vaccins)
- **WARFARINE (Coumadine®)**
 - Indications : Anticoagulation curative
 - Posologie : Débuter 0,2mg/kg/j en une prise le soir
 - Présentation : Comprimés sécables 2 et 5 mg, gélules préparation pharmaceutique
 - Précautions : Risque d'hémorragie, adaptation à l'INR, **Pas d'injection intramusculaire** (Synagis, vaccins)
- **Règles communes à tous les AVK:**
 - **Indications et INR cibles**
 - ✓ Valves prothétiques mécaniques : mitrale 3,5-4,5, aortique 2-3
 - ✓ Homogreffe, pendant 3 à 6 mois, INR 3
 - ✓ Plastie mitrale avec anneau, pendant 2 à 6 mois, INR 2
 - ✓ Dérivation cavopulmonaire totale, INR 1,8-2,2
 - ✓ Cardiomyopathie sévère avec FR<20%, INR 2-3
 - **Relais Héparine-AVK:** 2 prises avant le premier INR, l'INR reflète la sensibilité de l'enfant au bout de deux prises et réellement l'efficacité du traitement au bout de 3 prises
 - Surveillance INR tous les jours, arrêt héparine après 2 INR dans zone cible.
 - **En période stable** 1 INR/mois
 - **Carnet de suivi:** nom du traitement AVK, motif, posologie, dernier INR, groupe sanguin, coordonnées du cardiopédiatre traitant
 - **Alimentation** diversifiée normale
 - **Interactions médicamenteuses** (cf [annexe 1](#))
 - Potentialisatrices : anti inflammatoires (en plus de leur effet hémorragique propre: contre indication des AINS, corticoïdes, aspirine)
 - Inhibitrices : inducteurs enzymatiques dont les anti épileptiques
 - **Sports de combat et sports à risque important de traumatisme interdits**
 - **Geste invasif:** Arrêt des AVK 4-5 jours avant, débuter l'héparine quand l'INR n'est plus dans la zone cible
 - **Surdosage:** Vitamine K 1 à 2mg/kg, action en 4 à 6h, attention durée d'action longue or la vitamine K est très prothrombogène donc il faut bien discuter l'indication. PPSB : action immédiate mais durée d'action courte (6-8h)
 - **Rares cas de résistance** : Hospitalisation pour vérifier la prise du traitement. Changer de molécule si on arrive à des doses >3 fois la dose de départ.
 - **EDUCATION AVK réalisée par Marie Hélène (357876)**
 - **Remise du carnet de suivi et du livret d'information** (cf [annexe 2](#), à télécharger [ici](#))

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 8/20



Atropine

- **Atropine**

- Indications : Bradycardie sinusale et auriculoventriculaire, protection des manifestations vagales (bradycardie à l'induction)
- Posologie : 0,02mg/kg, pour un nouveau-né de 3kg: un quart d'ampoule 0,25mg/ml (=0,06mg ou ¼ d'¼)
- Présentation : Ampoule 0,25mg/ml
- Précautions : Glaucome par fermeture de l'angle, Rétention urinaire

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 9/20



Bêtabloquants

- **ACEBUTOLOL (Sectral®)**
 - Indications : Tachyarythmie, insuffisance cardiaque dans certaines conditions, HTA
 - Posologie : 5mg/kg/dose x 2/jour
 - Présentation : Cp 200 et 400mg, LP 500mg, Solution buvable 40mg/ml
 - Précautions : Risque de bradycardie, hypoglycémie. Contre indications : BAV, insuffisance cardiaque décompensée. Ne pas associer à l'Adalate et à la [l'Amiodarone](#). Surveillance : ECG

- **ATENOLOL (Tenormine®)**
 - Indications : HTA
 - Posologie : PO 0,5 à 1mg/kg/j, augmentation possible par paliers de 0,5mg/kg/j jusqu'à 2mg/kg/j, en une prise
 - Présentation : CP 50 et 100mg
 - Précautions : Insuffisance cardiaque, asthme, bradycardie, troubles de la conduction, insuffisance rénale, hypoglycémie

- **CARVEDILOL (Kredex®)**
 - Indications : Insuffisance cardiaque chronique stabilisée, stable depuis au moins 15 jours dont au moins 10 jours après un arrêt de perfusion d'inotropes en association avec un traitement conventionnel optimal (IEC, Diurétiques)
 - Contre-indications: BAV de haut degré (2ème et 3ème degré) non appareillé, Bradycardie majeure, Asthme, IC décompensée, Phénomène de Raynaud, Galactosémie, mal absorption glucose et galactose
 - Précautions: Avant administration: Faire ECG pour calcul du PR et FC, Prise de la TA
Interrogatoire des parents sur l'état fonctionnel de l'enfant
Examen clinique à la recherche de signes de décompensation (crépitants, OMI, galop, TJ, RHJ, hépatomégalie), Poids
 - Posologie: La 1ère dose: 3,125 mg pour 1,73 m² soit environ 0,05 mg/kg le 1er jour puis 0,05 mg/kg/12 h à partir de J2. Surveillance 36 h en hospitalisation pour le 1er palier.
TA, FC. Etat clinique toutes les heures pendant 4 heures après les deux premières doses puis départ, ECG avant départ
Augmentation: En hôpital de jour tout les 15 jours avec TA , examen clinique et ECG avant.
2ème palier : 0,1 mg/kg x 2, 3ème palier : 0,2 mg/kg x 2, 4ème palier : 0,3 mg/kg x 2, 5ème palier : 0,4 mg/kg x 2, 6ème palier : 0,5 mg/kg x2
Surveillance pendant 4 h puis départ à domicile
Palier inférieur si mauvaise tolérance, ARRET si poussée d'insuffisance cardiaque sévère

- **ESMOLOL (Brevibloc®)**
 - Indications : Echographie de stress à la [Dobutamine](#), troubles du rythme supraventriculaires, tachycardies et poussées tensionnelles périopératoires
 - Posologie : Dose de charge 500µg/kg/min pendant 1 minute puis dose d'entretien 50µg/kg/min pendant 4 minutes. La séquence de 5 minutes peut être répétée en cas d'échec
Enfant de 30kg: 1 ml de solution 100mg/10ml
 - Présentation : Ampoule 2,5g=10ml (diluer 2 ampoules dans 500ml soit 10mg/ml, solution stable 24h)
Ampoule 100mg=10ml à ne pas diluer
 - Précautions : Risque de bradycardie, hypotension artérielle, bronchospasme

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 10/20



Bêtabloquants

- **NADOLOL (Corgard®)**

- Indications : Insuffisance cardiaque, prévention des troubles du rythme dans le QT long congénital
- Posologie : 50 mg/m²/jour en 2 prises avant 8 ans, une prise après 8 ans
- Présentation : Cp sécable 80mg
- Précautions : Asthénie, troubles digestifs, bradycardie, BAV, insuffisance cardiaque, bronchospasme, hypoglycémie. Surveillance ECG

- **PROPRANOLOL (Avlocardyl®)**

- Indications : Insuffisance cardiaque dans certaines indications, Tétralogie de Fallot avec malaises répétés ou graves, Tachycardie grave, Arythmie, HTA, QT long
- Posologie : Débuter à 0,5mg/kg/j en 3 ou 4 prises avec augmentation jusqu'à 3 mg/kg/j (voire 5-6mg/kg/j) par paliers de 48h selon le rapport efficacité/tolérance sur la fréquence cardiaque.
- Présentation : Cp 40mg, Solution buvable (préparation pharmaceutique), Ampoule 5mg = 5ml.
- Précautions : Forme injectable est buvable. Risque d'hypoglycémie, de bradycardie. Contre indications : BAV, Insuffisance cardiaque décompensée, Bradycardie. Surveillance : ECG, glycémie chez le nouveau-né non alimenté.

- **SOTALOL (Sotalex®)**

- Indications : TSV, TV
- Posologie : 2 à 4 mg/kg/j ou 100 à 200mg/m²/j en 2 prises, avec augmentation progressive des doses. En aigu 0,5 à 1,5mg/kg IV
- Présentation : Cp 80 et 160mg, Ampoule 20mg/2ml
- Précautions : Surveillance QT

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 11/20



Digoxine

- **DIGOXINE (Digoxine®)**
 - Indications Troubles du rythme (TPSV++), quasiment plus utilisée dans l'insuffisance cardiaque
 - Posologie Pas de dose de charge. 10µg/kg/j en 2 prises soit 0,1ml/kg 2 fois par jour.
 - Présentation Solution buvable 5µg = 0,1ml, Ampoule 0,5mg = 2ml
 - Précautions Risques de troubles du rythme, vomissements, Surveiller ECG et kaliémie
Adapter dose en cas d'insuffisance rénale
Diminuer dose de moitié si association avec l'amiodarone
Contre indiquée en cas de TV, ESV, MCO ou WPW (diminue la durée de la période réfractaire de la voie accessoire)
Attention troubles digestifs = signes de surdosage

INTOXICATION DIGITALIQUE

- **Diagnostic:**
 - troubles digestifs (vomissements par action centrale des digitaliques)
 - troubles neurologiques (obnubilation, asthénie, manquent les signes sensoriels en particulier la dyschromatopsie)
 - troubles cardiaques avec anomalies de la conduction et ESV.
 - + anomalies du rythme cardiaque :
 - Rythmes ectopiques par réentrée ou hyperautomatisme
 - Dysfonction sinusale
 - Troubles conductifs
- **Immunothérapie spécifique**
- Anticorps antidigitaliques (fragments Fab DIGIDOT®)
 - Après prélèvements d'une digoxinémie et dose test à la recherche d'une allergie
 - contacter le pharmacien de l'hôpital pour les doses (1 ampoule de 80 mg neutralise 1 mg de digitalique)
- **Si délai d'obtention des AC trop important**
- Mise en place d'une sonde d'entraînement électrosystolique en stimulation permanente à 75/mn pendant quelques jours pour contrôler les troubles conductifs et éviter les phénomènes de réentrée
 - Associée à la perfusion d'antiarythmiques (DILANTIN®) en raison de l'extrasystolie ventriculaire et de la pose d'une sonde d'EES
 - Rééquilibration hydroélectrolytique en particulier K⁺ et Ca²⁺.
- **Prévention de l'intoxication digitalique**
- Respect des contre-indications
 - Tenir compte des interactions médicamenteuses
 - Tenir compte des modifications pharmacocinétiques avec l'âge, les fonctions rénales et hépatiques.
 - Education du patient: arrêt du traitement en cas de troubles digestifs, sensoriels ou cardiaque et consulter en urgence
 - Contrôle des taux sériques dans les troubles digestifs des enfants traités par Digoxine



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 12/20



Diurétiques

- **FUROSEMIDE (Lasilix®)**
 - Indications Insuffisance cardiaque congestive
 - Posologie PO ou IV 1 à 5 mg/kg/j en 2 à 4 prises soit 0,1 à 0,3 ml/kg/j, IVSE si > 3-5mg/kg/j
 - Présentation Ampoule de 2ml = 20mg ou 0,1ml = 1mg, Cp 20, 40 mg, 60mg et 250mg, solution buvable 10mg/ml
 - Précautions Voie propre, ne pas flusher, risque de précipitation, risque d'hypokaliémie, hyponatrémie, alcalose métabolique, insuffisance rénale, calcifications rénales et toxicité auditive
 - Surveillance Ionogramme sanguin, fonction rénale +/- échographie rénale si anomalie précédente
 - Contre indications Insuffisance hépatique sévère

- **SPIRONOLACTONE (Aldactone®)**
 - Indications Insuffisance cardiaque congestive avec traitement par Furosémide >2mg/kg/j, Hypokaliémie sous diurétiques
 - Posologie Per os: 3 à 5mg/kg/j en une ou 2 fois
 - Présentation Solution buvable (préparation pharmaceutique) ou comprimés 25, 50 et 75mg
 - Précautions Risque d'hyperkaliémie et d'insuffisance rénale

- **CANREONATE DE K+ (Soludactone®)**
 - Indications Insuffisance cardiaque congestive avec traitement par Furosémide >2mg/kg/j, Hypokaliémie sous diurétiques
 - Posologie IV: 3 à 5mg/kg/j en 2 fois
 - Présentation Ampoule 2ml = 100mg
 - Précautions Risque d'hyperkaliémie et d'insuffisance rénale

- **BUMETANIDE (Burinex®)**
 - Indications Insuffisance cardiaque congestive malgré Furosémide
 - Posologie PO ou IV 0,05 à 0,1mg/kg/prise, 4 à 6 fois par jour
 - Présentation Cp 1 et 5mg, ampoule 0,5mg/2ml, 2mg/4ml, 5mg/20ml
 - Précautions Risque d'hypokaliémie, d'hyponatrémie, d'hypovolémie, d'hypotension artérielle, d'élévation de la glycémie et de de l'uricémie, de réaction allergique, d'ototoxicité, de leucopénie, de thrombopénie

- **HYDROCHLOROTHIAZIDE (Esidrex®)**
 - Indications Insuffisance cardiaque congestive
 - Posologie PO 2mg/kg/j
 - Présentation Cp 25mg
 - Précautions Surveillance Ionogramme sanguin

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 13/20



Erythropoïétine humaine recombinante

- **Epoïétine beta (EPREX®, NEORECORMON®)**

- Indications : Prévention de l'anémie chez l'insuffisant cardiaque si hémocrite <45%
Indications spécifiques au service: Prévention de l'anémie chez les patients en insuffisance cardiaque sévère avec prélèvements sanguins multiples et répétés, transfusions itératives (≥ 2), d'autant plus si myocardiopathie et projet de transplantation cardiaque.
- Posologie : Débuter à 50 UI/kg/dose et augmenter de 50 UI/kg toutes les semaines jusqu'à 250 UI/kg/dose, 3 fois par semaine par voie IV ou sous-cutanée
Durée du traitement: Autant de temps que l'indication persiste
- Présentation : Seringues 2 000 UI, 3 000 UI, 4 000 UI, 5 000 UI, 6 000 UI, 10 000 UI, 20 000 UI
- Précautions: Surveillance NFP/Réticulocytes tous les 10 jours, arrêt si hémocrite >50%
Effets indésirables: HTA, , convulsions, hyperkaliémie, céphalées, thrombose de l'abord vasculaire, thrombocytose, accident thrombo-embolique, carence martiale, éruption cutanée, prurit, réaction anaphylactoïde, fièvre

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 14/20



Fer

- **FUMARATE DE FER (Fumafer®)**
 - Indications Carence martiale, polyglobulie des cardiopathies cyanogènes
 - Posologie 6 à 10 mg/kg/j ou une cuillère mesure pour 5kg de poids/jour en 2 fois
 - Présentation Poudre 1 cuillère mesure = 33mg de fer
 - Précautions Risques de constipation, coloration des selles en noir

- **FER (Ferrostrane®)**
 - Indications Carence martiale, polyglobulie des cardiopathies cyanogènes
 - Posologie 6 à 10 mg/kg/j ou une cuillère mesure pour 5kg de poids/jour en 2 fois
 - Présentation Solution buvable 34mg/cuillère à café
 - Précautions Risques de vomissements, diarrhées, coloration des selles en noir

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 15/20



Héparines

- **HÉPARINE NON FRACTIONNÉE (Héparine®)**

- Indications : Entretien de VVC ou KTA, Prothèse valvulaire, Embolie pulmonaire ou artérielle, période post opératoire
- Posologie : IVSE : Dose préventive: 100 à 200 UI/kg/j, Dose curative : débiter à 400 UI/kg/j et augmenter de 100 UI/kg/6h en fonction de l'héparinémie
- Présentation : Ampoule 5000UI = 5 ml, 25000 UI = 5ml. Préparer la dose voulue dans 12ml de SG5% à 0,5ml/h sur VVC. Pour un KTA: 100UI dans 50ml de NaCl 0,9%
- Précautions : Surveillance héparinémie, but héparinémie entre 0,3 et 0,6 à doses curatives. En cas de résistance, doser l'AT III (objectif >70%) +/- Aclotine. Risque d'allergie, de thrombopénie induite par l'héparine. Surveillance plaquettes deux fois par semaine
Arrêt héparine 4h avant bloc si enfant non équipé, pas d'arrêt si enfant équipé et chirurgie sous CEC.
Contre indications : Hémorragie, maladie hémorragique constitutionnelle, HTA sévère non contrôlée, antécédent de thrombopénie à l'héparine, ulcère gastroduodéal

- **HÉPARINE DE BAS POIDS MOLÉCULAIRE (Lovenox®)**

- Indication: Anticoagulation préventive ou curative
- Posologie: 100UI/kg 2 fois par jour à doses curatives
- Présentation: Seringues 2000, 4000, 6000, 8000, 10000 UI/0,2ml
- Précautions: Surveillance antiXa (objectif 0,5-1UI/ml): contrôle 4h après 2ème dose, pas d'autre contrôle en l'absence de changement de dose ou d'insuffisance rénale
Surveillance plaquettes deux fois par semaine
Contre indications : Hémorragie, maladie hémorragique constitutionnelle, HTA sévère non contrôlée

- **SULFATE DE PROTAMINE (Protamine®)**

- Indications : Neutralisant d'héparine
- Posologie : IVL 1mg/kg ou même nombre d'unités que l'Héparine, ne faire qu'une demi-dose après H4
- Présentation : 1mg de Protamine neutralise 100UI d'Héparine
- Précautions : Risque d'hypotension artérielle

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 15/20



Immunglobulines intraveineuses

• IMMUNOGLOBULINES HUMAINES NORMALES

- Indications : En cardiopédiatrie: Maladie de Kawasaki, Myocardite aiguë suspecté virale, Rejet aigu post transplantation cardiaque
- Posologie : Cures de 2g/kg IV
Privigen®: 1g/kg/j sur 2 jours (en une fois chez les grands stable dans un contexte non urgent)
Tegeline®: 0,5g/kg/j sur 4 jours chez les nourrissons de moins de 2 ans et 1g/kg/j sur 2 jours chez les plus de 2 ans.
- Présentation : Tegeline® 50mg/ml, Privigen® 100mg/ml
- Précautions : **Mode d'administration:** Débuter la perfusion à vitesse poids pendant 30 minutes puis augmenter de 1ml/kg toutes les heures jusqu'à 4ml/kg/h
Produit dérivé du sang, consigner les informations relatives à l'administration dans le dossier transfusionnel
Effets secondaires: frissons, fièvre, céphalées, nausées, vomissements, réaction allergique, hypotension artérielle, douleurs articulaires, douleurs lombaires, réaction cutanée, anémie hémolytique, insuffisance rénale aiguë, méningite aseptique
Spécificités:
Attendre au minimum 6 semaines (de préférence 3 mois) avant d'administrer un vaccin vivant atténué (ROR, varicelle) après perfusion d'immunoglobulines
Si vaccins vivants atténués au cours des 2 semaines précédant la perfusion d'immunoglobulines, contrôle des anticorps protecteurs post-vaccinaux en vue d'un éventuel rappel
Après administration d'immunoglobuline humaine normale, possible fausse positivité de certaines sérologies et possible positivité transitoire du test de Coombs

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 16/20



Inhibiteurs calciques

- **AMLODIPINE (Amlor®)**
 - Indications : HTA systémique
 - Posologie : 0,1mg/kg/j en 1 prise, max 0,6mg/kg/j
 - Présentation : Cp 2,5mg, 5mg, 10mg, Suspension buvable 1mg/ml
 - Précautions : Risque de sueurs, flushs, palpitations, céphalées, fatigue, nausées, douleur abdominale, somnolence

- **DILTIAZEM (Tildiem®)**
 - Indications : HTA systémique
 - Posologie : Enfant 1,5 à 2mg/kg/j, max 3,5mg/kg/j en 3 fois, adolescent et adulte: 60mg 3 fois par jour
 - Présentation : Cp 60mg, Flacon poudre IV 25mg
 - Précautions : Risque de sueurs, céphalées, nausées, vomissements, BAV, Arythmies
Contre indications en cas de BAV du second et 3^{ème} degré, dysfonction sinusale, insuffisance cardiaque décompensée
Effet maximal après 2 semaines de traitement

- **NICARDIPINE (Loxen®)**
 - Indications : HTA systémique
 - Posologie : IVSE 0,5 à 10µg/kg/min, PO 0,3 à 3mg/kg/j en une prise
 - Présentation : Cp 20mg; 50mg, Ampoule 5mg=5ml
 - Précautions : Risque d'hypotension, céphalées, œdèmes, tachycardie:
En cas de surdosage: gluconate de calcium
Contre indication: allergie

- **NIFEDIPINE (Adalate®)**
 - Indications : n'est plus utilisé dans l'HTA systémique (tachycardies et chutes tensionnelles brutales)

- **VERAPAMIL (Isoptine®)**
 - Indications : Inhibiteur calcique bradycardisant
Traitement d'appoint de la crise dans la maladie de Bouveret, tachycardies ventriculaires fasciculaires, certaines myocardiopathies hypertrophiques
 - Posologie : 2 à 4mg/kg/j en 2 prises
 - Présentation : Cp à 40 et 120mg
 - Précautions : Contre-indications: BAV, âge<2 ans (trop bradycardisant)
ECG après début du traitement
Aucun association avec d'autres antiarythmiques
Attention aux dysfonctions ventriculaires car très inotrope négatif

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 17/20



Inhibiteurs de l'enzyme de conversion

- **CAPTOTRIL (Lopril®, Capoten®)**

- Indications Insuffisance cardiaque, HTA
- Posologie PO : débiter à 0,5mg/kg/j en 3 prises et augmentation par paliers de 0,5mg/kg/j selon tolérance rénale et tensionnelle jusqu'à 3mg/kg/j.
- Présentation Lopril®: Gélule (préparation pharmaceutique), Capoten®: Solution buvable en ATU (préparation pharmaceutique), Cp 25 et 50mg
- Précautions Risque d'insuffisance rénale, d'hypotension artérielle, de toux et de neutropénie/agranulocytose.
Surveillance TA avant et 30 minutes après la prise pendant les 24h suivant l'augmentation de dose, baisser la dose si TAS chute de plus de 20mmHg après la prise
Surveillance biologique: kaliémie, fonction rénale et NFP

- **ENALAPRIL (Renitec®)**

- Indications Insuffisance cardiaque, HTA
- Posologie PO: 3 à 5mg/m²/jour en une prise
- Présentation Cp 5 et 20mg
- Précautions Risque d'hypotension artérielle, diarrhée, hypokaliémie. Surveillance kaliémie et fonction rénale. Ne pas associer à l'Aldactone

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 18/20



Isoprénaline

- **ISOPRENALINE (Isuprel®)**

- Indications : Collapsus circulatoire, BAV, Torsade de pointe, Intoxication par bêtabloquant
- Posologie : IVSE 0,03 à 2µg/kg/min, dilution 200µg/50ml
- Présentation : Ampoule 1ml = 200µg
- Précautions : Risque de tachycardie, ESV/FV, hyperglycémie. Surveillance FC/TA/ECG

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 19/20



Levosimendan

• LEVOSIMENDAN (Syndax®)

- Définition : Augmente l'efficacité myocardique sans augmenter la consommation d'oxygène ni la survenue d'arythmie et améliore la perfusion coronaire. Diminue également la post charge
- Indications : Phase aigüe de l'insuffisance cardiaque stabilisée pour le sevrage des amines
Défaillance cardiaque chronique en attente de transplantation
Pas d'indication dans les cardiomyopathies restrictives, hypertrophiques, IVD, IM sévère et tamponnade.
- Contre-indications : Hypersensibilité au Lévosimendan ou excipients
Hypotension ou tachycardie sévères (et donc CI dans le choc cardiogénique)
Obstruction du cœur gauche
Insuffisances rénale ou hépatique sévères
Troubles du rythme
ATCD personnels de torsades de pointes
- Précautions avant de débuter le traitement :
Corriger l'hypovolémie
Corriger l'hypokaliémie
Corriger l'anémie
Arrêter les médicaments allongeant le QT
- Effets secondaires :
Migraines
Tachycardie, ESV, ACFA et TV
Hypotension
+ rares : hypokaliémie, anémie, diarrhée ou constipation, vomissements, insomnie
- **Protocole d'administration :**
Demande d'ATU à la pharmacie
Corriger hypokaliémie et anémie et vérifier l'ECG (QT en particulier) et arrêter les médicaments allongeant le QT
Ampoule de 2.5 mg/ml à garder au réfrigérateur
Dilution dans du G5%, stabilité de la solution 24h, pas de protection contre la lumière
Sur VVP ou VVC ne peut passer qu'avec du [Furosémide](#) (si concentration inf à 10 mg/ml) ; [Digoxine](#)
 1. débuter la perfusion à 0.1 gamma/kg/min pendant 4h sous monitoring de la TA toutes les 10 min la 1ère heure puis toutes les 15 min pendant 4h ; surveillance horaire de la diurèse et scope
 2. si hypotension, baisser la vitesse de 50% +/- ajout de Dopamine ; si TDR, arrêter la perfusion
 3. si bonne tolérance, augmentation de 0.02 gamma/kg/min toutes les heures jusqu'à 0.2 gamma/kg/min avec contrôle de la tension 15 min plus tard
 4. poursuivre la perfusion à la vitesse de 0.2 gamma/kg/min jusqu'à 24h après le début de la perfusion puis rincer la voie à la même vitesse
 5. Poursuite d'une surveillance rapprochée pendant 3 jours après la fin de la perfusion et 5 jours si insuffisances rénale ou hépatique modérées
 6. Si enfant sous [Milrinone](#), commencer à diminuer la Milrinone à partir de la dose d'entretien pour arrêter dans les 24 heures

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



I.3 MÉDICAMENTS EN CARDIOPÉDIATRIE 20/20



Prostine

- **ALPROSTADIL (Prostine®)**

- Indications : Cardiopathies ductodépendantes
- Posologie : Traitement d'attaque 0,1µg/kg/min, traitement d'entretien 0,01 à 0,05µg/kg/min ou la dose minimale efficace.
En pratique : Diluer une ½ ampoule soit 250µg dans 50ml de NaCl 0,9%
Traitement d'attaque : 1ml/kg/h, traitement d'entretien 0,1ml/kg/h ou dose minimale efficace
- Présentation : Ampoule 1ml = 500µg
- Précautions: Risque d'apnées, Tachycardie/Bradycardie, Hypotension artérielle, douleurs, fébricule, agitation/nervosité, vasodilatation cutanée, œdèmes, convulsions, thrombocytopénie, hypocalcémie.

Association systématique au Paracétamol

Références du chapitre

1. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Grange-blanche, 2003
2. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
3. J. Kachaner, E. Villain, Les troubles du rythme cardiaque chez l'enfant. Edition Médecine-Sciences Flammarion, Juin 2006, 611-634
4. Banque Claude Bernard Dexther: www.bcbdexther.fr

II.1 SOUFFLE CARDIAQUE ISOLÉ DE L'ENFANT 1/2

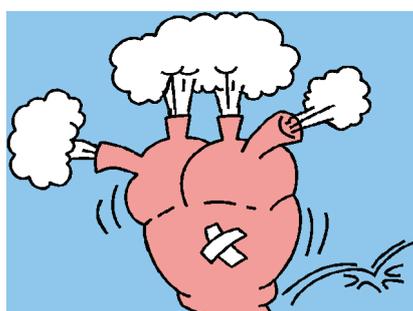


Rappels

- Souffle cardiaque très fréquent chez l'enfant alors que les malformations cardiaques ne concernent que 0,8% d'entre eux
- **Caractéristiques d'un souffle anorganique¹:**
 - Enfant de 3 à 12 ans ++
 - Aucun symptôme cardiovasculaire
 - Intensité inférieure à 3/6 donc jamais frémissant
 - Bruits du cœur normaux et en particulier le deuxième bruit (jamais de dédoublement fixe du 2ème bruit)
 - Souffle court méso systolique de grande variabilité avec la position et/ou la respiration
 - Taille du cœur normale (palpation d'une pointe non déviée)
 - Pouls tous perçus et pression artérielle normale
- **Foyers évocateurs d'anorganicité¹ :**
 - souffle "musical" endapexien
 - sans irradiation
 - souffle pulmonaire (au deuxième ECG), bref, proto-mésosystolique
 - souffles sous et sus-claviculaires continus, doux (souffles veineux disparaissant en position debout, à la compression jugulaire ou à la rotation cervicale du côté opposé)

Etiologies¹

- **0-3 mois:** souffle sous-claviculaire gauche doux => sténose relative au niveau des branches artérielle pulmonaires (APG+)
- **2-6 mois:** souffle éjectionnel de l'endapex au foyer aortique => origine aortique de débit
- **2-10 ans:** souffle continu sous-claviculaire droit => origine veineuse. Plus intense en diastole, qu'en systole, augmente en position assise et diminue ou disparaît si on comprime la jugulaire à la base du cou
- **Chez le nouveau-né et le nourrisson,** souffles anorganiques rares, mais les souffles organiques traduisent souvent des cardiopathies bénignes (ex: [CIV](#) musculaires fréquentes)
- **Chez l'enfant, le grand enfant et l'adolescent,** souffles anorganiques très fréquents.



Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015

II.1 SOUFFLE CARDIAQUE ISOLÉ DE L'ENFANT 2/2



Conduite à tenir

- **Que rechercher à l'examen clinique¹ ?**
 - Antécédents cardiaques familiaux : cardiopathie congénitale, mort subite, cardiomyopathie hypertrophique
 - Notion de récurrence du souffle (souffle existants lors des précédentes consultations ?)
 - Caractéristiques du souffle, recherche des critères d'anorganicité
 - Notion d'épisode infectieux en cours
 - Recherche de signes [d'insuffisance cardiaque](#)
- **Quels examens complémentaires, dans quel but ?**
 - Aucun n'est systématique
 - [ECG](#) si accès facile (enfant hospitalisé). Il sera réalisé au cours de la consultation spécialisée si l'on s'oriente vers la réalisation d'une échographie cardiaque
 - Radiographie pulmonaire non systématique, indiquée en cas de signes d'insuffisance cardiaque ou de pathologie respiratoire associée.
- **Quand demander une échographie cardiaque ?**
 - Systématiquement chez le nouveau-né à la maternité, avant sa sortie
 - Systématiquement chez le nouveau-né de moins d'un mois, en cas d'antécédents familiaux cardiaques évocateurs ou si association à des signes d'insuffisance cardiaque.
 - Très facilement chez le nourrisson jusqu'à 2 ans dès que le souffle est récurrent ou entendu en dehors d'un contexte infectieux.
 - Seulement en cas de souffle ne répondant pas aux critères d'anorganicité chez le grand enfant et l'adolescent.
- **A qui adresser l'enfant ?**
 - Adresser l'enfant à un cardiopédiatre (Consultation HFME, hôpital cardiologique ou clinique du Val D'ouest). Eviter de l'orienter vers un cardiologue adulte.
- **Dans quels délais réaliser l'échographie ?**
 - En l'absence de signes d'insuffisance cardiaque, échographie différée (dans les 6 mois)
 - En présence de signes d'insuffisance cardiaque, échographie urgente (appel du cardiopédiatre pour l'organisation de la prise en charge)

Souffle cardiaque et certificat médical¹

- Problème: la responsabilité du signataire est engagée et les [cardiomyopathies obstructives](#) sont particulièrement difficiles à diagnostiquer et dangereuse
- Donc échographie cardiaque licite dans cette indication
- « La décision d'interdire les activités sportives à un enfant sain est tout aussi grave que de les autoriser à un enfant tout aussi sain en apparence, mais à risque de mort subite » (L. Auriacombe, Necker Enfants-malades).

Références

1. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Grange-blanche, 2003

Rédaction / Révision	Camille Walton / François Sassolas
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

II. 2 DOULEUR THORACIQUE

1/2

Rappels

- **Motif fréquent de consultation** 6/1000 consultations¹
- Pas de prédominance selon le sexe, **pic de fréquence vers 13 ans**²
- 81 % des douleurs thoraciques chroniques disparaissent spontanément avec le temps³
- **Causes multiples, souvent bénignes** (origine idiopathique ou pariétale +++, rarement d'origine cardiologique)⁴
- Faire un diagnostic rapide pour **éliminer une pathologie potentiellement sévère**

Examen clinique

- **Interrogatoire** de l'enfant et de ses parents complet¹:
 - Antécédents en particulier cardiologiques, traitements pris (attention à l'auto-médication et aux médicaments gastrotoxiques)
 - Histoire familiale: antécédents de pathologie cardiovasculaire et de mort subite, d'hypercholestérolémie
 - Événements et symptômes ayant précédé ou accompagnant la douleur
 - Description de la douleur : circonstances de survenue (repos, effort ?), durée, fréquence, nature (point de coté, élancement, striction, barre, point très localisé, brûlure...), intensité, localisation et irradiation, facteurs aggravant et diminuant la douleur (influence de la position, de la respiration, de la toux), relation avec les repas et la position, retentissement sur la vie de l'enfant et son niveau d'activité (sport scolaire)
 - Environnement de l'enfant : éventuels problèmes familiaux (divorce, décès, histoire d'une « crise cardiaque » chez un proche parent), sociaux (chômage), scolaires.
 - Symptômes d'une maladie chronique tels que fièvre, toux, malaise, asthénie, amaigrissement, sueurs
- **Examen clinique**²
 - Constantes: fréquence cardiaque, tension artérielle, température
 - Apparence extérieure de l'enfant (tranquille, inquiet, algique, cyanosé, choqué...)
 - Palpation thoracique (sternum, colonne vertébrale, muscles, seins) à la recherche d'un point qui reproduit la douleur ressentie
 - Signes cardiaques (galop, souffle), respiratoires (asymétrie de la ventilation, ronchus, sibilants), abdominaux (hépato ou splénomégalie, point douloureux), symétrie des pouls aux membres supérieurs et inférieurs.
- **Certains antécédents, symptômes ou signes cliniques doivent alerter**¹ +++
 - cardiaque : antécédent familial de maladie cardiovasculaire (maladie coronarienne précoce, anomalie lipidique, maladie de Marfan, décès subit), pathologie cardiaque congénitale ou acquise, opérée ou non, arythmie, douleur angineuse, constrictive avec ou sans irradiation dans le bras gauche ou le cou, survenue élective à l'effort, tachycardie ou hypertension persistante, hypotension, galop, syncope
 - pulmonaire : hémoptysie, dyspnée, râles pulmonaires, cyanose
 - digestive : hématomèse, méléna
 - autres : fièvre, désordre psychiatrique
- **Une douleur qui ne dure que quelques secondes, qui dure plus de 3 heures ou qui survient exclusivement au repos n'est probablement pas d'origine cardiaque**¹

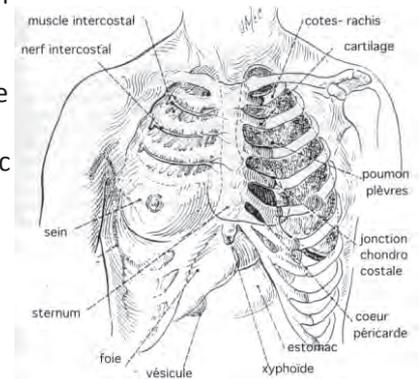


Figure 1: Origine possible des douleurs de poitrine

Conduite à tenir pratique

- Interrogatoire et examen clinique complet de l'enfant
- **ECG systématique**: recherche de signes de **myocardite**, de **péricardite** ou d'anomalie coronarienne
- Discuter des autres examens complémentaires:
 - ✓ **Radiographie thoracique**: au moindre doute si douleur importante n'évoquant pas une douleur pariétale simple
 - ✓ **Biologie**: dosages enzymatiques (transaminases, troponine) en cas de douleur suspecte
- Appel du cardiopédiatre en cas d'anomalie d'un des examens précédents

Rédaction / Révision	Camille Walton / François Sassolas
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

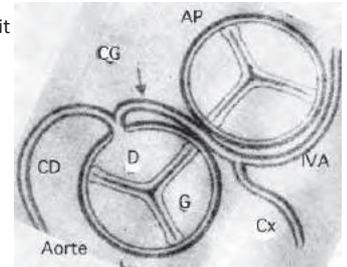
II.2 DOULEUR THORACIQUE

2/2



Etiologies

Figure 2: coronaire gauche naissant de l'ostium droit et trajet interaortico-pulmonaire



- **Causes cardiaques** rarement en cause (4-6 %) : pathologies congénitales, acquises ou troubles rythmiques¹
 - **Anomalies structurelles congénitales: possibilité d'un souffle¹**
 - ECG: rechercher des signes d'ischémie. Avis cardiopédiatrique au moindre doute
 - ✓ Obstruction sévère (cœur gauche++), rétrécissement aortique, coarctation aortique
 - ✓ Pathologie myocardique
 - **mycardiopathie hypertrophique**+++ , plus ou moins obstructive: souffle systolique d'éjection qui augmente d'intensité en position debout, histoire familiale de mort subite, anomalies ECG: HVG et troubles de la repolarisation⁴
 - **mycardiopathie dilatée**, hypokinétique: fatigabilité à l'effort, galop, cardiomégalie
 - **mycardiopathie restrictive**: hépatomégalie et hépatalgie
 - ✓ **Anomalies coronaires** : anomalie de naissance (à partir de l'artère pulmonaire) ou de trajet (naissance de la coronaire G à partir de l'ostium droit ou de la coronaire droite à partir de l'ostium gauche et trajet inter aortico-pulmonaire (fig 2)); ECG d'effort: reproduit la douleur thoracique et montre des signes d'ischémie
 - ✓ Anévrisme ou rupture aortique (recherche d'une maladie de Marfan)
 - ✓ Prolapsus valvulaire mitral : douleurs habituelles mais rarement graves ; click méso systolique en position debout
 - ✓ Déhiscence du péricarde et hernie de l'auricule gauche (exceptionnel)
 - **Lésions acquises¹**
 - ✓ Enfants opérés avec geste sur les artères coronaires (switch sur **TGV**, anomalie coronaire): risque d'ischémie d'effort par sténose ostiale
 - ✓ **Maladie de Kawasaki** avec anévrismes et/ou sténoses coronaires: risque d'ischémie d'effort et d'infarctus
 - ✓ Infarctus du myocarde extrêmement rare chez l'enfant : douleur constrictive rétrosternale, irradiée dans le cou ou les bras, sueurs, essoufflement. ECG répétés, modifications enzymatiques (transaminases, troponine)
 - ✓ **Myocardite virale** souvent bruyante avec symptômes d'insuffisance cardiaque +/- collapsus cardiovasculaire
 - ✓ **Péricardites**: fréquentes, causes diverses : frottement péricardique, bruits cardiaques sourds, douleur et dyspnée diminuent en position assise. Modifications ECG, ETT confirme le diagnostic
 - ✓ **HTAP** méconnue, primitive ou secondaire à une malformation: possibles douleurs et/ou syncopes d'effort
 - **Troubles du rythme¹** fréquents chez l'enfant, souvent bénins (ESA, ESV unifocales) ; possiblement graves (**tachycardie supraventriculaires** ou ventriculaires) avec risque de collapsus cardiovasculaire. Association possible à des palpitations et des douleurs thoraciques par ischémie, à des malaises ou syncopes. Intérêt du holter ECG et épreuve d'effort
 - **Causes pulmonaires** classiques (12 à 21 % des cas⁴), enfant de moins de 12 ans ++, diagnostic facile (RP++): asthme, pneumopathie, pneumothorax, épanchement pleural, corps étranger, tumeur intrathoracique. Evoquer l'embolie pulmonaire chez une adolescente sous contraceptif et qui a des facteurs de risques (anomalie de coagulation, tabac)
 - **Causes pariétales** (côtes, sternum, colonne vertébrale, muscles) fréquentes (15 à 30%⁴). Douleurs localisées et surtout **reproductibles** à la palpation ou lors de la contraction du muscle concerné. Recherche d'un traumatisme (sportif++)
 - **Causes digestives** (4 à 7%⁴): rares: oesophagites et ulcères, douleurs récidivantes⁶. Douleurs post prandiales à type de brûlures, siège rétrosternal ou épigastrique +/- test thérapeutique avec anti acides
 - **Causes psychogènes** (5 à 17%⁴) fonctionnelles +/- symptômes de dépression, d'hyperanxiété, hyperventilation favorisant alcalose respiratoire et vasoconstriction coronaire, aérophagie, spasme diaphragmatique +/- trouble rythmique⁷

Références

1. Sassolas F, Ducassé JL. Douleur thoracique en urgence. Edition Masson. Juin 2015, 193-200
2. Selbst SM, Ruddy RM, Clarck BJ. Pediatric chest pain : a prospective study. Pediatrics 1988; 823: 319-23
3. Rowland TW, Richards MM. The natural history of idiopathic chest pain in children; Clin Pediatr 1986; 2512: 612-14
4. Kocis KC. Chest pain in pediatrics. Pediatr Clin North Am 1999 ; 46 :89-203
5. Davignon A, Rantaharju P, Boisselle E, Soumis F, Mégélas, Choquette A. Normal ECG standards for infants and children. Pediatr Cardiol 1979-80; 1:123-52
6. Coleman WL. Recurrent chest pain in children. Pediatr Clin North Am 1984; 31:1007-26
7. Pantell RH, Goodman BW. Pediatrics 1983; 71:881-87.

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

II.3 MYOCARDITE AIGUË DE L'ENFANT 1/2



Rappels

- Atteinte inflammatoire du myocarde (infiltrat lymphocytaire et macrophagique) aboutissant à une myocytolyse¹
- **Etiologies*¹** :
 - Virus +++ : Adénovirus, Entérovirus dont coxackies et rhinovirus, Parvovirus B19, grippe, VRS, HSV, EBV, CMV, HHV6...
 - Bactéries (rares: mycoplasme, lyme)
 - Parasites (toxoplasmose, terrain immunodéprimé)
 - Inflammatoires (**Kawasaki**)
 - Toxiques (anthracyclines..)
- 50% guérison, 25-30% séquelles chroniques, 25% évolution vers décès ou transplantation*
- Pronostic impossible à la phase initiale
- Eléments péjoratifs: jeune âge, sévérité de la défaillance cardiaque initiale**
- Enjeu diagnostique: myocardite ou **cardiomyopathie dilatée** familiale?

Présentation clinique

- **Défaillance cardiaque** plus ou moins sévère dans un contexte infectieux récent¹
- **Nourrisson ++** (6 mois à 2 ans)*
- Contexte infectieux récent, moins de 2 mois auparavant*
- **Présentation clinique variable en fonction de l'âge****
 - Enfants de moins de 10 ans: Signes **d'insuffisance cardiaque** (tachycardie, dyspnée, hépatomégalie, signes digestifs) et **malaise**
 - Enfants de plus de 10 ans: **Douleur thoracique++**

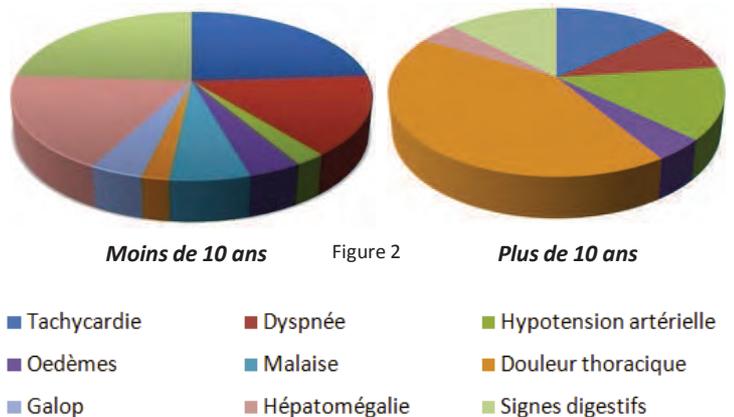


Figure 1** : Présentation clinique selon l'âge

Examens complémentaires

- **RP¹**: Non spécifique: cardiomégalie, stase veinocapillaire, épanchements pleuraux
- **ECG¹**: Non spécifique: Microvoltage diffus, troubles de repolarisation diffus (sus décalage du segment ST, ondes T négatives), arythmies ventriculaires, anomalies de conduction
- **Biologie¹**: Syndrome inflammatoire biologique, Elévation de la troponine, BNP
- **ETT***: VG dilaté et hypokinétique, fraction de raccourcissement diminuée, parois épaissies, fuite mitrale par dilatation anneau, débit cardiaque diminué, recherche d'un thrombus intraventriculaire, recherche d'une **HTAP**, recherche d'un épanchement pleural ou péricardique
- **TDM ou IRM si possible**: aspect de rehaussement tardif typique*
- **Bilan étiologique¹**:
 - PCR virus : HHV6, EBV, CMV, Parvovirus, Entérovirus
 - Sérologies virales : EBV, CMV, entérovirus : Echo et Cocksackie, Parvovirus B19, grippe, parainfluenzae, HHV6, HSV +/-VIH
 - Virologie des selles (entérovirus)
 - Aspiration nasopharyngée : mycoplasme, VRS, grippe
 - Bilan métabolique en l'absence de contexte évocateur d'une infection virale: Ammoniémie sanguine, chromatographie AA sang et urines, chromatographie acides organiques urinaires, recherche maltase acide dans sang, dosage plasmatique et urinaire d'acylcarnitine
- **Biopsie endomyocardique** réalisée uniquement en cas d'indication chirurgicale (pose d'une assistance ventriculaire)¹

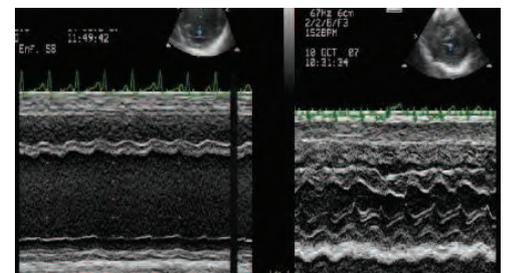


Figure 2: ETT Dysfonction majeure

II.3 MYOCARDITE AIGUË DE L'ENFANT 2/2

Prise en charge thérapeutique

- **Symptomatique¹:**
 - Hospitalisation, monitoring des fonctions vitales, repos¹
 - Oxygène pour saturation >95%¹
 - Diurétiques IV ([Furosémide](#) 1mg/kg/j minimum) si signes d'insuffisance cardiaque congestive
 - IEC ([Captopril](#)) per os : Débuter à 0,5mg/kg/j puis augmentation progressive des doses de jusqu'à 3 à 5mg/kg/j. But : faire baisser la post charge, améliorer le débit cardiaque sans altérer la dépense énergétique du myocarde
 - [Digoxine](#) en cas de tachycardie inadaptée pour faciliter le remplissage diastolique²
 - Anticoagulation si dysfonction VG par [HNF](#) puis [antiagrégants plaquettaires](#) ou [AVK](#) selon âge et sévérité dysfonction²
 - Anti arythmiques si trouble du rythme: [Amiodarone](#) (même si trouble du rythme non soutenu)
 - Intérêt des corticoïdes en cas de troubles conductifs
- **En cas de défaillance grave¹ :**
 - Inotropes IV: intérêt de la [Milrinone](#) qui baisse la post charge sans trop augmenter la dépense énergétique du myocarde (ou association avec [Dobutamine](#) si hypotension artérielle)
 - Ventilation assistée, attention, risque de désamorçage à l'intubation
 - [Immunoglobulines IV](#): Privigen® 2g/kg IV sur 2 jours soit 1g/kg/j pendant 2 jours
 - En l'absence de contrôle de la défaillance cardiaque, discuter une cure de [Levosimendan](#) et la pose d'une assistance circulatoire ([ECMO](#) ou ventricules pneumatiques hétérotopiques)
- **Après 1 mois d'évolution, si état clinique stable* :**
 - Poursuite des [IEC](#)
 - Poursuite des [diurétiques](#) en fonction des signes congestifs
 - Introduction des beta bloquants: [Carvedilol](#) PO (Kredex®): Débuter à 0,1mg/kg/j en 2 fois, doublement de la dose tous les 10 jours si bonne tolérance jusqu'à 1mg/kg/j en 2 fois (cf protocole dédié)
 - Arrêt des IEC 3 à 6 mois après la normalisation de la fonction VG (min 3 mois)*
 - Poursuite des bêta bloquants 6 à 12 mois après normalisation de la fonction VG

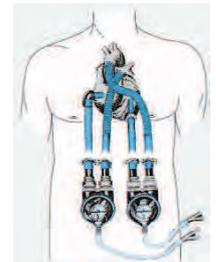


Figure 3: Ventricules pneumatiques

Surveillance

- **Initiale*** : Hémodynamique, clinique, biologique: Facteur V, bilirubine, lactates+++ (à maintenir <2mmo/L)
- Surveillance ECG-ETT à 1 mois, 3 mois, 6 mois, tous les ans jusqu'à la fin de la croissance*
- **Bilan à distance***: IRM, Epreuve d'effort 3 à 6 mois plus tard, pas de sport dans l'intervalle
- Amélioration de la fonction VG souvent tardive, après 6 mois d'évolution**

Références

1. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
2. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Grange-blanche, 2003

*S. Di Filippo. Myocardite aiguë de l'enfant. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, Février 2012

**C. Walton, S. Di Filippo and al. Features and outcomes of acute myocarditis in children. Avril 2014

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

II.4 PÉRICARDITE AIGUË

1/2



Hospices Civils de Lyon

Rappels

- Pathologie acquise fréquente*
- **Etiologie en fonction de l'âge¹** :
 - Fœtus: épanchements réactionnels: tumeur péricardique (tératome) ou anasarque foetoplacentaire.
 - Nouveau-né: péricardites virales rarissimes, mais péricardites bactériennes possibles avec tableau de sepsis grave. Tumeurs, anasarque, perfusopéricarde, épanchement réactionnel aux grandes défaillances myocardiques des obstacles gauches ou des myocardopathies (l'épanchement est dû en fait à l'épicardite de souffrance myocardique)
 - Nourrisson: péricardites virales ou apparentées ([Kawasaki](#)), péricardites, quelques péricardites d'hémopathie (lymphome ou leucémie)
 - Enfant: péricardites virales ++. Dans les pays en voie de développement ou dans les populations exposées en France, possibles péricardites tuberculeuses. Péricardites rhumatismales dans pays exposés
 - À partir de 3 à 4 ans, péricardites hématologiques et immunologiques des maladies de Still ou des autres connectivites
 - Péricardites post opératoires à tout âge

Présentation clinique

- Tolérance de l'épanchement dépend plus de sa rapidité d'installation que de la quantité de liquide*
- **Tableau classique***:
 - Notion d'infection ORL récente si cause virale²
 - [Douleur thoracique](#) pariétale, modifiée par l'inspiration, la position, la toux, accentuée par la position couchée²
 - Polypnée
 - +/-fièvre en fonction de l'étiologie²
 - Auscultation: soit frottement péricardique (bruit mésocardiaque systolodiastolique, fugace, râpeux, persiste en apnée) soit assourdissement des bruits du cœur
- **Chez le nouveau-né ou le nourrisson***: peu spécifique : gêne respiratoire et hépatomégalie douloureuse
- **Signes de tamponnade***:
 - Tachycardie, angoisse
 - Orthopnée, patient ne supportant pas le décubitus
 - Hépatomégalie, turgescence jugulaire pulsatile, œdèmes des membres inférieurs, ascite
 - Pouls paradoxal (chute TA >20mmHg en inspiration)
 - Signes de collapsus périphérique
 - Risque chute TA et mort subite

Examens complémentaires

- **ECG**: Anomalies fréquentes mais transitoires et évolutives (cycle de Holzman), sus ST diffus, ondes T aplaties puis négatives, microvoltage et alternance électrique si épanchement abondant², Tamponnade : grandes ondes P, sous PQ, axe G, bradycardie
- **RP**: Normale si péricardite sèche ou peu de liquide, Cardiomégalie, Cœur globuleux couché, triangulaire debout, parfois épanchement pleural associé
- **Biologie**: Syndrome inflammatoire non spécifique, BNP, analyse du liquide de ponction (biochimie, bactériologie, virologie), biopsie péricardique si drainage chirurgical
- **ETT**: peut être normale
 - Epanchement : abondance, caractère localisé ou circonférentiel
 - Swinging heart : oscillations intrapéricardiques du cœur
 - Possible épaissement du péricarde
 - OD = 1ere cavité refoulée, paroi inversée
 - Signes de tamponnade : collapsus des cavités droites et de l'infundibulum pulmonaire, absence de collapsus inspiratoire de la VCI, **variations respiratoires** du flux aortique, des flux transmitral et transtricuspidé



Figure 1: compression OD

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

II.4 PÉRICARDITE AIGÜË

2/2



Prise en charge thérapeutique

- **Prise en charge non spécifique**
 - **En cas de signes de gravité:** Ponction ou drainage péricardique URGENT³
Ponction péricardique : seulement si épanchement >1cm, par voie sous-xiphôïdienne, enfant en position demi-assise (si possible après l'administration de sédatif et sous contrôle échographique). L'aiguille à biseau court est dirigée obliquement à gauche en haut et en arrière, en visant l'épaule gauche. La cavité péricardique atteinte, le mandrin-aiguille est retiré et seule la gaine plastique souple est laissée en place, permettant l'évacuation de l'épanchement. L'apparition d'ESV au scope signe la ponction myocardique. La technique la plus sûre est d'introduire à travers la gaine un cathéter souple avec des orifices latéraux qui permet d'évacuer l'épanchement sans risquer de traumatiser le cœur.
 - **En cas de suspicion (clinique ou sur l'aspect du liquide) d'épanchement purulent ou tuberculeux,** c'est un drainage chirurgical qui est pratiqué d'emblée avec au besoin une biopsie du péricarde.
- **Eventuel retour à domicile seulement si :**
 - Enfant >2 ans
 - Péricardite à l'évidence virale: Etat général conservé, symptomatologie douloureuse prédominante sans état infectieux sévère, contexte manifestement non tuberculeux
 - Aucun signe de pré-tamponnade
 - Possibilité de consultation de surveillance rapide
- **Prise en charge spécifique**
 - Péricardites bactériennes: graves, risque septique+++ , risque de tamponnade et chronicisation: Antibiothérapie IV adaptée, drainage lavage chirurgical
 - Péricardites tuberculeuses: BK dans le liquide, péricarde épaissi, adhérences++, biopsie ++
Evolution très fréquente vers la constriction (systématique en l'absence de traitement, 50% si patient traité). Antibiothérapie antituberculeuse et corticothérapie
 - Péricardite rhumatismale: très sensible aux anti-inflammatoire (Corticothérapie ou [Aspirine](#)), jamais de constriction.
 - Péricardites virales: myocardite associée++, très douloureuse, souvent sèche, possibilité de pleurésie associée
Problème principal = récurrence fréquente. Traitement: repos strict à la phase aiguë, AINS ou Aspirine à doses anti-inflammatoire pendant 1 mois, décroissance progressive. Corticoïdes à éviter, entraînent plus de rechutes à l'arrêt
Reprise de l'activité physique très progressive sinon risque de récurrence. Récidives fréquentes mais toujours guérison
Colchicine pour les formes récidivantes ou d'emblée : adulte 1mg/j, enfant 0,25 à 0,5mg/j
 - Péricardites post opératoires: fréquentes après péricardotomie, 10 % des interventions à cœur ouvert, particulièrement chez le grand enfant (exceptionnel chez le nourrisson et le nouveau-né). 2 à 3 semaines après l'intervention, souvent dans le premier mois mais possible aussi au delà du 1er mois.
Associe fièvre, douleurs thoraciques, frottement péricardique et épanchement. Atteinte pleurale associée++
Evolution vers la guérison. Diagnostic différentiel = endocardite d'Osler
Traitement : repos, anti-inflammatoires non stéroïdiens +/- [diurétiques](#)
 - Péricardite constrictive chronique: Très rare chez l'enfant: fibrose et rétraction du péricarde, signes d'insuffisance cardiaque droite

Surveillance

- Péricardite virale: examen clinique et ETT en fin de traitement pour s'assurer de l'absence de rechute

Références

1. Sidi D et Bonnet D. Maladies du péricarde chez l'enfant. Encycl Méd Chir, Pédiatrie, 4-071-A-40, Cardiologie, 11-016-A-30, 2000, 7
 2. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
 3. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Grange-blanche, 2003
- * S. Douchin, Péricardite aiguë de l'enfant. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, 2012

Rédaction / Révision Camille Walton / Hervé Joly

Dates rédaction / dernière révision 06-03-2015 /

II.5 MALADIE DE KAWASAKI

1/2



Hospices Civils de Lyon

Rappels

- 1 à 7,5 cas/100 000 enfants de moins de 5 ans*
 - Prédominance masculine¹
 - 6 mois-5ans*, Cause inconnue¹
 - Mortalité 2% uniquement liée à la pathologie coronaire*
 - **C'est l'atteinte cardiaque qui fait le pronostic***
- = Vasculite diffuse, atteinte préférentielle des coronaires
- Atteintes précoces <J7: [myocardite](#), [péricardite](#), [endocardite](#) modérées¹
 - Anévrysmes coronaires++++ de J10 à 6 semaines, 15-25% des cas non traités¹, 5% lors d'un traitement précoce, pic mortalité J15-J45, risque de mort subite par infarctus¹
- Facteurs prédictifs de développement des anévrysmes*: âge <1an, >8 ans, garçon, fièvre persistante nécessitant une 2^{ème} cure d'Ig, éruption prolongée, intensité et persistance du syndrome inflammatoire biologique, albuminémie basse*
 - Facteurs prédictifs de régression des anévrysmes*: petite taille, âge <1 an, fusiforme, distal. Régression dans 50-60% des cas, dans les 1 à 2 ans¹
 - Maladie grave sur le pronostic coronarien, risque de sténose augmente les 2 premières années mais persiste tout au long de la vie



Figure 1

Présentation clinique

- Fièvre (>5 jours, élevée, en plateau) + 4 critères parmi¹ :
 - Exanthème polymorphe du tronc
 - Enanthème : chéilite, langue framboisée
 - Conjonctivite bilatérale non purulente
 - Atteinte des extrémités œdème, desquamation
 - Adénopathies cervicales volumineuses non purulentes >1,5cm
- En cas de forme incomplète, se référer au diagramme décisionnel de l'American Academy of Paediatrics (cf figure 3 et 4)
- **Atteintes cardiaques:**
 - Anévrysme coronaire
 - Sténose coronaire
 - [Myocardite](#) 50 à 75% des cas, gravité non corrélée aux anévrysmes, régresse sans séquelle
 - [Péricardite](#), [endocardite](#) peu sévères (IM, IA)
 - Dilatation racine aortique
- **Risque immédiat = Thrombose** (anévrysme géant++)
 - Non symptomatique si thrombose partielle
 - Tableau d'infarctus du myocarde si thrombose complète : [insuffisance cardiaque](#) plus ou moins sévère, signes d'ischémie sur l'[ECG](#), dysfonction VG à l'ETT++

Figure 2



Examens complémentaires

- [ECG](#)¹ non spécifique, allongement PR, modifications QT
- **Bilan biologique***: NFS, Fibrinogène, CRP : Syndrome inflammatoire majeur+++ avec thrombocytose et anémie, Ionogramme sanguin, albuminémie (hypoalbuminémie), ASAT/ALAT (cytolyse), GGT, bilirubine, troponine¹
- Strepto test et sérologies virales à la recherche d'un diagnostic différentiel
- **BU +/- ECBU**: Leucocyturie aseptique*
- **ETT**: demandée dès le diagnostic mais ne doit pas retarder le traitement
 - Dans les 10 premiers jours: IM, dilatation VG, myocardite, péricarde, endocardite¹
 - Hyperéchogénicité coronaire
 - Puis possibles anévrysmes coronaires¹ (Diamètre coronaire normale <2mm) : nombre, diamètre Interne selon l'AHA (<5mm: petit, 5-8mm: moyen, >8mm: géant), localisation, thrombus intra anévrysmal, flux doppler, forme: rond (sacciforme), allongé (fusiforme)
- **+/- TDM, IRM, Angiographie coronaire** pour le diagnostic anatomique et test d'effort pour le diagnostic fonctionnel
- **Echographie des autres axes vasculaires** seulement si point d'appel (écho abdo: tronc cœliaque et vaisseaux du cou)

❖ Critères cliniques supplémentaires :

- **Cardiovasculaires** : dilatation des artères coronaires, anévrysmes coronaires, infarctus, myocardite avec possible insuffisance cardiaque congestive, péricardite, épanchement péricardique, fuites valvulaires, troubles conductifs et troubles du rythme, anévrysmes des vaisseaux du cou, des artères rénales, spléniques, hépatiques, pancréatiques, génitales, gangrènes distales et pseudo-Raynaud
- **Digestifs** : diarrhées, vomissements, douleurs abdominales, hydrocholécyste, dysfonction hépatique
- **Respiratoires** : toux et rhinorrhée
- **Neuro-méningés** : troubles de la conscience avec irritabilité, apathie, état grognon, hypoacousie
- **Articulaires** : arthrite, arthralgies
- **Autres** : uvéite, érythème au niveau de la cicatrice de BCG, desquamation de l'aîne

❖ Critères biologiques supplémentaires : Albumine < ou égal 3g/dl, Anémie pour l'âge, Plaquettes > à 450 000/mm³ à J7, Globules blancs > à 15000/mm³, ECBU > à 10 globules blancs/champ

❖ Critères échographiques supplémentaires : Z score de l'IVA ou CD > à 2.5 (cf annexe 3) et/ou anévrysmes coronaires et/ou > à 3 critères parmi hyperéchogénicité coronaire, dysfonction ventriculaire gauche, insuffisance mitrale, péricardite ou Z score de l'IVA ou de la CD à 2-2.5.

Figure 3: Critères supplémentaires de l'American Academy of Paediatrics (CC BY-NC-ND 2.0)

II.5 MALADIE DE KAWASAKI

2/2



Prise en charge thérapeutique

- **Prise en charge aiguë¹:**
 - **Aspirine** 80-100mg/kg/jour en 4 doses/jour puis 5-10mg/kg/j à J2-J3 de l'apyrexie, selon décroissance du syndrome inflammatoire (CRP-plaquettes)
A poursuivre 6 semaines minimum
 - **Immunoglobulines IV:** 2g/kg avant J7 ++ ou avant J10 (fractionner 2 à 4 jours fonction volume)
 - Corticoïdes: intérêt dans les formes résistantes aux immunoglobulines
- **Formes résistantes (15 à 20%) :** Fièvre persistante >36h après immunoglobulines ou récurrence <15 jours
 - Facteurs favorisants: garçon, moins de 6 mois, 1ère cure Ig avant J5, thrombopénie
 - Prise en charge: 2ème cure Ig si possible avant J10¹
 - Si résistance après 2ème cure: 3ème cure ou corticoïdes (30mg/kg/j 1 à 3j)¹

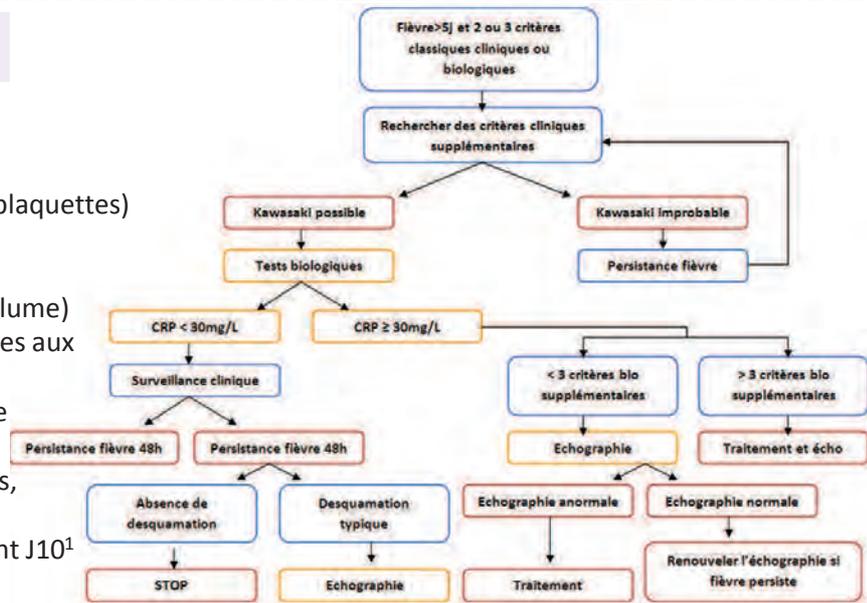


Figure 4: Diagramme décisionnel proposé par l'American Academy of Paediatrics²

- **En cas de sténose coronaire:** **Aspirine, AVK, bêtabloquants**
- Arrêt de l'Aspirine en cas de varicelle ou de grippe, remplacer par Dipyridamole (Persantine®) 2 à 3mg/Kg/j en 2 ou 3 fois
- **Vaccination anti grippale en cas de prise prolongée d'aspirine**
- **Spécificités des Immunoglobulines IV:**
 - Attendre au minimum 6 semaines (de préférence 3 mois) avant d'administrer vaccins vivants atténués (ROR, varicelle) après perfusion d'immunoglobulines
 - Si vaccins vivants atténués au cours des 2 semaines précédant la perfusion d'immunoglobulines, contrôle des anticorps protecteurs post-vaccinaux en vue d'un éventuel rappel
 - Après administration d'immunoglobuline humaine normale, possibles fausse positivité de certaines sérologies
 - Possible positivité transitoire du test de Coombs
- Malgré un traitement précoce et efficace : 5% de dilatation coronaire et 1% d'anévrisme géant



Figure 5

Surveillance

Protocole M3C d'après AHA Circulation 2004²

Niveau de risque / Traitement	Activité physique	Suivi standard	Examens
I : Aucune anomalie coronaire Aspirine pendant 8 semaines	Normale après 8 semaines	Education FDRCV Pas de suivi	Aucun
II : Dilatation coronaire transitoire de moins de 8 semaines Aspirine pendant 8 semaines	Normale après 8 semaines	Education FDRCV Pas de suivi	Aucun
III : Dilatation coronaire ou anévrisme ≤ 5 mm sur une ou plusieurs artères coronaires Aspirine jusqu'à la régression documentée de la dilatation coronaire ou des anévrismes	Normale après 8 semaines	Education FDRCV Pas de suivi si régression de la dilatation coronaire ou des anévrismes (sinon suivi/an)	Coroscanner à un an Coronarographie si signes d'ischémie Epreuve d'effort et échographie à la Dobutamine vers 8-10 ans*
IV : Un ou plusieurs anévrisme ≥ 6mm incluant anévrisme géants, multiples ou complexes sans obstruction Aspirine à vie + AVK avec INR entre 2 et 3	Contre-indication des sports de contact si AVK Autres sports selon l'épreuve d'effort et la scintigraphie myocardique	Education FDRCV Consultation, ECG, ETT /6 mois	Scintigraphie myocardique si ischémie Coronarographie à un an ou plus tôt si signes d'ischémie Epreuve d'effort et échographie à la Dobutamine vers 8-10 ans*
V : Obstruction coronaire Aspirine à vie + AVK à vie si anévrisme ≥ 6mm avec INR entre 2 et 3 Discuter bêtabloquant	Contre-indication des sports de contact si AVK Autres sports selon l'épreuve d'effort et la scintigraphie myocardique	Education FDRCV Consultation, ECG, ETT /6 mois	Scintigraphie myocardique si ischémie Coronarographie pour définir la stratégie thérapeutique Epreuve d'effort et échographie à la Dobutamine vers 8-10 ans*

* A Lyon, si persistance de lésions coronaires

Références

1. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
2. Newburger JW et al., Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. Circulation. 2004

* S. Di Filippo. Maladie de Kawasaki. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, 2012

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



II.6 MALAISE DU NOURRISSON

1/2



Hospices Civils de Lyon

Rappels

- Accident brutal avec modification du tonus et/ou de la coloration des téguments avec ou sans apnée¹
- Nourrisson de un à 6 mois++, garçon++, en période automno-hivernale++¹

Conduite à tenir pratique

- Hospitalisation courte (24-48h) légitime pour un nourrisson après un malaise authentifié, pour monitoring cardiorespiratoire, examens complémentaires et surveillance de la bonne évolution clinique¹
- **Enquête étiologique clinique¹**
 - Recueil de l'anamnèse du malaise :
 - Circonstances précises : état de vigilance, heure, dernier repas, position
 - Description : hypo/hypertonie, pâleur, érythrose, cyanose, localisée ou généralisée, apnée centrale ou obstructive, avec ou sans perte de connaissance, manœuvres de réanimation, rapidité de récupération.
 - Anamnèse récente : dans les jours ou heures ayant précédé le malaise : modifications du comportement, de l'environnement, obstruction nasale, fièvre, administration d'un nouveau médicament, vaccin, exposition à un allergène, symptomatologie familiale.
 - Antécédents familiaux de malaise, syncope, décès en bas âge, terrain vagal, consanguinité
 - Antécédents personnels : prématurité, régurgitations fréquentes, accès d'hypersudation inexpliqués
- **Examens complémentaires systématiques¹**
 - **ECG** : calcul QT corrigé, recherche d'une ischémie myocardique ou d'un trouble du rythme
 - Bilan biologique : NFP, ionogramme sanguin, glycémie, gaz du sang, calcémie, CPK, transaminases, lactates, CRP
 - Radiographie de thorax : recherche d'une opacité révélant une inhalation, cardiomégalie, position normale de la trachée sans image de compression



Etiologies fréquentes¹

- **Apnée obstructive:**
 - Accès de suffocation avec cyanose et hypertonie avant une phase d'hypotonie, souvent associé à une toux brève.
 - Causes : rhinite obstructive, vomissement aigu, fausse route isolée
- **RGO:**
 - Contexte évocateur : bébé éveillé, peu après son repas lacté, lors d'un changement de position, pâleur, cyanose péribuccale et apnée, brève hypertonie puis hypotonie globale, durée de l'épisode 30 à 60 secondes.
 - Contexte d'hypertonie vagale, accès de sudation inexpliqués dans l'anamnèse.
 - Si suspicion de RGO occulte : discuter pHmétrie des 24h +/- fibroscopie œsogastrique à la recherche d'une œsophagite.
- **Douleur aiguë:** peut s'accompagner d'un accès de pâleur avec hypotonie. Contexte de traumatisme ou douleur d'œsophagite ou plus rarement hémorragie intra ou péricérébrale ou ischémie myocardique avec hypertonie vagale
- **Infection:** apnées centrales ou mixtes (VRS, adénovirus): prélèvement nasopharyngé
- **Intoxication:** CO, médicament nouveau (déclaration au centre de pharmacovigilance au moindre doute)
- **Origine neurologique:**
 - Contexte : nourrisson qui dort plus qu'à l'accoutumée, grognon, avec à l'examen un défaut de contact visuel, un bombement de la fontanelle, une hypotonie axiale ou des mâchonnements.
 - Possible équivalent convulsif à évoquer devant la soudaineté de la perte de connaissance ou de contact visuel, parfois précédée d'un cri ; par une révulsion oculaire ; par un accès d'hypertonie et de cyanose avec somnolence post critique.
 - En présence de ces éléments, réaliser un EEG, un fond d'œil et un scanner cérébral.
 - Deux étiologies principales :
 - ❖ Hémorragies intra et péricérébrales : le plus souvent traumatiques, penser aux sévices++
 - ❖ Convulsions : épilepsie débutante ou convulsions occasionnelles

II.6 MALAISE DU NOURRISSON

2/2



Hospices Civils de Lyon

Etiologies rares¹

• Cardiaques²:

- Cardiopathies « silencieuses », à évoquer devant une mauvaise prise pondérale et des difficultés alimentaires chroniques.
 - Naissance anormale d'une coronaire (ex: [ALCAPA](#)) au cours du premier mois de vie : malaise accompagné de cris intenses suivi d'un épisode de pâleur avec adynamie. L'ECG peut être normal ou retrouve les éléments habituels et l'ETT montre un aspect de myocardopathie dilatée akinétique avec des piliers hyperéchogènes.
 - [HTAP](#) (primitive ou secondaire à un shunt G-D massif) : malaise + cyanose + perte de connaissance aux cris.
 - Plus rarement : [sténose aortique](#) ou [pulmonaire](#), [coarctation](#), [myocardopathie primitive](#), tumeur cardiaque
- Troubles du rythme
 - Accès de [tachycardie jonctionnelle](#) : début brutal, fréquence cardiaque élevée (300 bpm), avec malaise soit au début de l'accès soit lors de son arrêt brutal soit du fait d'une dégradation hémodynamique. Calculer le QT corrigé et prévoir un holter ECG des 24h.
 - Autres troubles du rythme plus rares : [tachycardie atriale](#), [hisienne](#), ventriculaire, [BAV](#), Brugada, [QT long...](#)
- Hyperréactivité vagale
 - Cause la plus fréquente des malaises d'origine cardiaque. Recherche d'antécédents familiaux de malaises vagues ou perte de connaissance, circonstances évocatrices (RGO, cris, coliques, spasmes du sanglot)
 - Clinique évocatrice : pâleur, hypotonie, aréactivité, cyanose péribuccale.
 - Réalisation de manœuvres de stimulation vagale (reflexe oculo cardiaque, massage sino carotidien) et enregistrement holter des 24h.

• Métaboliques:

- Hypoglycémie ou hypocalcémie
- Anomalie de la beta oxydation des acides gras
- Contexte : malaises déclenchés par une infection, une vaccination, un jeûne, un stress

• Mécaniques

- Asphyxie par enfouissement facial sur proclive ventral
- Trachéomalacie par compression, évoquée devant un bruit respiratoire aux deux temps, souvent inconstant : réaliser un transit œsophagien puis une fibroscopie bronchique

• Syndrome de Münchhausen par procuration

- Symptôme allégué ou construit par la mère dans le cadre d'un trouble grave de la personnalité.



Références

1. P. Foucaud, L. Vuillemin, C. Vincelas, O. Charara, S. Nathanson, M.A. Dommergues. Etiologies des malaises du nourrisson : interroger, examiner, ou les explorations au service de la clinique. Arch Pédiatr 2004 ;11 : 700-2
2. V. Lucet. Malaises du nourrisson, justification clinique des explorations cardiaques. Arch Pédiatr 2004 ; 11 : 698-9
3. G Chéron. Malaise du nourrisson. Arch Pédiatr 2000 ;7 :1339-43

Rédaction / Révision	C. Walton / C. Ducreux- A. Maltret
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

II.7 SYNCOPE DU GRAND ENFANT

1/2



Rappels

- = **perte de connaissance brutale et brève s'accompagnant d'une perte simultanée du tonus postural**¹
- En cas de syncope d'origine cardiaque, récupération spontanée et rapide sans période de confusion post-critique
- Malaises et lipothymies: sensation de faiblesse généralisée avec étourdissement et hypotonie, sans véritable perte de connaissance¹
- **Cause fréquente** de consultation, **étiologie bénigne le plus souvent** mais **risque de pathologie sévère** sous jacente exposant au risque de mort subite²

Conduite à tenir pratique

- Recueil des antécédents familiaux (mort subite ++, arythmie, infarctus précoce, comitialité, malaises vagues)
- Recueil de l'anamnèse et des circonstances du malaise : Heure, position, proximité d'un repas, effort/stress/émotion, cyanose/ pâleur, hypo/hypertonie, convulsions, miction, blessure
- Examen clinique avec TA couché/debout
- **ECG SYTEMATIQUE** même en cas de mécanisme d'allure vagale, avec mesure du QTc¹
- **Bilan biologique**: NFP, ionogramme sanguin, gaz du sang, ammoniémie, bilan hépatique, troponine, CPK, lactates
- **Éliminer les causes non cardiologiques*** :
 - Neurologique: comitialité, migraine, accident vasculaire...
 - Métaboliques: hypoglycémie, hypocalcémie, hypoxie (maladie respiratoire obstructive), intoxication (CO...), drogues
 - Psychogéniques: hyperventilation, hystérie
- **Indications de l'ETT**:
 - En urgence si signes de [défaillance cardiaque](#) ; anomalies [ECG](#)
 - En consultation sans urgence avec Holter ECG +/- épreuve d'effort si perte de connaissance, malaise à l'effort, ATCD familiaux de troubles du rythme ou de morts subites, si plusieurs épisodes non expliqués
 - Pas d'indication pour les malaises vagues à ECG normaux
 - Se méfier des crises d'épilepsie qui peuvent être secondaires à un trouble du rythme

Malaises vagues

- Cause la plus fréquente des malaises de l'enfant
- Examen clinique et ECG toujours normaux
- L'enregistrement holter montre des signes d'hyperexcitabilité vagale, rythme instable, bradycardie et pauses sinusales voire troubles conductifs
- Intérêt d'un test d'inclinaison pour mettre en évidence une réponse cardiaque et/ou vasomotrice inadaptée à l'orthostatisme ou dans certaines situations : syncope atypique sans prodrome ou syncope grave, récidivante avec traumatisme

Malaise vaso vagal

- Circonstances particulières (chaleur, foule, faim, station debout prolongée)
- Présence de prodromes
- Blessure rare
- Durée <1min
- Convulsions rares

Etiologies des syncopes d'origine cardiaque

- **Cardiopathies**
 - Si cardiopathie, syncope exceptionnellement isolée²
 - Mécanisme: diminution brutale du débit cardiaque, en particulier à l'effort
 - Penser à² :
 - [HTAP](#) primitive (Malaise d'effort, B2 claqué, HVD à l'ECG, ETT++)
 - Obstacles gauches ([RA](#) sous valvulaire, valvulaire ou supra valvulaire)
 - Certaines myocardiopathies (ex : [myocardiopathie hypertrophique](#), [obstructive](#), [restrictives](#) ou non obstructive, ECG : surcharge ventriculaire, troubles de la repolarisation)
 - [Anomalie coronarienne](#) : naissance anormale, trajet anormal, anomalie acquise ([Kawasaki](#), post opératoire, hypercholestérolémie) : ETT, ECG d'effort et TDM coronaires
 - Rechercher systématiquement un trouble du rythme en cas de malaise chez un enfant opéré d'une cardiopathie¹

Malaise grave (étiologie cardiaque ++)

- Circonstances : exercice, émotion
- Pas de prodromes
- Blessure possible
- Durée >1min
- Convulsions fréquentes

WALTON

Rédaction / Révision	C. Walton / C. Ducreux- A. Maltret
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

II.7 SYNCOPÉ DU GRAND ENFANT

2/2



Etiologies des syncopes d'origine cardiaque

- **Trouble de la conduction auriculo ventriculaire²**
 - [BAV congénital](#) rare, dépistage anténatal assez performant mais possible révélation lors d'une syncope sur bradycardie extrême ou trouble du rythme ventriculaire.
 - [ECG](#) fait le diagnostic, Indication de stimulateur cardiaque
- **Troubles du rythme ventriculaire²**
 - **Syndrome du QT long congénital**

Mesure systématique du QT corrigé sur l'ECG standard (si >J4 de vie et FC<130bpm), QT long si >440ms
Anomalie génétique : mutation touchant les gènes codant pour les canaux ioniques générant le potentiel d'action des cellules myocardiques.
Diagnostic de certitude par biologie moléculaire.
Risque de syncope et de mort subite par trouble du rythme ventriculaire et torsades de pointes, plus rarement par troubles de la conduction auriculoventriculaire.
Le mode de survenue de ces troubles du rythme varie avec le génotype :
LQT1 : syncope d'effort typique (natation++)
LQT2 : sensibilité aux stimulations auditives, émotions
LQT3 : troubles du rythme au repos et la nuit
Pas de traitement curatif, traitement préventif selon avis rythmologique spécialisé:
[bêta-bloquants](#) (Propranolol, Nadolol) +/- [Stimulateur](#) cardiaque +/- [défibrillateur](#)
Surveillance de l'efficacité du traitement par des tests d'effort et des enregistrements holter.
Remettre liste des médicaments qui allongent le QT ([cf doc patient 1](#)): anti-histaminiques, macrolides, antifongiques, antiarythmiques, psychotropes...
Faire le bilan familial (parents, fratrie)
 - **Tachycardies ventriculaires catécholergiques²**

Syncopes répétées, provoquées par les efforts ou les émotions
Temps de latence diagnostique++: examen clinique, ECG et échocardiographie souvent normaux
Diagnostic par épreuve d'effort qui reproduit le trouble du rythme : au-delà d'un certain seuil d'accélération sinusale, apparition d'extrasystoles ventriculaires de plus en plus nombreuses et polymorphes, caractéristiques quand elles sont bidirectionnelles, puis TV polymorphe pouvant dégénérer en fibrillation ventriculaire.
30% de formes familiales avec des mutations identifiées.
Traitement par Nadolol +/- Flécaïnide si persistance ESV +/- sympathectomie
- **Syndrome de Brugada**

Association d'un bloc de branche droit et d'un sus-décalage de ST dans les dérivations précordiales droites
- **Dysplasie arythmogène du ventricule droit**

Syncopes chez des patients ayant des extrasystoles ventriculaires
IRM cardiaque : remplacement du muscle ventriculaire droit par des plages graisseuses.
- **[Syndrome de Wolff-Parkinson-White²](#)**

Voie accessoire auriculoventriculaire court-circuitant la voie de conduction normale
Accès de tachycardie supraventriculaire par réentrée, risque de mort subite en cas de trouble du rythme atrial conduit rapidement aux ventricules par la voie accessoire avec risque de fibrillation ventriculaire
Indication d'[ablation](#) de la voie accessoire par radiofréquence en cas de syncope authentifiée.

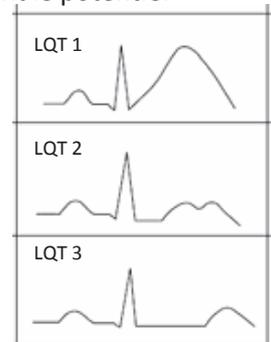


Figure 1

Figure 2:
TV cathécolergique



Figure 3:
Syndrome de Brugada

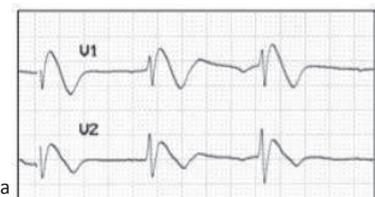
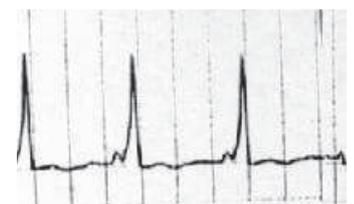


Figure 4:
Syndrome de Wolf Parkinson White



Références

1. E Villain. Peut-on mourir de malaise ?. Arch Pediatr 2005 ; 12 :805-7
2. E Villain. Syncope d'origine cardiaque chez l'enfant. Arch Pediatr 2004 ; 11 :169-74

* F Sassolas. Syncope de l'enfant. Cours DES Pédiatrie. Lyon, 2012

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

II.8 ENDOCARDITE INFECTIEUSE

1/2



Hospices Civils de Lyon

Rappels

- 10% des cas surviennent dans un contexte de cardiopathie congénitale¹ et 10% ont un antécédent d'endocardite
- **Terrain:** Enfant < 4 ans, surtout < 1 an, terrain d'immunodépression (VVC, T21, Di George, Ivemark), cardiopathies méconnues (souffle non expertisé)
- **Portes d'entrée:** Dentaires +++, cutanée, post-opératoire: < 2 mois post CEC ou chirurgie palliative, autres : digestive, ORL, pulmonaire
- **Germes**
 - Streptocoques ++ 40-45%
 - Staphylocoques 30-35%
 - Autres : 10% (Escherichia Coli, BGN, HACEK (=Haemophilus, Actinobacillus, Cardiobacterium, Eikenella, Kingella kingae)
 - Hémocultures négatives: 5 à 10%



Figure 1: Plaques de Janeway

Présentation clinique

- **Forme classique²**
 - Souffle nouveau ou modifié (100%)
 - Fièvre >8 jours sans cause évidente ou récurrence après arrêt des antibiotiques (90%)
 - Altération de l'état général
 - Splénomégalie (70%)
 - Manifestations cutanées et embolique (50%): plaques de Janeway, faux panaris d'Osler, nodules de Roth au fond d'œil, purpura pétéchial
- **Formes compliquées**
 - Complications cardiaques: OAP, insuffisance cardiaque globale, instabilité hémodynamique, tamponnade
 - Complications extra cardiaques: embolies multiples pulmonaires, systémiques, sepsis, hémorragie cérébrale sur rupture d'anévrisme mycotique
- **Formes postopératoires**
 - Graves car germes résistants et nécessité de reprise au bloc pour stériliser les lésions
 - Moins de 2 mois postopératoire
 - Fièvre, auscultation modifiée
 - Complication cardiaque ou extracardiaque
- **Forme fruste** (décapitée par un traitement antibiotique)
- Définition endocardite certaine selon les **critères du Duke modifiés** (cf annexe 4)³

Examens complémentaires

- **Bilan biologique sanguin standard:** NFP, CRP élevée, bilan hépatique, ionogramme sanguin (conséquences viscérales, état hémodynamique)
- **Hémocultures**, avant toute antibiothérapie, répétées, 3 à 6 en 24-48h surtout si pic fébrile et frissons, aéroanaérobies, culture longue, sur milieu Bactec si antibiothérapie préalable, avec antibiogramme et CMI
- **PCR ++++** (notamment sur tissu peropératoire)
- **Sérologies** Coxiella, Bartonella
- **BU/ECBU⁵:** hématurie (glomérulonéphrite), germe urinaire
- Complexes immuns circulants
- **Prélèvements bactériologiques multiples** en fonction des points d'appel: urines, gorge, tout foyer patent, ou prélèvement peropératoire
- **ETT:** fondamentale, intérêt diagnostique, pronostique, thérapeutique et évolutif. Peut être normale (présence de shunts multiples, valves dysplasiques) dans ¾ des EI sur cardiopathie congénitale complexe (une ETT normale n'élimine pas le diagnostic sur une cardiopathie congénitale complexe)
 - Les végétations prolifèrent sur les ondes de turbulence à haute vitesse
 - **Scanner cérébral et thoraco abdominal systématique** à la recherche de complications emboliques ou d'anévrismes mycotiques
- **ETO:** intérêt pour le diagnostic des complications cardiologiques de type abcès
- **IRM à discuter:** Etude des shunts systémico-pulmonaires, conduits et autres

- **Cardiopathies à haut risque**
 - Antécédents d'endocardite infectieuse : risque de récurrence 50%
 - Prothèses valvulaires
 - Tubes anastomotiques
 - Cardiopathies cyanogènes
 - Chirurgie cardiaque récente < 2 mois
- **Cardiopathie à risque modéré**
 - Shunts G-D: CIV+++ , canal atrioventriculaire, canal artériel persistant
 - Valvulopathies : AO>AP, fuite>sténose, IA > IM > RA > RM
 - Prolapsus mitral : si IM ou épaissement valve
 - Bicuspidie aortique
 - Myocardiopathies obstructives : si IM (souffle)
- **Cardiopathie à risque nul**
 - Cardiopathies opérées sans lésions résiduelles
 - Autres: CIA, remplacement valvulaire pulmonaire, greffe cardiaque, pacemaker endocavitaire

Figure 2: Stratification du risque³

WALTON
(CC BY-NC-ND 2.0)

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



II.8 ENDOCARDITE INFECTIEUSE

2/2



Hospices Civils de Lyon

Prise en charge thérapeutique

- **Traitement médical urgent:**
 - Biantibiothérapie bactéricide, prolongée (4 à 6 semaines IV), adaptée à l'antibiogramme, à la localisation, anti-streptocoque +++: Amoxicilline 200mg/kg/jour + Aminoside : Gentamycine 3mg/kg/jour
 - Selon la porte d'entrée: Oxacilline ou Vancomycine si porte d'entrée cutanée ou postopératoire
- **Complications possibles sous traitement**
 - Cardiologiques: choc, OAP, BAV, tamponnade
 - Sepsis non contrôlé
 - Emboles septiques
- **Causes:** Antibiothérapie non efficace ou insuffisante, foyer infectieux non accessible, embolies, dégradation valvulaire majeure non contrôlable, matériel prothétique
- **Traitement chirurgical:** indications en urgence: Insuffisance cardiaque non contrôlée, sepsis non contrôlé, perforation, rupture de valve, abcès, embolie gauche, végétation >10mm
- **Prophylaxie de l'endocardite³**
- **Importance de l'hygiène quotidienne :** Bucco dentaire : brossage des dents pluriquotidien, bilan dentaire 2 fois par an, cutanée : désinfection rigoureuse des plaies, pas de piercing ni tatouage
- **Indications et type de la prophylaxie (recommandations ESC 2009) :**
 - **Uniquement pour les cardiopathies à haut risque et pour les soins dentaires nécessitant une manipulation des régions gingivale et périapicale de la dent ou une effraction de la muqueuse buccale.**
 - L'antibioprophylaxie n'est plus recommandée dans aucun autre geste respiratoire, uro digestif ou dermatologique.
 - Adulte : Amoxicilline 2g PO ou IV 30 à 60 min avant le geste ou Clindamycine en cas d'allergie 600mg PO ou IV 30 à 60 min avant le geste
 - Enfant : Amoxicilline 50mg/kg PO ou IV 30 à 60 min avant le geste ou Clindamycine en cas d'allergie 20mg/kg PO ou IV 30 à 60 min avant le geste
 - Répéter la dose à la 6^{ème} heure pour les gestes à haut risque
- **Pour les gestes de chirurgie cardiaque :** C3G type Céfazoline 100 mg/kg/j, débutée au bloc opératoire, 3 doses au total
- **Conduite à tenir en cas de fièvre:**
 - Pas de geste et encore moins d'antibioprophylaxie si fièvre en cours : repousser le geste et réalisation d'hémocultures avant toute antibiothérapie
 - Fièvre survenant dans le mois qui suit un geste à risque, un cathétérisme ou une chirurgie cardiaque :
 - consultation en urgence pour la réalisation d'hémoculture, ne pas démarrer de traitement antibiotique si pas de signes de gravité et hospitaliser pour la répétition d'hémocultures.
 - Fièvre en dehors d'un geste récent :
 - consultation dans les 24h du médecin traitant pour le traitement éventuel d'un foyer infectieux bactérien
 - Si persistance de la fièvre au-delà de 3 jours, réalisation d'un bilan sanguin pour sd inflammatoire et hémocultures +/- réalisation d'une échographie si inflammation, AEG ou modification du souffle

Surveillance

- Clinique: courbe de température (apyrexie dans les 48h), souffle, trajet vasculaire, embolies (examen neurologique répété)
- Paraclinique: NFP, CRP, bilan hépatique et rénal, hémocultures, taux sanguins des antibiotiques (attention toxicité rein/oreille des antibiotiques), RP, ECG, ETT

Références

1. S. Di Filippo, F. Sassolas, M. Celard, C. Ducreux, R. Henaine, J. Ninet, A. Bozio, Endocardite infectieuse chez l'enfant, Arch ped (2006) ;13 : 629–30
2. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
3. Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis, European Heart Journal (2009) 30, 2369–413
4. S. Le Guillou, J.-P. Casalta, A. Fraisse, B. Kreitmann, B. Chabrola, J.-C. Dubus, E. Bosdure, Endocardite infectieuse sur cœur sain chez l'enfant : étude rétrospective de 11 cas, Arch Ped 2010;17:1047-55

Rédaction / Révision	Camille Walton / Justine Bacchetta
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

II.9 HYPERTENSION ARTÉRIELLE DE L'ENFANT 1/2



Rappels

- **TA systématique en consultation chez l'enfant >3 ans¹**
- **Conditions de mesure⁴**: au repos depuis au moins 5 minutes, en position allongée ou assise, au membre supérieur reposant sur un support (bras droit++) et membre inférieur, largeur du brassard adaptée au bras de l'enfant. Réaliser 3 mesures et ne retenir que la plus faible autant pour la PAS que la PAD
- **Doit être réalisée chez l'enfant plus jeune si facteurs de risque suivants²**:
 - Antécédent personnel de prématurité, hypotrophie
 - Hospitalisation en réanimation néonatale
 - Cardiopathie congénitale
 - Pathologie uronéphrologique
 - Infections urinaires récidivantes, hématurie, protéinurie
 - Antécédent familial de pathologie rénale congénitale
 - Transplantation d'organe solide ou greffe de moelle
 - Neurofibromatose, sclérose tubéreuse de Bourneville
 - Hypertension intracrânienne
 - Traitements hypertenseurs...
- **Pré hypertension**: PAS et/ou PAD moyenne calculée sur au moins 3 mesures $90^{\text{ème}} < PA < 95^{\text{ème}}$ percentile ou si $\geq 120/80$ mmHg chez l'adolescent (cf [annexe 5](#))
- **HTA de l'enfant** = $PA \geq$ au $95^{\text{ème}}$ percentile
 - **Stade 1** = $95^{\text{ème}} < PA < 99^{\text{ème}}$ percentile + 5 mmHg
 - **Stade 2** = $PA > 99^{\text{ème}}$ percentile + 5 mmHg¹

Présentation clinique

- Signes fonctionnels : céphalées, acouphènes, myodésopsies, épistaxis, douleurs abdo, vomissements
- Mesure poids, taille et IMC: Retard de croissance? obésité?
- **Eléments en faveur d'une HTA essentielle** :
 - Antécédents familiaux cardiovasculaires, surpoids, obésité (IMC)
- **Eléments en faveur d'une HTA secondaire** :
 - Antécédents familiaux : maladie rénale ou endocrinopathie
 - Consommation de médicaments, drogues ou produits dopants
 - Ronflements, hypertrophie amygdalienne (apnées du sommeil)
 - PA membres sup/membres inf (PA mbres inf normale = PA mbres sup + 10-20mmHg) (coarctation)
 - Douleurs thoraciques, dyspnée, palpitations (cardiopathie)
 - Hématurie, œdèmes, passé d'infections urinaires, retard statural, polyuropolydipsie (Maladie rénale)
 - Rein palpable (Polykystose rénale), masse abdominale (Neuroblastome)
 - Faciès d'elf (Syndrome de Williams et Beuren)
 - Souffle abdominal (Sténose artère rénale)
 - Tachycardie, goitre thyroïdien (Hyperthyroïdie)
 - Tachycardie, pâleur, flushs, masse abdominale (phéochromocytome)
 - Obésité tronc, acné, hirsutisme, faciès lunaire (Cushing)
 - Acanthosis nigricans (Diabète type 2)
 - Cou palmé, mamelons écartés (Syndrome de Turner)
 - Eruption en aile de papillon (Lupus érythémateux disséminé (LED))
 - Hyperlaxité articulaire (LED, maladie du collagène)
 - Taches café au lait (Neurofibromatose)

Examens complémentaires

- Bilan biologique: Ionogramme sanguin, urée, créatinine, calcémie, NFP
- Bandelette urinaire
- Holter tensionnel (MAPA)
- ETT
- Echographie rénale avec doppler
- **Selon l'orientation** :
 - Rénine, Aldostérone plasmatique (jeune enfant, HTA stade 2, anomalie doppler, hypokaliémie)
 - Angioscanner (anomalie doppler, rénine élevée, neurofibromatose, Bourneville, Williams-Beuren)
 - Catécholamines urinaires (jeune enfant, HTA stade 2, céphalées, flush)
 - Scintigraphie au DMSA (rein cicatriciel?)
 - Facteurs de risques cardiovasculaires chez patient en surpoids: bilan lipidique, glycémie à jeun, HbA1c
- **Evaluation de l'atteinte des organes cibles** :
 - Echocardiographie cardiaque (hypertrophie VG++)
 - Examen du fond d'œil
 - Microalbuminurie

Etiologies

- **Formes secondaires prépondérantes** chez l'enfant donc recherche d'une cause indispensable
- **Principales étiologies des formes secondaires⁴**:
 - Causes rénales parenchymateuses: Insuffisance rénale chronique, transplantation rénale, glomérulopathies, rein cicatriciel (reflux, pyélonéphrite), syndrome hémolytique et urémique, polykystose, hydronéphrose bloquée, tumeurs
 - Causes rénovasculaires: Sténose de l'artère rénale (dysplasie fibromusculaire, Williams Beuren, Takayasu), lésions vasculaires multiples, thrombose de l'artère rénale (thromboembolie sur CVO chez le nouveau-né)
 - Causes endocriniennes: phéochromocytome, hyperplasie surrénalienne, hyperaldostéronisme primaire, Cushing
 - Causes vasculaires: Coarctation de l'aorte, angiodysplasie
 - Causes neurologiques: encéphalite, HTA intracrânienne, dysautonomie familiale
 - Causes métaboliques (hypercalcémie, porphyrie)
 - Causes pulmonaires (bronchodysplasie chez le nouveau-né)
 - Causes médicamenteuses (corticoïdes, vit D, cyclo)
- **HTA monogénique (1 à 3%)**:
 - Hyperaldostéronisme primaire: Sd de Conn
 - « Hyperaldostéronisme » (dont Sd de Liddle)

Rédaction / Révision	Camille Walton / Justine Bacchetta
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

II.9 HYPERTENSION ARTÉRIELLE DE L'ENFANT 2/2



Prise en charge thérapeutique

- **Conduite à tenir pratique²:**
 - En cas de pré-hypertension: prise en charge du surpoids si besoin et contrôle à 6 mois.
 - En cas d'HTA stade 1: Confirmation par 2 nouvelles mesures dans les 15 jours si asymptomatique et holter tensionnel ou plus tôt si symptomatique. Si HTA confirmée, faire bilan au cabinet ou en milieu spécialisé
 - En cas d'HTA stade 2: Holter MAPA et traitement immédiat
 - HTA menaçante symptomatique en ambulatoire: anticalcique dans l'urgence en attendant l'avis spécialisé (forme sublinguale proscrite chez l'enfant). Ex: [Amlodipine](#) (Amlor[®]) PO: 0,1 à 0,2mg/kg/24h en une prise
 - HTA menaçante symptomatique en milieu hospitalier en unité de soins intensifs: [Nicardipine](#) (Loxen[®]): +/- dose de charge 10µg/kg en IVL sur 15 minutes puis PSE 0,5 à 5µg/kg/min, attention risque de veinite périphérique
- **But du traitement d'urgence** = abaisser de 10 à 20 % la PAS et la PAD dans un délai de 1 h environ, puis normaliser les chiffres en 24-48h
- **Traitement en dehors de l'urgence²:**
 - Règles hygiéno-diététiques : traitement d'un surpoids, activité physique régulière, alimentation équilibrée, normosodée, régime hyposodé rare, à discuter en fonction de l'étiologie
 - Traitement étiologique d'une HTA secondaire (correction d'une hypercapnie, prise en charge d'une sténose de l'artère rénale, d'une coarctation de l'aorte)
 - Indications d'un traitement pharmacologique:
 - HTA symptomatique ou de stade 2 ;
 - HTA secondaire ;
 - Atteinte des organes cibles (cœur, œil) ;
 - Diabète de type 1 ou 2 associé ;
 - Persistance d'une hypertension malgré les règles hygiéno-diététiques
- **Principales molécules utilisées²:** [anticalciques](#), [bêtabloquants](#), [IEC](#), inhibiteurs des récepteurs de l'angiotensine II, plus rarement, [diurétiques](#). Introduction du traitement en concertation avec les néphropédiatres.

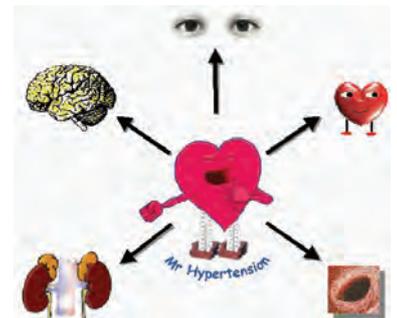


Figure 1: Complications

Surveillance

- Type et rythme de surveillance en fonction du type d'HTA
- A discuter avec les néphropédiatres

Références

1. Lande MB, Flynn JT. Treatment of hypertension in children and adolescents. *Pediatr Nephrol* 2009;24:1939-49
2. O Boyer, Pas à pas pédiatrie, HTA de découverte fortuite, 2010 Elsevier Masson
3. 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; 114:555-76
4. J.-L. André. EMC. Hypertension artérielle chez l'enfant et l'adolescent. Elsevier Masson. 2005

Rédaction / Révision	Camille Walton / Delphine Bernoux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

II.10 DYSTHYROÏDIE EN CARDIOPÉDIATRIE 1/1



Fonction thyroïdienne normale de l'enfant

- **Rappels:**
 - T4 = thyroxine (T4): produite en totalité par la glande thyroïde, c'est un reflet de la production thyroïdienne. Circulation sanguine sous forme libre (0.02%) et liée
 - T3 = triiodothyronine: hormone active, reflet de la production périphérique, valeur diagnostique dans l'évaluation de la fonction thyroïdienne limitée
- **Normes :**
 - **J1-J4 de vie :** T4L: 28-68 pmol/L, T3L: 1,5-11,4 pmol/L, TSH: 0,1-3,9mUI/ml
 - **J5-J30 de vie:** T4L: 12-30 pmol/L, T3L: 1,6-5,3 pmol/L, TSH: 0,17-0,91mUI/ml
 - **J30 -> 1an:** T4L: 13,2-24,2 pmol/L, T3L: 3,7-5,7 pmol/L, TSH: 0,4-3,1mUI/ml
 - **> 1an:** Normes de l'adulte: T4L: 12-22 pmol/L, T3L: 3,4-5,2 pmol/L, TSH: 0,4-3,1mUI/ml
- **Signes cliniques chez le nouveau-né¹:**
 - Hypothyroïdie: Mauvaise prise pondérale, Ictère persistant, apathie, Hypotonie, constipation, hypothermie, bradycardie
 - Hyperthyroïdie: hyperexcitabilité, trémulations, tachycardie

Évolution des taux de TSH, T4T et T3T du nouveau-né à terme, les premiers jours de vie (adapté de Fisher. Endocrinology of fetal development. In : Wilson JD, Foster DW, eds. Textbook of endocrinology. Philadelphia : Saunders, 1999 : 2073-102)

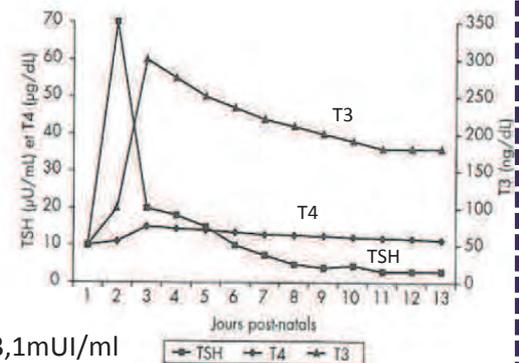


Figure 1

Thyroïde et troubles du rythme cardiaque

- Hyperthyroïdie: risque de tachycardie sinusale
- Hypothyroïdie: risque de bradycardie sinusale
- Donc bilan thyroïdien (T4,TSH) systématique en cas de troubles du rythme cardiaque

Thyroïde et Amiodarone

- Dysthyroïdie fréquente sous [Amiodarone](#) (surcharge iodée), le plus souvent infraclinique²
- **Surveillance systématique** du bilan thyroïdien (T3, T4,TSH): avant l'introduction, à 1 mois, puis tous les 3 mois
- Perturbations habituelles: augmentation modérée de T4 et TSH, baisse légère de la T3²
- Augmentation franche de la T3 libre = hyperthyroïdie débutante²
- Traitement:
 - **Réévaluer l'indication du traitement**
 - Hypothyroïdie: Supplémentation par Levothyrox®
 - Hyperthyroïdie rare

Thyroïde et Bétadine

- *Quand faire un bilan thyroïdien en post opératoire d'une chirurgie cardiaque?*
 - Suspicion clinique (rare): syndrome de thyrotoxicose, syndrome d'hypométabolisme
 - **Facteur de risque surajouté dans la période post opératoire (1 mois post op):** scanner, cathétérisme, lavage bétadiné
- *Quel bilan?*
 - T4, TSH, si normal stop
 - Si anormal: iodémie et iodurie des 24 heures
 - Avis endocrino et discuter l'écho thyroïdienne
- *Quel traitement?* Supplémentation si hypothyroïdie, à instaurer selon les consignes de l'endocrinologue pédiatre

Références

1. J. Laugier, J-C. Rozé, U. Siméoni, E. Saliba. Soins aux nouveaux-nés. Edition Masson, 2^{ème} édition 2006.
2. J. Kachaner, E. Villain, Les troubles du rythme cardiaque chez l'enfant. Edition Médecine-Sciences Flammarion, Juin 2006.

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

III.1 URGENCES NÉONATALES

1/3



Hospices Civils de Lyon

Conduite à tenir devant une cyanose réfractaire

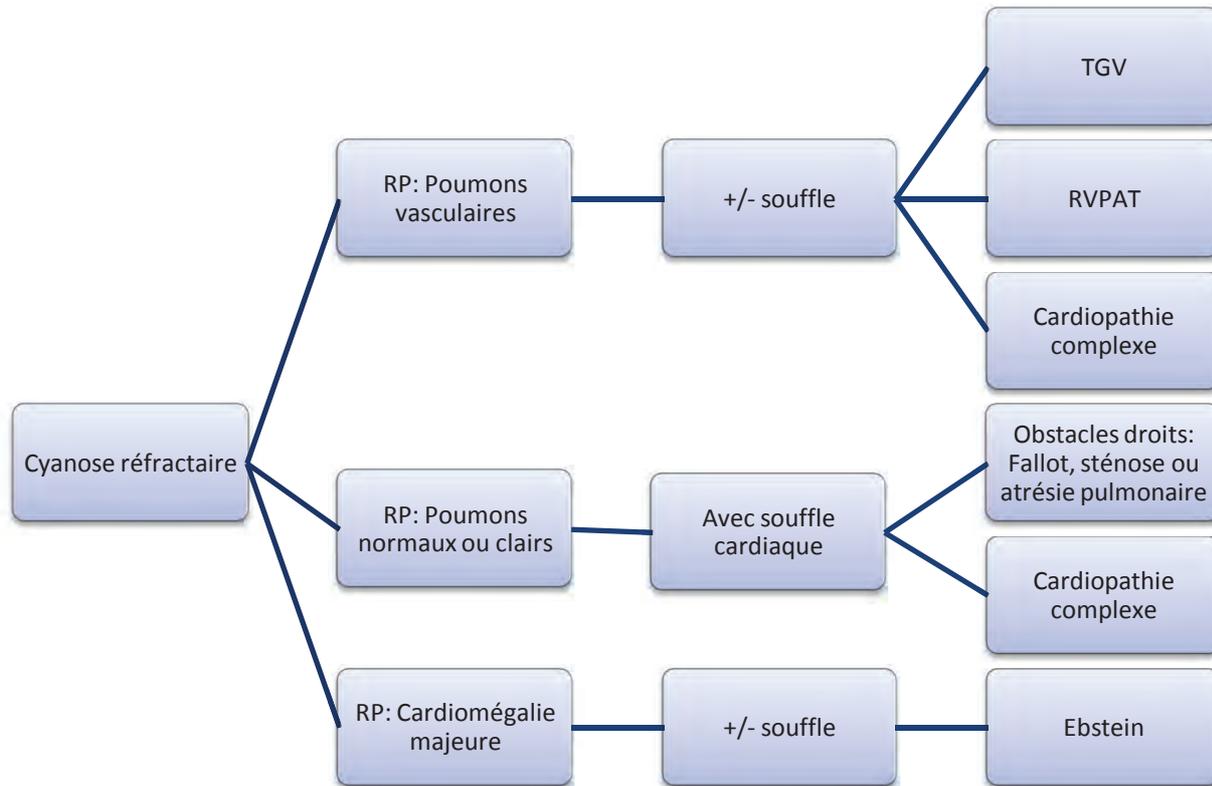


Figure 1

• **Conduite à tenir*:**

- **Pose d'une voie veineuse PÉRIPHÉRIQUE:** toujours indiquée pour remplissage vasculaire car risque d'aggravation rapide.
- **Eviter CVO central**, surtout si suspicion [TGV](#) ou [RVPA](#) (spasme canal d'arantius, bloque le RVPA ou risque de lésion empêchant [Rashkind](#) par voie ombilicale)
- Echographie cardiaque en urgence dans la mesure du possible
- **Alprostadil (Prostine®)** si désaturation <75% et durée de transfert >1h, après avoir éliminé une pathologie extracardiaque mais mieux vaut la mettre par excès que par défaut
- **Ventilation assistée:**
 - Systématique si apnées sous Alprostadil (Prostine®)
 - En prévention si Alprostadil (Prostine®) à fortes doses, hypoxie sévère, acidose métabolique, petits poids ou transport prolongé
- **Remplissage** plutôt que diurétiques
- **Oxygénothérapie** uniquement à visée diagnostique (hypoxie réfractaire), ou dans certaines indications précises :
 - [HTAP](#) néonatale
 - Anomalie tricuspide d'Ebstein
 - [RVPA](#)
- **ECHOCARDIOGRAPHIE** en urgence ou dans les 12h maximum en fonction de l'état hémodynamique de l'enfant
- **Transfert SAMU** vers le service de cardiopédiatrie

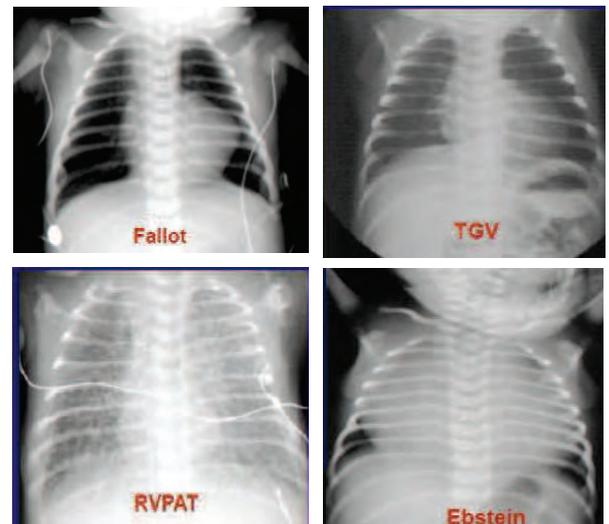


Figure 2 WALTON (CC BY-NC-ND 2.0)

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

III.1 URGENCES NÉONATALES

2/3

Conduite à tenir devant un tableau d'insuffisance cardiaque

- **Examen clinique***
 - Signes [d'insuffisance cardiaque](#) : polypnée, difficultés alimentaires, hypotonie, tachycardie, hépatomégalie
 - Troubles hémodynamiques : Teint gris, marbrures, extrémités froides, allongement du temps de recoloration cutanée, troubles de conscience
 - Palpation des pouls aux membres supérieurs et inférieurs
 - Prise de la pression artérielle aux membres supérieurs et inférieurs
 - ECG (trouble du rythme?)
- **Etiologies = obstacles gauches++ :**
 - [Sténose aortique serrée](#)
 - [Coarctation aortique](#) (différentiel pouls et TA)
 - Hypoplasie du cœur gauche (pas de pouls aux 4 membres)
 - Cardiomyopathies ([myocardite](#), [cardiomyopathie dilatée](#) métabolique...)
 - Cardiopathies rythmiques : [TPSV](#), [BAVc](#)
- **Conduite à tenir***
 - **ECHOCARDIOGRAPHIE urgente** permet le diagnostic
 - Intérêt des [DIURETIQUES](#) plutôt que du remplissage, per os ou IV en fonction de la défaillance
 - **Ventilation assistée** non invasive ou invasive selon le degré d'insuffisance cardiaque
 - Si défaillance sévère: [amines](#)
 - [Alprostadil](#) (Prostine®) si obstacle gauche soupçonné
 - En cas de troubles du rythme: TPSV : [Adénosine](#) (Krenosin®) +/- [Amiodarone](#) +/- Choc électrique externe, [BAVc](#) : sonde d'entraînement électrosystolique
 - **Transfert SAMU** vers le service de cardiopédiatrie

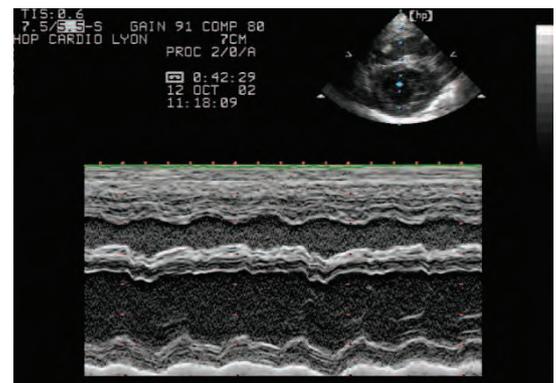


Figure 2: ETT: Dysfonction systolique sévère

Tableau d'insuffisance cardiaque + cyanose

- **Etiologies possibles :**
 - Cardiopathie complexe: Cœur univentriculaire + [TGV](#) ou obstacle gauche associé
 - [RVPAT](#)
 - [APSO](#) (atrésie pulmonaire à septum ouvert) et artères bronchiques

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

III.1 URGENCES NÉONATALES

3/3



Hospices Civils de Lyon

Situations non urgentes

- **Souffle systolique isolé avec nouveau-né asymptomatique***
 - Anomalie mineure le plus souvent : [CIV+++](#), [CAP](#), [RP](#), [RA](#)
 - Mais possible cardiopathie majeure compensée

=> Donc échocardiographie systématique avant la sortie de maternité devant un souffle néonatal
- **Mauvaise perception des pouls fémoraux isolée avec nouveau-né asymptomatique***
 - Répéter l'examen clinique, comparer les pouls MS/MI, prendre la pression artérielle aux 4 membres

=> Echographie cardiaque dans les 12 heures au moindre doute
- **Arythmie isolée avec nouveau-né asymptomatique***
 - ECG: le plus souvent ESA banales
 - Rechercher une préexcitation ([Wolf Parkinson White](#)), un [QT long](#)
 - Avis spécialisé au moindre doute.

Organisation de la prise en charge en cas de diagnostic anténatal*

- **Décompensation in utero = Urgence thérapeutique**
 - Anasarque foetoplacentaire en lien avec tachycardie ([TPSV](#)), bradycardie (BAVC, QT long)
 - Naissance si terme compatible (>32SA) par césarienne en urgence
 - Ventilation assistée, évacuation des épanchements
 - Mutation en cardiopédiatrie pour prise en charge spécialisée
- **Risque de décompensation immédiate** (Naissance programmée à proximité du centre de cardiopédiatrie)
 - [TGV](#) avec FO restrictif: possible [Rashkind](#) en urgence sur place, [RVPAT](#): chirurgie urgente, éviter CVO central
- **Risque de décompensation dans les 48h** (Naissance programmée à proximité du centre de cardiopédiatrie)
 - Par ductodépendance droite (atrésie pulmonaire (à [septum ouvert](#) ou [fermé](#)), anomalie tricuspide d'Ebstein sévère, ventricule unique avec atrésie pulmonaire)
 - Par ductodépendance gauche (hypoplasie du cœur gauche, interruption de l'arche aortique, cardiopathies complexes avec interruption arche aortique ou hypoplasie aortique)
 - [Alprostadi](#) systématique, ventilation assistée non systématique, CVO sous hépatique ou VVP, mutation en cardiopédiatrie immédiate
- **Ductodépendance possible mais pas certaine**
 - Obstacles droits: [Fallot](#), [rétrécissement pulmonaire](#), Obstacles gauches: [coarctation aortique](#), [sténose aortique](#)
 - Pas de Prostine® en première intention, mutation en cardiopédiatrie selon les consignes prénatales
- **Ductodépendance improbable** (Pas de transfert immédiat, échographie dans les 24h)
 - [CIV](#) isolée, [canal atrioventriculaire](#), [sténose aortique](#) peu serrée, [Fallot](#) à bonne voie pulmonaire, [sténose pulmonaire](#) peu serrée.
- **Enfants à prendre en charge en réanimation néonatale même en cas de pathologie cardiaque***
 - Prématuré < 33SA, Poids < 2kg, pathologie extracardiaque (ex : atrésie de l'œsophage, hernie diaphragmatique, omphalocèle...)

Références

1. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
- * S. Di Filippo. Urgences néonatales. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, 2012

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

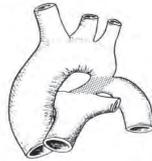
III.2 CANAL ARTÉRIEL PERSISTANT NÉONATAL 1/2



Rappels

- Fille > garçon¹
- **Fermeture en 2 temps***:
 - Contraction musculaire: en 12h en moyenne
 - Fermeture anatomique en 2 à 3 semaines (constitution d'un ligament artériel fibreux)
- S'il demeure perméable, complications par:
 - Hypervascularisation pulmonaire et dilatation des cavités gauches
 - Vol diastolique avec diminution de la perfusion périphérique (risque d'ECUN, d'hypoperfusion cérébrale++)
- **Facteurs favorisant la persistance du CA***: hypoxie, prématurité, altitude, certaines cardiopathies, rubéole congénitale et certains médicaments.
- **Cas particulier du prématuré**:
 - 60% des enfants de moins de 28 SA*, 20 à 30% chez le prématuré en général
 - Spécificités physiopathologiques: Moindre sensibilité à l'O₂, maladie pulmonaire associée fréquente responsable d'hypoxie, plus grande sensibilité aux prostaglandines, immaturité des canaux K⁺ voltage-dépendants

Figure 1



Présentation clinique

- **Forme du nouveau-né**
 - Souffle continu à prédominance systolique sous claviculaire gauche, pouls bondissants, pression artérielle diastolique basse, signes d'insuffisance cardiaque, thrill précordial*
 - Augmentation des besoins ventilatoires après le 5^{ème} jour de vie*
 - Hémorragie pulmonaire
- **Complications***:
 - Bas débit systémique : risque d'hémorragie intraventriculaire/leucomalacie, entérocolite ulcéronécrosante, insuffisance rénale
 - Hyperdébit pulmonaire : hémorragie pulmonaire, dysplasie bronchopulmonaire chez le nouveau-né
 - Insuffisance cardiaque, HTAP
 - Endocardite infectieuse

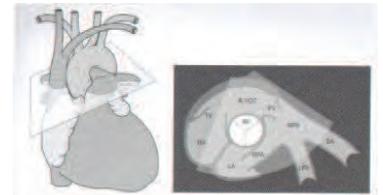


Figure 2: Coupe ETT

Examens complémentaires

- **ECG**: normal ou hypertrophie ventriculaire gauche en cas d'hyperdébit
- **Radiographie pulmonaire**: Cardiomégalie, surcharge vasculaire pulmonaire en cas d'hyperdébit
- **ETT**:
 - Position et taille du canal artériel
 - Importance et sens du shunt
 - Evaluation du retentissement:
 - Surcharge des cavités gauches: rapport OG/AO, dilatation VG, fuite mitrale fonctionnelle, PAP
 - Retentissement hémodynamique: absence de flux diastolique ou présence d'un reflux diastolique rétrograde dans les artères périphériques, index de résistances
 - Vérifier :
 - L'absence de cardiopathie ductodépendante
 - L'absence de coarctation ou d'interruption de l'arche aortique associée
 - L'absence de naissance anormale de la coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire (risque d'hypodébit à la fermeture du canal avec ischémie)
 - Autres flux diastoliques possibles dans AP*: fuite valvulaire excentrée mais flux uniquement diastolique et à basse vitesse, fistule coronaro-pulmonaire: proche de la coronaire, anomalie de naissance de la coronaire gauche +/- flux turbulent dans tronc AP si dilaté
- **ETF et doppler cérébral**: Evaluation du retentissement hémodynamique cérébral du canal artériel (diastole nulle voire même diastole inversée au niveau de l'artère cérébrale moyenne)

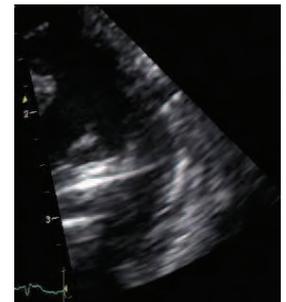


Figure 3

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

III.2 CANAL ARTÉRIEL PERSISTANT NÉONATAL 2/2



Prise en charge thérapeutique

Traitement médicamenteux

Indications

- CA hémodynamiquement significatif (cf fig 4)
- En cas de difficultés de sevrage ventilatoire
- En cas de syndrome brady apnéique sévère

Un CA ouvert mais bien toléré chez un nouveau-né asymptomatique peut se fermer seul, même tardivement

Modalités

- Restriction hydrique : 110 à 130 mL/kg/j
- IBUPROFENE, à partir de H24 de vie, le plus tôt possible pour les moins de 28 SA, 10 mg/kg IV 20 min à J1, puis 5mg/kg J2 et J3 (possibilité de 20-10-10mg/kg à discuter au cas par cas)

ETT à J4: Si CA reste perméable, 2^{ème} cure avant d'envisager la chirurgie*

Contre indications du traitement médicamenteux

- HTAP, shunt D-G et/ou HTAP iso systémique, cardiopathie ducto dépendante
- HIV 3 ou 4, convulsions ou coma
- Problème digestif
- Saignement clinique, trouble de la coagulation, thrombopénie < 50 000 /mm³, Ictère sévère
- Insuffisance rénale oligo anurique avec diurèse < 1ml/kg/h sur les 12 dernières heures ou créatininémie >150

Pas de traitement prophylactique

Traitement chirurgical*

- Ligature du canal artériel : ligature par thoracotomie postérolatérale gauche
- Complications: pneumothorax, hémorragie par plaie du canal avec hémostase difficile, paralysie phrénique ou récurrentielle, chylothorax, ligature accidentelle APG, aorte descendante (++) chez le nouveau-né) ou carotide gauche

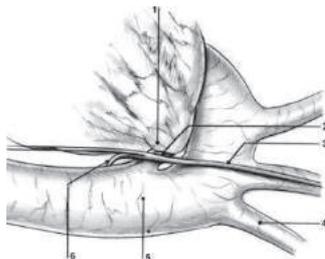


Figure 5:
Légende 3 = Nerf vague,
6 = Nerf récurrent

Dessins: TJ Gardner and TL Spray Arnold London.
Operative Cardiac Surgery, fifth edition.



Figure 6: Ligature

Canal artériel hémodynamiquement significatif si
Diamètre : > 1,5 mm
+ 2 critères parmi:
• OG/Ao > 1,5
• Flux fin diastole APG > 0,2 m/sec
• Flux nul ou rétrograde dans l'aorte post ductale (ou artère mésentérique supérieure)
• IR artère cérébrale antérieure > 0,80
• Débit cardiaque > 300 ml/Kg/min ou Qp/Qs > 2

Figure 4: Critères de canal artériel hémodynamiquement significatif

Surveillance

- Du traitement par Ibuprofène:** Fonction rénale : diurèse /3 heures, ionogramme sanguin/jour, hémorragies digestives, entérocolite ulcéronécrosante
- De la chirurgie:** cf protocole [Consignes postopératoires](#)

Références

- P Bouvagnet, Persistance du canal artériel, Orphanet, Mars 2002
- Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
- Martin Kluckow, Oral ibuprofen and the patent ductus arteriosus: a new approach to an old problem, J Pediatr (Rio J). 2013;89(1):4-5
- GP Moore, SL Lawrence, G Maharajh, et al. Therapeutic strategies, including a high surgical ligation rate, for patent ductus arteriosus closure in extremely premature infants in a North American center. Paediatr Child Health 2012;17(4):e26-e31.

* S. Douchin. Canal artériel persistant. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, 2012

IV.1 TACHYCARDIES À QRS FINS

1/4



Hospices Civils de Lyon

Rappels

- **3 périodes à risque** chez l'enfant : la période péri et néonatale, la préadolescence et l'adolescence et la période post opératoire.
- **Prédominance masculine** 70%¹
- Association à une malformation cardiaque 10 à 15%, 25% en cas de syndrome de Wolf Parkinson White¹
- Malformations associées les plus fréquentes: CIA, CIV, double discordance, Ebstein, myocardiopathie hypertrophique¹
- Diagnostic du type de tachycardie supraventriculaire sur l'analyse du rapport entre l'activité atriale (onde P si elle est d'origine sinusale ou P' dans le cas contraire) et l'activité ventriculaire (QRS), intérêt des manœuvres vagales
- **Fort potentiel de rémission spontanée** après la première ou la deuxième année de vie
- Risque = **cardiomyopathie rythmique**, touche principalement l'enfant qui ne s'exprime pas chez qui le diagnostic est retardé.

Présentation clinique

- **Chez le nourrisson¹:**
 - Pâleur
 - Cyanose, Tachypnée
 - Agitation, irritabilité, gémissements
 - Refus du biberon
 - Diarrhées, vomissements
 - Tableau de collapsus circulatoire si la tachycardie a été méconnue
- **Chez l'enfant plus grand¹:**
 - Palpitations
 - [Malaise](#)
 - [Douleur thoracique](#)
 - Douleurs abdominales
- **Modes de début et fin¹:**
 - Tachycardies jonctionnelles: début brusque +/- fin
 - Tachycardies atriales et accélérations sinusales: début et fin progressives (phénomènes de « Warm-up » et « Cool down »)
- **1^{ère} étape = Evaluation de la tolérance¹⁺⁺**
 - Signes de collapsus
 - [Insuffisance cardiaque](#) congestive

Examens complémentaires et prise en charge immédiate

- Mise sous **scope, ECG 12 dérivations** avec enregistrement d'un DII long
- **Bilan biologique¹** : NFP, ionogramme sanguin, Ca⁺, Mg⁺, Phosphore, bilan thyroïdien, CRP, Gaz du sang (hypercapnie précoce) et fonction rénale pour évaluer la tolérance
- **Manœuvres vagales**: Compression oculaire INTERDITE (risque de lésion rétinienne), « diving », application d'une vessie de glace sur le visage pendant 10 secondes, manœuvres de Valsalva (surpression thoracique: inspiration bloquée, rire, accroupissement, effort), boire un grand verre d'eau glacée chez le plus grand
- **Test à l'Adénosine** (ralentit la conduction auriculo-ventriculaire) :
 - [Adénosine](#) 0,1 à 1mg/kg IVD **FLASH** selon efficacité
 - Enfant sous scope avec enregistrement ECG lors de l'injection.
 - Enfant à jeun ou après aspiration gastrique
 - Avoir à disposition une seringue d'**Atropine** (amp de 1 ml = 0,25mg, dose 0,02mg/kg ou ¼ d'¼ chez le nouveau-né de 3kg) en cas de bradycardie extrême
 - Contre-indication: Asthme, BAV, Intoxication digitalique, WPW ou tachycardies irrégulières QRS larges
- **ETT¹:**
 - Evaluation du retentissement (fonction systolique VG, **dilatation des cavités**)
 - Recherche d'une cardiopathie associée
- **En fonction de la tolérance:** [diurétiques](#) PO ou IV et/ou ventilation assistée
- **Radiographie pulmonaire¹:** recherche des complications: cardiomégalie et surcharge vasculaire pulmonaire en cas d'insuffisance cardiaque congestive

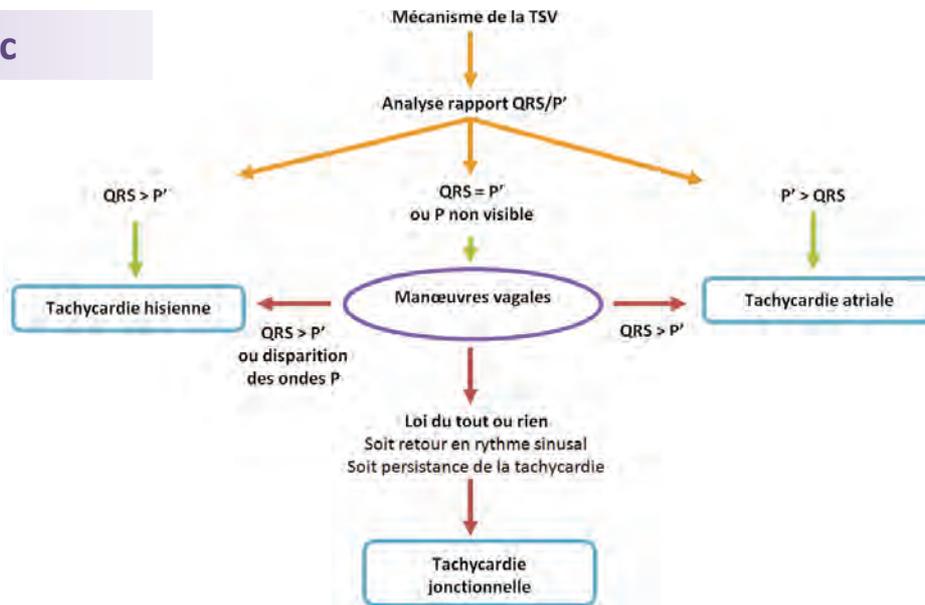
Rédaction / Révision	Camille Walton/C. Ducreux-A. Maltret
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

IV.1 TACHYCARDIES À QRS FINS

2/4



Arbre diagnostic



Plus de QRS que d'ondes P'

Tachycardie hisienne

- Forme la plus rare et la plus grave des TSV de l'enfant, sex ratio =1, mortalité importante 30%¹ (cardiopathie rythmique)
- Caractère familial avec transmission autosomique dominante, diagnostic précoce en période anté ou néonatale¹
- Mécanisme: Foyer ectopique du faisceau de His avec activité automatique, P<QRS avec dissociation AV ou P=QRS si conduction rétrograde en 1/1¹
- Effet des manœuvres vagales: ne change pas la cadence ventriculaire, permet d'objectiver la dissociation AV si conduction rétrograde 1/1 préalable
- Pas de gène encore identifié
- **Traitement**¹: **Amiodarone** 500mg/m² pendant 3-5 jours puis 250mg/m² pendant 2 ans en moyenne jusqu'à ce que les enregistrements holter montrent une quasi permanence du rythme sinusal (peut nécessiter jusqu'à 7 ans). En dernier recours discuter **ablation** du faisceau de His et **stimulation** permanente mais très peu pratiquée.



Figure 1: Tachycardie hisienne

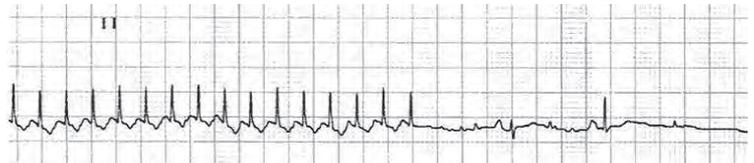


Figure 2: Interruption d'une TSV après injection d'Adénosine

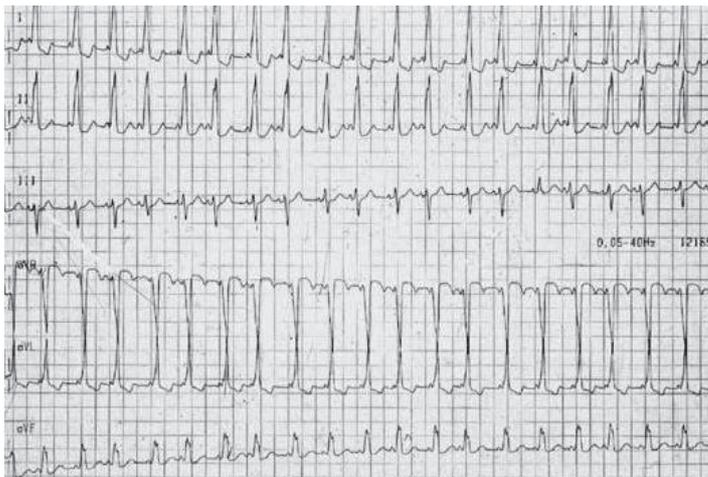


Figure 3: WPW

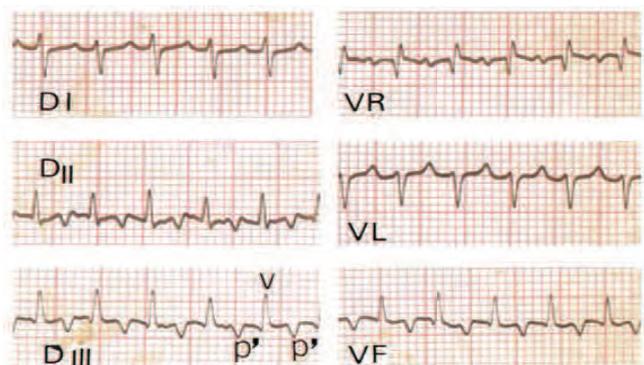


Figure 4: PJRT
WALTON (CC BY-NC-ND 2.0)

Rédaction / Révision	Camille Walton/C. Ducreux-A. Maltret
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

IV.1 TACHYCARDIES À QRS FINS

3/4



Hospices Civils de Lyon

Autant d'ondes P' que de QRS

- **Tachycardie jonctionnelle par réentrée ou rythme réciproque**
 - ✓ **Voie accessoire de conduction rétrograde pure = Kent caché**
 - La plus fréquente des TSV des premières années de vie (80-85%). Après 6 ans = 56% des TSV.
 - Mécanisme: circuit de réentrée qui descend par le nœud AV et remonte par une voie accessoire qui ne conduit qu'en **rétrograde** (Kent caché), R-P' > 70ms
 - Evolution classique après une crise néonatale => rémission vers 12-18 mois++
 - 30 à 60% de récurrences tardives (8 ans)¹
 - ✓ **Voie accessoire de conduction antérograde = Syndrome de Wolf-Parkinson-White (WPW)**
 - Mécanisme: Voie accessoire (faisceau de Kent) qui conduit en **antérograde** des oreillettes aux ventricules en court-circuitant le nœud AV (préexcitation élargit QRS)
 - Risque de mort subite si conduction rapide d'une fibrillation atriale aux ventricules. Risque de FA souvent lié à l'effort chez l'enfant, incidence très faible avant 10 ans (rechercher une canalopathie)
 - ✓ **Conduite à tenir:**
 - **Chez le nouveau-né et le nourrisson de moins d'un an:**
 - Attitude identique en présence ou en l'absence d'une préexcitation:
 - **Traitement de la crise:** manœuvres vagales ou injection d'**Adénosine** (25% de récidive immédiate)
 - **Traitement d'entretien si crises répétées** jusqu'à 9-12 mois¹: **Amiodarone**¹ +/- **Propranolol**¹ +/- **Digoxine** (à ½ doses si association)
 - **Entre 1 et 5 ans**
 - Rémission fréquente
 - Kent caché symptomatique: **Propranolol** ou **Nadolol**
 - WPW symptomatique (préexcitation ECG de base + crises): **Sotalol** ou **Flecainide**
 - **Entre 5 et 10 ans**
 - Discuter l'exploration et l'ablation en cas de symptomatologie
 - **Après 10 ans**
 - Si voie accessoire symptomatique: exploration systématiquement proposée +/- ablation
 - Si voie accessoire asymptomatique et WPW (préexcitation sur l'ECG) : exploration systématique puis ablation si elle présente des critères de malignité (cliniques: syncope/ACR, électrophysiologiques: Tachycardie déclenchable, PR < 250ms au repos ou 200ms sous Isoprénaline)
 - Si voie accessoire asymptomatique sans préexcitation sur l'ECG: faire ECG ROC +/- holter en fin de primaire à la recherche d'une préexcitation passée inaperçue.
- **PJRT (Tachycardie jonctionnelle paroxystique permanente)**
 - Voie accessoire de caractéristiques bien particulières
 - Effet ON/OFF (démarrage/arrêt de la tachycardie en permanence, avec des évènements de durée variable, débutant et s'interrompant de façon totalement anarchique).
 - Conduction décrémente, fonctionne comme un « second nœud AV autonome »
 - R-P' long, P' d'axe négatif dans les dérivations inférieures
 - Très pourvoyeuse de cardiopathies rythmiques, ce qui en fait sa gravité
- **Tachycardie jonctionnelle par réentrée intranodale (RIN, Maladie de Bouveret)**
 - Rare avant 1 an, cause courante de TSV à partir de 10 ans¹. Début et fin brusque
 - Mécanisme: réentrée intranodale entre deux portions du nœud AV de vitesse de conduction et de période réfractaire différente, R-P' < 70ms (P peut être invisible, masquée dans le QRS)
 - **Traitement de la crise:** manœuvres vagales (glace sur le visage, massage sino carotidien, suppression thoracique: inspiration bloquée, rire, accroupissement, effort, grand verre d'eau glacée) ou injection d'**Adénosine**
 - **Traitement au long cours:** Abstention si peu de gêne ou traitement de la crise par **bêtabloquants** (Propranolol ou Verapamil) si crises fréquentes et gêne fonctionnelle. Ablation (sur la voie lente) proposée après 35 kgs.
 - **Consignes:** Consulter aux urgences si la crise dure plus d'une heure

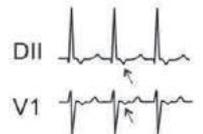
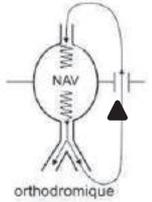


Figure 5: Kent caché

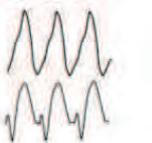
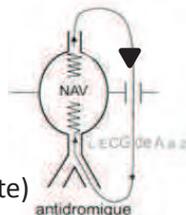


Figure 6: WPW

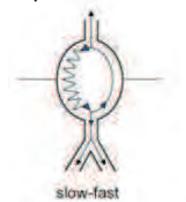


Figure 7: RIN

Rédaction / Révision	Camille Walton/C. Ducreux-A. Maltret
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

IV.1 TACHYCARDIES À QRS FINS

4/4



Hospices Civils de Lyon

Plus d'ondes P' que de QRS

• Flutter atrial

- 15% des TSV néonatales¹, seulement 1% des arythmies de l'enfant plus grand chez qui il faut rechercher systématiquement une cardiopathie associée. Prédominance masculine¹
- Mécanisme: Macro-réentrée intra-atriale, le plus souvent anti-horaire
- 2 types : Flutter sur cœur sain : 1ère année de vie, Flutter associé à une cardiopathie : cardiopathies avec dilatation de l'oreillette droite (Ebstein++) ou post atriotomie.
- Traitement
 - Pas d'indication d'anticoagulation avant l'adolescence
 - Si bonne tolérance: : CEE 2 joules/kg ou [Amiodarone](#) 500mg/m²/j per os pendant quelques jours en l'absence du matériel. Si mauvaise tolérance: CEE 2 joules/kg (cf [fonctionnement du défibrillateur](#)).
 - Traitement d'entretien: aucun.
- Attention réduction uniquement en l'absence de cardiomyopathie rythmique (absence de dilatation du VG) sinon ralentir la tachycardie avec [Digoxine](#)
- Une fois réduit, risque de récurrence très faible passé la période néonatale.

• Tachycardie atriale ectopique

- Rare avant un an¹, augmentation de la fréquence avec l'âge mais reste minoritaire par rapport aux autres réentrées
- Risque de myocardopathie rythmique en l'absence de diagnostic¹
- Mécanisme: Foyer ectopique d'une des deux oreillettes, début et fin théoriquement progressives (mais +/- bien ressentis par l'enfant)
- Diagnostic difficile si fréquence peu élevée et foyer proche du nœud sinusal. P>QRS ou P=ORS si conduction en 1/1¹
- Traitement¹
 - Avant 2-3 ans, bon pronostic, disparition du foyer ectopique avec la croissance donc traitement médical : [Amiodarone](#), [Sotalol](#) ou [Flécaïnide](#) (après un an) (bithérapie si besoin), 2 ans minimum
 - Au-delà des premières années, risque de persistance avec nécessité d'ablation endocavitaire.

• Tachycardie atriale chaotique

- 10% des TSV du nouveau-né et du nourrisson¹, prédominance masculine¹, possible révélation fortuite à l'auscultation¹
- Traitement:
 - <150 bpm de moyenne sur 24h sans insuffisance cardiaque: surveillance simple
 - >150 bpm de moyenne sur 24h et/ou insuffisance cardiaque: [Amiodarone](#) seule pendant 1 an, 500mg/m²/j pendant 3 à 5 jours puis 250mg/m²/j
- Excellent pronostic, Evolution vers guérison après 12 à 18 mois de traitement

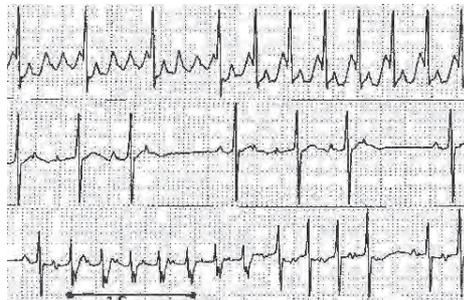


Figure 8: Tachycardie atriale chaotique

Références

1. J. Kachaner, E. Villain, Les troubles du rythme cardiaque chez l'enfant. Edition Médecine-Sciences Flammarion, Juin 2006.
2. A Maltret, J Lacotte, Tachycardies supraventriculaires de l'enfant : histoire naturelle et prise en charge, Archives of cardiovascular diseases supplements 2012 ; 4, 22-36
3. M Bellavance. La tachycardie supraventriculaire chez l'enfant. Paediatr Child Health 2001;6(8):585-589
4. E Villain, Diagnostic des troubles du rythme cardiaque chez l'enfant, Médecine thérapeutique / Pédiatrie, Mars-Avril 1998 ; 1(2) : (165-70)
5. <http://www.rhythmopedia.com/>

Rédaction / Révision	Camille Walton/C. Ducreux-A. Maltret
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

IV.2 BAV COMPLET CONGÉNITAL

1/2



Rappels

- Rare (1/10 000 à 15 000)¹
- Dépistage anténatal le plus souvent entre 20 et 24 SA¹ (bradycardie fœtale avec dissociation AV)
- Etiologies¹:
 - **BAV complet (BAVC) lupique 75%²**: lié à l'agression par des anticorps maternels transmis au fœtus (mère n'est pas forcément symptomatique) Fréquence du BAVC chez mère primipare porteuse d'anticorps=2%¹
 - **Bloc malformatif 25%²**: discordance atrioventriculaire ou ventriculo artérielle et/ou cardiopathie complexe
 - Progressive conduction cardiac disease (PCCD): BAV 2/1 qui se complète, mécanisme inconnu, surveillance au cours de la croissance
 - Bloc infectieux: au décours d'une myocardite infectieuse, évolution favorable
 - Bloc familial, identification de certains gènes
 - Bloc dégénératif dans un contexte de myopathie (Steinert) ou cardiopathie (génétiques)
- Seul traitement curatif du BAVC = pace maker¹

Présentation clinique

- Le plus souvent, enfants asymptomatiques
- Possible défaillance cardiaque avec difficultés alimentaires +/- syncope¹
- Attention appréciation de la tolérance de la bradycardie parfois difficile car l'enfant **adapte ses activités à sa fréquence cardiaque** (enfant « trop calme »)¹
- Possible lupus néonatal véritable avec atteinte cutanée, hépatique et/ou hématologique¹

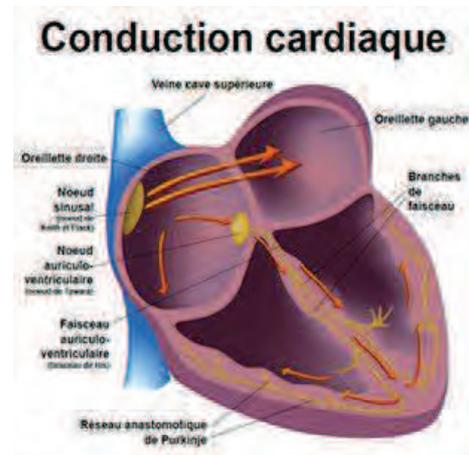


Figure 1: Voies de conduction normales

Examens complémentaires

- **ECG** permettant d'affirmer le diagnostic: 3 types de BAV¹:
 - BAV du premier degré = allongement de l'espace PR
 - BAV du deuxième degré type I (périodes de Luciani Wenckebach) = allongement progressif de l'espace PR avant blocage d'une onde P
 - BAV du deuxième degré type II = blocage onde P non précédé d'un allongement progressif de l'espace PR, nombres d'ondes P bloquées variable
 - BAV du troisième degré ou BAV complet = interruption totale de la conduction entre oreillettes et ventricules (dissociation complète) avec rythme d'échappement ventriculaire
- **Bilan biologique** à la recherche d'anticorps lupiques dans le sérum de l'enfant (positifs >90% des cas le premier mois de vie¹) +/- Gaz du sang, fonction rénale pour évaluation de la tolérance
- **ETT** à la recherche¹:
 - D'une étiologie au BAVC: bloc malformatif. Le plus souvent discordance atrioventriculaire ou ventriculo artérielle et/ou cardiopathie complexe
 - D'une malformation associée au BAV lupique (11 à 40%), CIA OS le plus souvent
 - Du retentissement: dilatation et dysfonction VG
- **Epreuve d'effort** chez le grand enfant pour évaluer le retentissement de la bradycardie



Figure 2: BAV 1

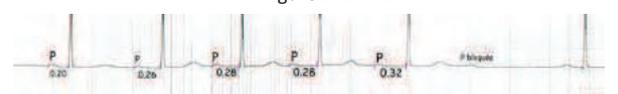


Figure 3: BAV 2 type I



Figure 4: BAV 2 type II

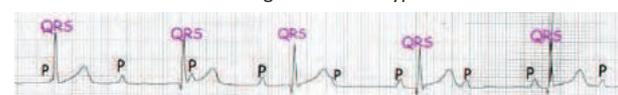


Figure 5: BAV 3

Rédaction / Révision	Camille Walton/C. Ducreux-A. Maltret
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



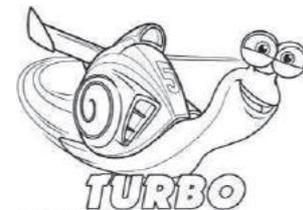
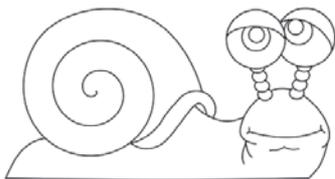
IV.2 BAV COMPLET CONGÉNITAL

2/2



Prise en charge thérapeutique

- Pas de traitement préventif chez les mères ayant des anticorps circulants (protocole Plaquenil® en cours, non validé)
- Echocardiographie fœtale tous les 15 jours minimum à partir de 16SA¹
- Si hémodynamique fœtale satisfaisante, naissance à terme à proximité d'un centre de cardiologie pédiatrique¹
- **Traitement de l'urgence¹:**
 - Adrénaline IV
 - Atropine peu efficace
 - Isoprénaline dangereuse en cas de FC très basse, risque de torsade de pointe
 - Sonde d'entraînement électrosystolique
- **Indications d'implantation d'un stimulateur cardiaque¹:**
 - Enfant symptomatique: syncope ou défaillance cardiaque (mauvaise prise pondérale++)
 - Dysfonction ventriculaire gauche (dès le stade de dilatation car VG reste longtemps hyperkinétique)
 - FC instantanée <50 bpm chez le nourrisson de moins de 2 ans
 - FC moyenne <50 bpm chez le plus de 2 ans
 - FC <70 bpm en cas de cardiopathie associée
 - Durée pause > 2 fois la durée du cycle de base
 - Anomalies de la repolarisation (allongement QT), ESV ou troubles du rythme ventriculaire associés
- Stimulation habituellement épicaudique chez les moins de 15kg, endocavitaire après (cf [Pace maker](#))



Surveillance

- BAVC néonatal non stimulé: holter ECG par semaine le 1^{er} mois puis tous les 15 jours le second mois puis tous les mois jusqu'à un an puis tous les 3 mois jusqu'à 2 ans puis tous les 6 mois¹
- Pronostic du BAVC isolé satisfaisant à condition que le myocarde soit normal et de respecter les indications de [stimulation](#)¹
- Pronostic surtout lié aux complications de la stimulation cardiaque¹

Références

1. J. Kachaner, E. Villain, Les troubles du rythme cardiaque chez l'enfant. Edition Médecine-Sciences Flammarion, Juin 2006.
2. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
3. <http://www.rhythmopedia.com/>

Rédaction / Révision	Camille Walton/C. Ducreux-A. Maltret
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

IV.3 STIMULATION/DÉFIBRILLATION EN PÉDIATRIE 1/2



Indications

- Les troubles de la conduction électriques justifiant d'une implantation cardiaque définitive chez l'enfant sont rares
- Les sondes implantées sont à demeure pour des durées très prolongées: risque élevé de complications
- La question de la voie d'abord optimale est entière, un des enjeux clés est la **préservation du capital veineux** de l'enfant.
- **Indications de la stimulation en pédiatrie¹:**
 - Dysfonction sinusale et syndrome bradycardie/tachycardie (maladie native dans le cadre d'un syndrome hétérotaxique ou postopératoire)
 - **BAV complet congénital**
 - Canalopathie: QT long congénital + BAV 2/1 chez le nouveau-né, Brugada, QT court
 - Pathologies neuromusculaires avec troubles de la conduction auriculoventriculaire
 - Troubles conductifs post opératoires:
 - 2/3 d'entre eux sont régressifs
 - Parmi le 1/3 restant, 1 à 3% nécessitent une stimulation cardiaque
 - Chirurgie de fermeture de **CIV++**
 - Possible récupération tardive, possible apparition tardive
 - En pratique après J10-J15:
 - ❖ BAV complet = Implantation formelle
 - ❖ BAV ayant régressé en moins de 48h: pas d'implantation, pas d'exploration électrophysiologique
 - ❖ BAV ayant régressé en moins de 10 jours mais plus de 48 heures: si ECG strictement superposable à l'ECG préopératoire, pas d'implantation, pas d'exploration. Si persistance d'un trouble conductif partiel: indication d'exploration
 - Maladie de l'oreillette post opératoire: Mustard/Senning/Fontan
 - Resynchronisation cardiaque (pas de recommandations officielles)²



Technique d'implantation

- Implantation possible à partir de 2 kgs environ
- Stimulation cardiaque de l'enfant = véritable challenge:
 - **Implantation endocavitaire**, technique comparable à celle de l'adulte mais complications accentuées par le petit diamètre des vaisseaux, la croissance, l'activité physique plus intense et le nombre de réintervention.
Donc technique à utiliser le plus tard possible, chez le grand enfant et l'adolescent
 - **Stimulation épicaudique:** abord chirurgical par sternotomie ou thoracotomie
Technique de choix chez le petit enfant <10kg (boîtier abdominal) mais pouvant prendre une place prépondérante quelque soit l'âge.
Obligatoire si VU ou dérivation cavopulmonaire totale.
Problème principal = rupture de sonde



Programmation

- **Modes de stimulation:** par le biais d'une sonde au niveau du ventricule, d'une sonde au niveau de l'oreillette, ou de deux sondes = stimulation en mode double chambre
- **Code international à 4 lettres¹:**
 - Cavité stimulée (A,V,D=les deux ou O=aucune)
 - Cavité détectée (A,V,D ou O)
 - Mode de réponse (I (inhibe), T (déclenche), D ou O)
 - R= Rate responsive: possibilité d'adaptation de la fréquence cardiaque à l'effort.
- **Grands principes:**
 - **Défaillances sinusales isolées = mode AA1:** détection des ondes P spontanées, stimulation de l'oreillette si fréquence spontanée atriale < fréquence programmée du boîtier, conduction AV normale)
 - **BAV < 20 kg = mode VVI** (VVI 120/min jusqu'à l'acquisition de la marche puis VVIR avec une fréquence cardiaque maximale haute). Détection des QRS spontanés et stimulation du ventricule si fréquence spontanée < fréquence programmée
 - **BAV > 20 kg = mode DDD:** détection et stimulation des oreillettes et des ventricules.
- **La préservation du capital veineux est la règle** (simple chambre++)

Rédaction / Révision	Camille Walton/C. Ducreux-A. Maltret
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

IV.3 STIMULATION/DÉFIBRILLATION EN PÉDIATRIE 2/2



Resynchronisation

- Peu de données en pédiatrie
- But = Augmenter l'efficacité de la contraction des deux ventricules en limitant l'asynchronisme¹
- **Modalités¹:**
 - Une sonde sur le septum interventriculaire dans le VD
 - Une sonde dans une veine latérale du sinus coronaire pour stimuler le VG (pas de stimulation VG endocavitaire)
- Pas d'indication standardisée, au cas par cas
- Y penser ++ chez un patient déjà stimulé en cas de nouvelle chirurgie programmée

Défibrillation

- **Indications¹:**
 - Prévention secondaire, en l'absence de cause aiguë réversible +++
 - Prévention primaire, indications discutées en cas de:
 - QT long type 1
 - TV catécholergique
 - Syndrome de Brugada
 - CMH
 - Troubles du rythme ventriculaires sur terrain de cardiopathie congénitale
- Implantation de la sonde à la pointe du VG en épicaudique
- **Complications fréquentes**
 - Chocs inappropriés¹
 - Dysfonction de sonde¹
 - Infection

Consignes post implantation

- **En hospitalisation:**
 - Repos strict au lit jusqu'au lendemain, ECG retour de bloc et 1 fois /jour, ETT le lendemain: péricarde, sondes, tricuspide
 - **SURVEILLANCE DE LA FRÉQUENCE CARDIAQUE PAR UN SATUROMÈTRE**
 - Alarme inférieure = fréquence du stimulateur moins 10 battements
 - Ablation de toute voie veineuse inutile, antibiotiques selon consignes anesthésiste
 - Si douleur inhabituelle, recherche pneumothorax ou hémopéricarde
 - Remettre au patient carnet de surveillance et consignes interférences électromagnétiques (cf [doc patients 2](#))
- **Après la sortie:**
 - Pas de sport pendant 1 mois puis vie normale mais **éviter les sports de contact¹**
 - **Prévention de l'endocardite infectieuse**
 - **Fièvre prolongée ou pics fébriles** -> état local, hémocultures répétées, NFP/CRP, pas d'antibiothérapie à l'aveugle¹
 - **Malaise ou syncope** -> vérifier FC minimale¹

Complications

- **Quatre grands types de complications** de la stimulation²:
 - Dysfonction de sonde (fracture de sonde et élévation du seuil de stimulation pour les sondes épicaudiques, déplacement et rupture d'isolant pour les sondes endocardiques)
 - Thrombose veineuse
 - Infection de matériel (staphylocoque coagulase négative majoritairement): limiter les voies veineuses
 - Conséquences myocardiques de la stimulation, risque d'asynchronisme ventriculaire et myocardopathie dilatée¹

Surveillance

- Contrôle pile à un mois puis tous les 6 mois, ETT tous les ans, RP tous les 2 ans ou plus en phase de croissance
- Ajustement des paramètres de détection et de stimulation ou défibrillation
- Vérifier la mémoire du dispositif, afin d'évaluer l'efficacité de la thérapie depuis la dernière consultation
- ETT: Evaluation de la taille, des volumes et de la fonction ventriculaire gauche : risque de cardiopathie dilatée²
- **Si application d'un aimant:** fonctionnement de la pile en mode VOO¹ = aussi mode d'urgence (notamment si chirurgie et utilisation bistouri électrique)

Références

1. J. Kachaner, E. Villain, Les troubles du rythme cardiaque chez l'enfant. Edition Médecine-Sciences Flammarion, Juin 2006. WALTON
2. A Batisse, Cardiologie pédiatrique pratique, éditions Doin, 3^{ème} édition, 2008 (CC BY-NC-ND 2.0)

Rédaction / Révision	Camille Walton/C. Ducreux-A. Maltret
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



IV.4 EXPLORATION ÉLECTROPHYSIOLOGIQUE ET ABLATION 1/1



Généralités

- **Hospitalisation la veille de l'intervention**, [bilan préopératoire](#) habituel
- Gestion des traitements cf infra
- **Procédure en salle d'explorations électrophysiologiques**: mise en place d'une ou plusieurs sondes, après ponction veineuse et/ou artérielle fémorale.
- Enregistrement de l'activité électrique intracardiaque +/- stimulation électrique
- +/- ablation par radiofréquence (brûlure du tissu myocardique à des températures >50°, efficacité en 20 à 30 secondes d'application) ou par cryothérapie (application d'un liquide réfrigérant à base de protoxyde d'azote, lésions temporaires à -30°C pendant 60 secondes puis définitives à -70°C pendant 4 minutes)
- Sous anesthésie générale chez l'enfant, locale si possible chez l'adolescent et l'adulte
- **Complications**: hématome, fistule, thrombose, plus rarement: accident vasculaire cérébral, embolie pulmonaire, perforation cardiaque, pneumothorax, BAV complet, décès.

Gestion des traitements anti arythmiques

- Arrêt si possible des anti arythmiques au moins 5 demi vies avant le geste:
A discuter avec le rythmologue++
 - [Acébutolol](#) (Sectral®): ½ vie d'environ 4h: arrêt 2 jours avant le geste
 - [Nadolol](#) (Corgard®): ½ vie de 16 à 24h, arrêt 5 jours avant le geste
 - [Propranolol](#) (Avlocardyl®): ½ vie d'environ 3h, arrêt 2 jours avant le geste
 - [Sotalol](#) (Sotalax®): ½ vie de 10 à 20h, arrêt 5 jours avant le geste
 - [Verapamil](#) (Isoptine®): ½ vie de 3 à 12h, arrêt 3 jours avant le geste
 - [Flecainide](#) (Flécaine®): ½ vie d'environ 12h, arrêt 3 jours avant le geste
 - [Amiodarone](#) (Cordarone®): ½ vie très longue avec imprégnation persistante, arrêt 2 mois avant le geste si possible avec traitement minute en cas de symptômes



Surveillance post procédure

- Remontée en réanimation pour les moins de 3 ans
- Scope continu, FC/TA/FR/Sat toutes les heures
- Concernant les abords vasculaires, surveillance classique post [cathétérisme](#)
- Si ponction artérielle et ablation gauche: [héparine](#) 24 à 48h puis [aspirine](#) 1 mois
- Consignes concernant la reprise des traitements
 - En cas de succès de la procédure: Pas de reprise des antiarythmiques
 - En cas d'échec: Reprise du traitement habituel le soir de l'intervention

Références

1. J. Kachaner, E. Villain, Les troubles du rythme cardiaque chez l'enfant. Edition Médecine-Sciences Flammarion, Juin 2006.
2. www.bcbdexther.fr

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.1 ARRÊT CARDIORESPIRATOIRE AU 40-41 1/3



Rappels

- **Causes cardiaques = 10% des arrêts cardiorespiratoires de l'enfant** (80% = causes respiratoires).

- **Dans le service, causes cardiaques ≈ 90% des causes d'ACR**

- L'efficacité thérapeutique repose sur la précocité du diagnostic, la rigueur et la rapidité de l'exécution de la réanimation cardiopulmonaire.



Figure 1

Circonstances de découverte

- Plusieurs possibilités:
 - Découverte d'un enfant en état de mort apparente dans son lit sans étiologie évidente
 - Arrêt cardiorespiratoire chez un nourrisson à risque en réanimation présentant une cardiopathie pouvant être éventuellement associée à un problème infectieux, une détresse respiratoire, un trouble métabolique¹

Diagnostic

- **Absence d'activité cardiaque et hémodynamique** : aucun pouls palpé, aucun battement cardiaque¹
- **Absence d'activité respiratoire** : pas le moindre bruit respiratoire, aucun mouvement thoraco-abdominal¹
- **Absence d'activité cérébrale** : coma profond, Glasgow=3, noter l'état des pupilles¹
- Recherche du pouls au niveau de l'artère brachiale (ou éventuellement fémorale) plus facile qu'en carotidien chez le moins de 1 an¹
- **Ne pas prendre plus de 10 secondes pour le diagnostic**: en cas de difficulté, les signes indirects priment (l'enfant ne parle pas, ne vocalise pas, ne respire pas, ne bouge pas...) ¹

Prise en charge immédiate

- Mise en décubitus dorsal, brancher le scope, pose VVP en une minute maximum sinon voie intra osseuse
- **Une personne est déléguée pour noter le déroulement de la réanimation.**

Noter l'heure de début de réanimation

- **Ventilation artificielle :**

- *Enfant non intubé : ventilation au masque :*

- Brancher l'O₂ pur sur l'Ambu à 10 l/mn
- Mettre l'enfant sur le dos, la tête en extension
- Aspirer les sécrétions du rhinopharynx et des 2 narines
- Luxer en avant le maxillaire inférieur et appliquer de façon étanche le masque
- Comprimer le ballon du bout de doigts à une fréquence de 40 à 50/mn et une pression à 20 cm d'H₂
- Vérifier l'efficacité de la ventilation par le soulèvement du thorax et l'auscultation



Figure 2

- *Enfant intubé :*

- Aspirer dans la sonde d'intubation
- Reprendre la ventilation à l'Ambu (10 l/mn branché sur O₂ pur)
- Vérifier l'efficacité de la ventilation par le soulèvement du thorax et l'auscultation

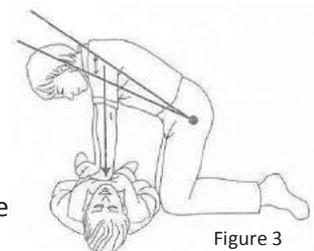


Figure 3

- **Massage cardiaque externe (MCE):** toujours couplé à la ventilation assistée en milieu hospitalier

- Enfant en décubitus dorsal ventilé au masque
- Massage: nourrisson: les deux mains ensèrent le thorax, les 2 pouces se croisant sur le sternum à hauteur des mamelons, enfant: bras tendus, paumes et mains en croix, l'une au dessus de l'autre, au tiers inférieur du sternum
- Exercer une pression pour déprimer le sternum de 1 à 2 cm à une fréquence de 120/mn chez le nourrisson, 3cm à 100/min chez l'enfant.

Il faut alterner 3 MCE / 1 insufflation chez le nouveau-né, 15 MCE / 2 insufflations chez le nourrisson ou l'enfant jusqu'à la puberté, puis 30 MCE/2 insufflations chez l'adolescent et l'adulte

- Enfant intubé: MCE à un rythme indépendant de la ventilation

- Intubation nasotrachéale si besoin puis ventilation sur tube à l'Ambu

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.1 ARRÊT CARDIORESPIRATOIRE AU 40-41 2/3



Drogues d'urgence

- Un [algorithme](#) dédié au service (page suivante) reprend les différentes étapes de la réanimation
- Les feuilles d'urgences ([cf annexe 6](#)) résumant toutes les posologies pour le poids et les dilutions utilisées dans le service
- Deux situations principales:
 - ✓ **Absence d'activité cardiaque**
 - **ADRENALINE 0,1%**: ampoule de 1 ml = 1mg + 9ml de NaCl 0,9% (1ml=100µg)
IV : 10µg /kg en IVD, soit 0,1 ml/kg ou 0,1ml/kg pure ou 1ml/kg diluée
 - **BICARBONATES**: Bicarbonates à 4,2% ampoule de 10 ml soit 1 ml = 0,5 mmol
Après 10 minutes de réanimation. Injecter 1 à 2 mmol/kg soit 2ml/kg en IVD (pur) à renouveler au bout de 10 mn
 - ✓ **Fibrillation ventriculaire**
 - **Choc électrique externe** : 4 joules/kg + reprise réanimation puis attendre 2 min avant nouveau CEE +/- Adrenaline et Bicarbonates
- **Autres situations possibles:**
 - ✓ **Si hyperkaliémie ou hypocalcémie documentées**
 - **CALCIUM** : ampoule de gluconate de Calcium à 10 ml = 90 mg
10 à 20 mg/kg de Ca soit 1 à 2ml/kg IVL en 1 à 2 mn
 - ✓ **Asystolie réfractaire ou bradycardie sinusale**
 - **ATROPINE**: ampoule de 1 ml = 0,25 mg
0,02 mg/kg soit 0,1 ml/kg (max 1mg)
(ou ¼ d'ampoule pour enfant 3kg)
 - ✓ **BAV complet**
 - **ISUPREL** : ampoule de 1 ml = 200 µg diluer 1 ampoule dans 20 mL (1 ml = 10 µg) : 0,05 à 0,1µg/kg/mn
 - ✓ **Tachycardie ventriculaire**
 - **LYDOCAINE** à 1% à 1ml = 10 mg : 1mg/kg en IVD (0,3 ml) puis 1 à 2 mg/kg/h
 - ✓ **TSV avec mauvaise tolérance hémodynamique**
 - Manœuvre vagale ou [Adénosine](#)
- **En l'absence de reprise d'une bonne hémodynamique rechercher:**
 - Un pneumothorax suffocant
 - Un épanchement péricardique ou un pneumo péricarde avec tamponnade à ponctionner
 - Un trouble métabolique : Hyperkaliémie (Furosémide, bicarbonates, Gluconate de Calcium, Insuline, hypokaliémie)
 - Un collapsus cardiovasculaire par hémorragie, déshydratation ou choc septique: remplissage

Fonctionnement du défibrillateur

- Bouton marche/arrêt
- Positionner les électrodes sur peau nue et sèche, selon l'axe électrique du cœur
 - une électrode au dessus du sein droit
 - une électrode au dessous du sein gauche
- Auto test de l'appareil pendant quelques secondes
- Analyse de l'activité cardiaque du patient
- L'appareil donne un ordre : choc recommandé ou non
- Ne pas toucher le patient
- La personne responsable assure la protection alentour
- L'appareil se met en pause pendant 2 mn
- Reprise de la RCP pendant ces 2 mn puis REEVALUATION sur DSA

Protection secondaire post anoxique

- Lutte contre l'œdème cérébral³
 - Ventilation artificielle en normoventilation : monitoring de la PCO2 si disponible¹
 - FiO2 minimale
 - Drogues vasoactives selon état hémodynamique¹
 - Hypothermie thérapeutique (32°C-34°C), surtout chez le nouveau-né¹
 - Traitement de l'hyperthermie¹
 - Eviter l'hypo et l'hyperglycémie¹
 - Traitement anticonvulsivant éventuel (en fonction de l'EEG) : Gardenal

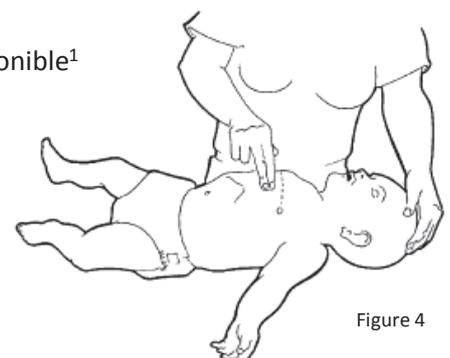


Figure 4

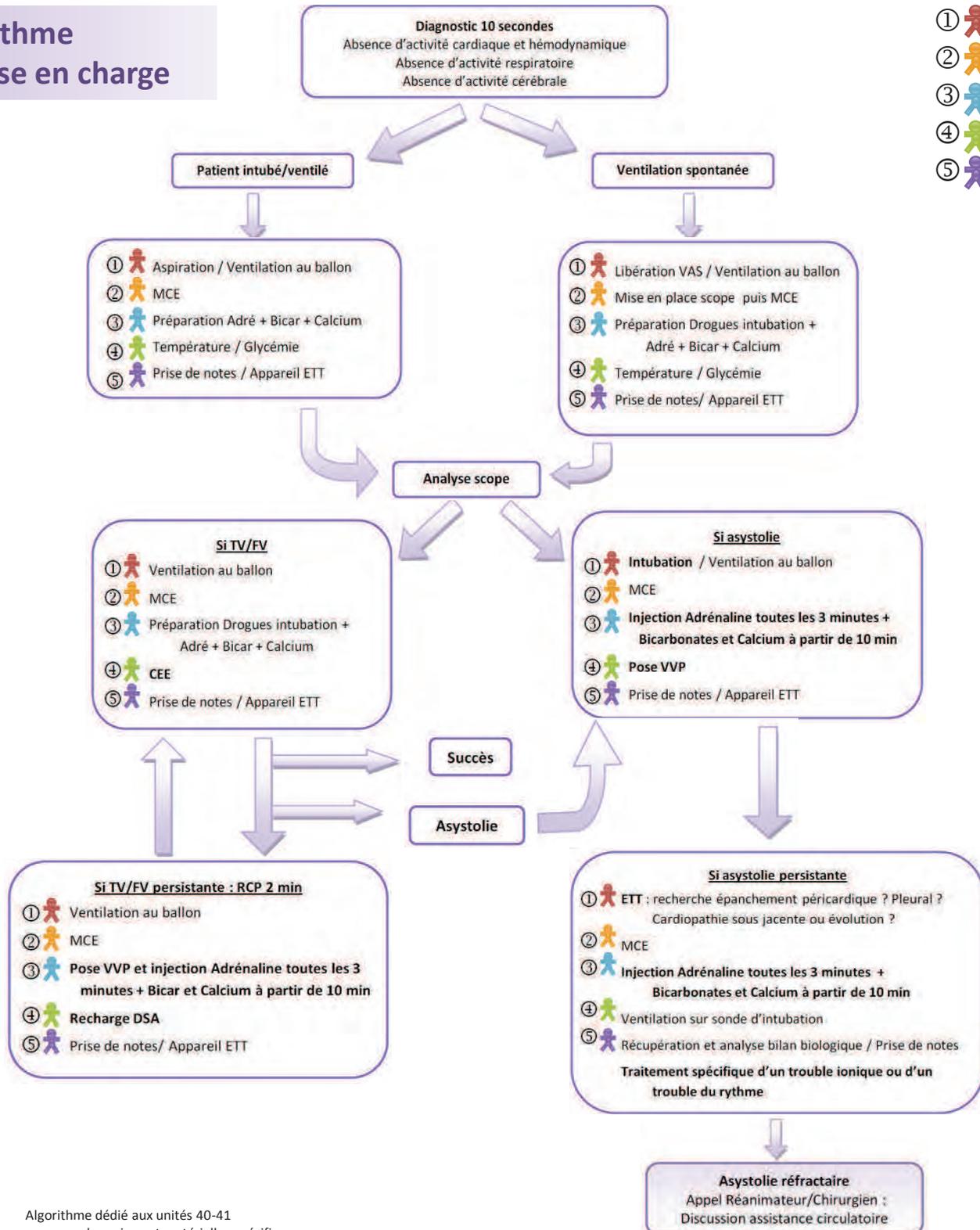
Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.1 ARRÊT CARDIORESPIRATOIRE AU 40-41 3/3



Algorithme de prise en charge

- ① Intervenant 1
- ② Intervenant 2
- ③ Intervenant 3
- ④ Intervenant 4
- ⑤ Intervenant 5



Algorithme dédié aux unités 40-41 avec leurs ressources humaines et matérielles spécifiques

Références

1. Recommandations ERC sur l'arrêt cardiorespiratoire de l'enfants. 2010
2. P. Carli & al. Recommandations formalisées d'experts sur la prise en charge de l'arrêt cardiaque SFAR/SRLF. Septembre 2006
3. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon GUYOTON, 2003

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.2 ATRÉSIE PULMONAIRE A SEPTUM INTACT 1/2



Rappels

- <1% des cardiopathies congénitales¹
 - **Cardiopathie cyanogène** (shunt D-G par FOP, pas de CIV)
 - DAN possible²
 - **Physiopathologie²**
 - Atrésie ou sub atrésie valvulaire
 - Voie pulmonaire de taille normale (TAP, AP)
 - VD plus ou moins hypoplasique
 - Hypoplasie tricuspide avec IT¹
 - Cardiopathie viable uniquement grâce au shunt à l'étage auriculaire²
 - **Possible présence de sinusoides intra myocardiques²:**
 - Fistules entre le VD et le réseau coronaire permettant évacuation du VD dans le sinus coronaire (circulation en systole VD-aorte, en diastole aorte-VD: vol/lavage)
 - La partie proximale de la coronaire a tendance à devenir fibreuse du fait de la compétition de flux (risque de sténose coronaire)
 - La vascularisation myocardique assurée uniquement par ce flux rétrograde désaturé explique l'ischémie myocardique
- ⇒ **Circulation coronaire VD dépendante²** (présence de sinusoides): risque d'ischémie myocardique si ouverture voie pulmonaire

Présentation clinique

- Sémiologie très proche du **RP critique²**
 - Cyanose sévère depuis la naissance¹
 - Hépatomégalie (liée à **CIA**)
 - Souffle d'IT

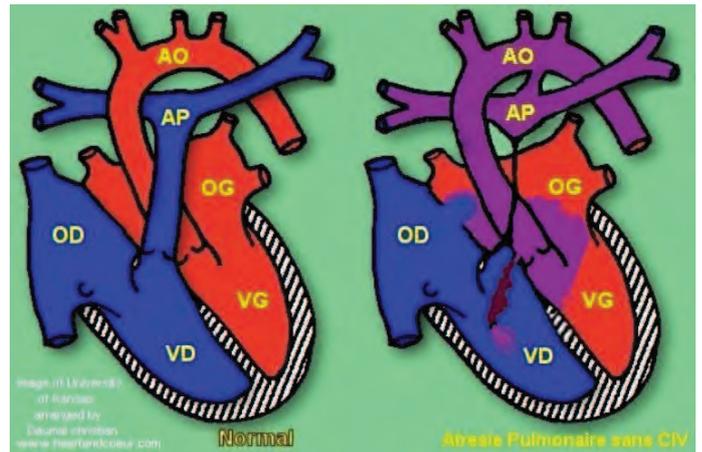


Figure 1: APSI

Examens complémentaires

- **ECG²** : axe hyperdroit, HVD et HAD
Attention signes exclusivement gauche en cas d'hypoplasie ventriculaire droite sévère (HVG)²
- **RP** : cardiomégalie, poumons clairs
- **ETT:**
 - Visualisation de l'atrésie, siège²
 - Recherche d'une insuffisance pulmonaire et d'un passage VD-AP même infime²
 - Estimation PVD sur IT, courbure septale. Dilatation OD²
 - Hypertrophie VD avec hypoplasie de la cavité: VD mono, bi ou tripartite?¹
 - Diamètre tricuspide: hypoplasie VD dépend de la taille de l'anneau tricuspide¹
 - Recherche de sinusoides difficile mais possible coronaire proximale dilatée ou tortueuse +/- flux rétrograde¹
 - Canal artériel perméable avec shunt G-D²
 - CIA avec shunt D-G²
- **Cathétérisme/Angiographie:**
 - taille VD, recherche de sinusoides¹
 - Aortographie à la recherche de sténoses coronaires¹

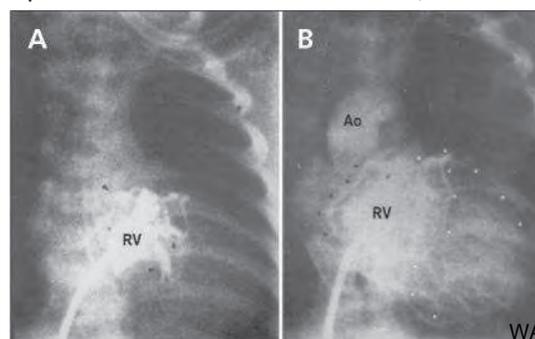


Figure 2: Sinusoides



V.2 ATRÉSIE PULMONAIRE A SEPTUM INTACT 2/2



Prise en charge thérapeutique

- **Prise en charge néonatale urgente²:**
 - [Prostaglandines²](#)
 - [Cathétérisme cardiaque:](#)
 - Si bon VD (taille correcte) et infundibulum présent: si petit passage existant: dilatation par ballonnet de taille croissante sinon perforation par radiofréquence puis dilatation (possible si atrésie membraneuse)¹
 - ❖ Pas d'arrêt trop rapide des [prostaglandines](#) car persistance d'une ductodépendance post cathétérisme (défaut de compliance VD)
 - ❖ Si ductodépendance persistante: poursuite prostaglandines +/- [shunt systémicopulmonaire](#) ou stent canal artériel
 - Si petit VD et/ou pas d'infundibulum et/ou circulation VD dépendante (sinusoïdes et sténoses coronaires): [shunt systémicopulmonaire](#) +/- [Rashkind](#) (élargissement CIA si CIA restrictive)²
- **Evolution dépend de la croissance du VD²** (évaluation entre 6-18 mois)¹
 - Bonne croissance VD: fonctionnement bi ventriculaire: +/- valvuloplastie complémentaire, suppression du shunt, fermeture CIA
 - Pas de croissance du VD: fonctionnement uni ventriculaire: dérivation cavopulmonaire totale. Risque d'ischémie VG et de dysfonction VG si circulation coronaire anormale +/- transplantation
 - Croissance modeste VD (cyanose persistante): fonctionnement à 1,5 ventricule= dérivation cavopulmonaire partielle (VCI> OD>VD>AP et VCS>AP)
- Histoire naturelle: 50% de décès avant le fin du premier mois de vie en l'absence de traitement. Décès lié à la fermeture du canal artériel

Surveillance

- Après perforation et dilatation par valvuloplastie percutanée: surveillance ECG: risque d'allongement du QT et de BBD. Surveillance en réanimation si QT allongé.
Puis surveillance clinique et échographie à 1 mois, 3 mois, 6 mois, 1 an puis tous les ans.
S'assurer de l'absence de récurrence
- Dans les autres cas, surveillance rapprochée compte tenu de la complexité du programme chirurgical

Références

1. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
2. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Grange-blanche, 2003

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.3 ATRÉSIE TRICUSPIDE

1/2



Hospices Civils de Lyon

Rappels

- 1 à 3% des cardiopathies congénitales, garçon ++¹
- Absence de valve d'entrée du VD avec hypoplasie marquée du VD*
- = équivalent ventricule unique, réparation à deux ventricules impossible dans 30% des cas*
- Diagnostic anténatal possible, motif d'ITG
- **6 groupes selon position des gros vaisseaux***:
 - type I: vaisseaux normaux: AP naît du VD hypoplasique
 - type II: Malposition (30%):¹ aorte naît du VD hypoplasique
 - Dans chacun des cas, possible:
 - atrésie pulmonaire (a)
 - sténose pulmonaire (b)
 - hypertension artérielle pulmonaire (c)
- **Forme Ib la plus fréquente (vaisseaux normoposés + RP)**
- **Anomalies associées:**
 - Malformation digestive
 - Cat eye syndrome
 - Asplénie
 - Microdélétion 22q11

Présentation clinique

- Cardiopathie cyanogène en général non menaçante chez le nouveau-né
 - sauf si ductodépendance (atrésie pulmonaire ou coarctation associée)
- Diagnostic dans la première semaine de vie 50%*
 - Cyanose sévère dès la naissance¹
 - Souffle de RP et CIV (bord inférieur gauche du sternum)¹
 - Signes d'insuffisance cardiaques rares en période néonatale (sauf coarctation)*
- Dans la forme habituelle avec vaisseaux normalement posés et sténose pulmonaire
 - => **CYANOSE + SOUFFLE de sténose pulmonaire***

Examens complémentaires

- **ECG¹**: Axe de QRS de 0 à -90°, HVG (insolite ++ chez un nouveau-né)
- **Radiographie pulmonaire¹**: Petit cœur rond avec une hypovasularisation pulmonaire
- **ETT***:
 - Absence de passage à travers la valve tricuspide qui est épaisse et fibreuse
 - Petites cavités droites
 - Taille CIA
 - Existence d'un RP ou d'une atrésie pulmonaire, taille de l'anneau pulmonaire
 - Taille CIV, Taille du foramen bulboventriculaire
 - Pédicule normo ou malposé (+/- sténose sous aortique, coarctation)
 - Degré de sténose sur valve pulmonaire et foramen bulboventriculaire
- **Cathétérisme cardiaque (préthérapeutique)***:
 - Passage OD-VD impossible
 - Si CIA restrictive pression OD>OG
 - Oxymétrie de shunt D-G avec désaturation dans l'OG
 - Angiographie: confirme l'absence de passage OD-VD, montre la petite taille de la cavité accessoire, opacification des veines caves et veines sus hépatiques, recherche juxtaposition des auricules, objective RP et dimension de l'anneau pulmonaire

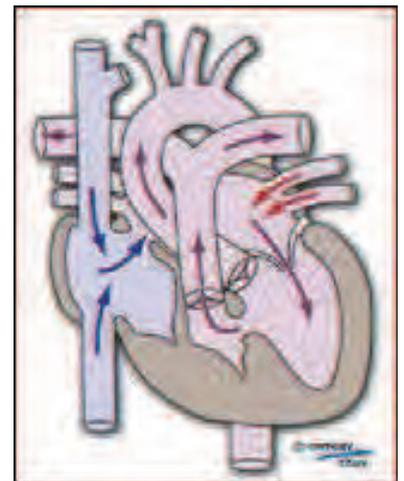


Figure 1

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



V.3 ATRÉSIE TRICUSPIDE

2/2



Prise en charge thérapeutique

- **Prise en charge initiale¹:**
 - [Prostaglandines](#) en période néonatale dans les formes avec atrésie pulmonaire ou coarctation
 - [Rashkind](#) si CIA restrictive, lors du cathétérisme, mais indication exceptionnelle car dangereux
 - Pas de nécessité de traitement de l'insuffisance cardiaque dans la majorité des cas
 - Surveillance de l'intensité de la cyanose (diminution spontanée de la taille de la CIV à la naissance)
- **Traitement essentiellement chirurgical¹:**
 - Traitement palliatif puisque un seul ventricule fonctionnel
 - **Premier temps chirurgical¹:**
 - [Anastomoses systémico-pulmonaire](#) (++) en période néonatale en cas d'atrésie ou de sténose pulmonaire majeure avec hypodébit pulmonaire (impossibilité de sevrage des prostaglandines)
 - Craaford ou Damus Kaye et shunt systémico pulmonaire ou élargissement CIV si malposition vasculaire + CIV restrictive
 - [Cerclage AP](#) précoce si hyperdébit pulmonaire: importance de la protection pulmonaire pour augmenter les chances de réussite de la dérivation cavo pulmonaire
 - **Deuxième temps chirurgical: Dérivation cavo pulmonaire partielle (DCPP)**, entre 6 et 18 mois (minimum 3 mois) en fonction du degré d'hypoxie, [Aspirine](#) au long cours
 - **Troisième temps chirurgical: Dérivation cavo pulmonaire totale (DCPT):** entre 4 et 8 ans
 - A Lyon: [AVK](#) avec objectif INR 1,8-2,2, mortalité immédiate 5%
 - Conditions pour réaliser une dérivation cavo pulmonaire*: âge 3 mois minimum, PAP basses <15 mmHg, voie pulmonaire d'une taille raisonnable pour le poids, fonction du ventricule unique conservée, pas d'obstruction systémique, fuite valve AV minime

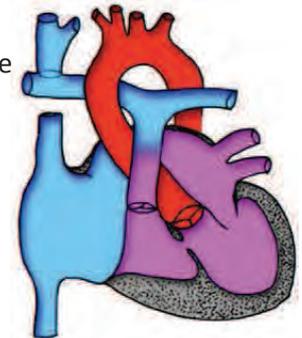


Figure 2: DCPP

Surveillance

- Surveillance après dérivation cavo pulmonaire*
 - ECG et ETT /an
 - Holter ECG/an
 - ASAT, ALAT, PAL, GGT, albumine, dosage pondéral des immunoglobulines/an
- [AVK](#) avec objectif INR 1,8-2,2 pour prévention des complications thromboemboliques*
- [Prévention de l'endocardite infectieuse¹](#)

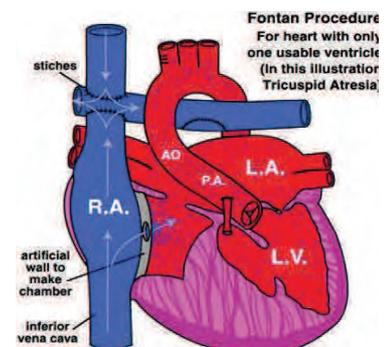


Figure 3: DCPT

Références

1. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
- * C. Ducreux. Atrésie tricuspide. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, 2012

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.4 CANAL ARTÉRIEL PERSISTANT DE L'ENFANT 1/2

Rappels

- Fille > garçon¹
- = 5 à 10% des cardiopathies congénitales²
- Nait 5 à 10mm en dessous de l'artère sous clavière gauche*
- Longueur variable 2 à 15mm, largeur variable 5 à 15mm
- Forme conique avec ampoule au niveau aortique
- Nombreuses variations anatomiques, peut être court/long, droit/tortueux...²
- **Fermeture spontanée rare dans la forme du grand**

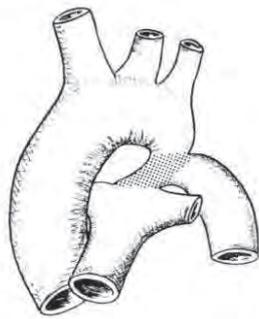


Figure 1

Présentation clinique

- **Forme du grand enfant**
 - Canal artériel de petite taille souvent asymptomatique
 - Souffle systolique sous claviculaire gauche ou pulmonaire, parfois continu
 - Pouls amples, augmentation de la TA différentielle²
 - Signes d'[insuffisance cardiaque](#) si canal large avec hyperdébit important²
- **Complications²:**
 - Hyperdébit pulmonaire : infections respiratoires basses à répétition
 - [Insuffisance cardiaque](#), [HTAP](#)
 - [Endocardite infectieuse](#)

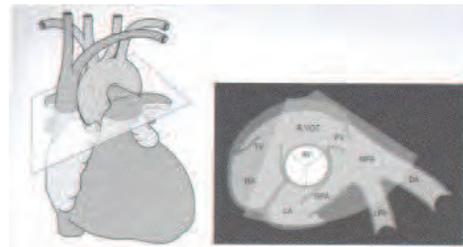


Figure 2

Examens complémentaires

- **ECG:** normal ou hypertrophie ventriculaire gauche en cas d'hyperdébit
- **Radiographie pulmonaire:** Cardiomégalie, surcharge vasculaire pulmonaire en cas d'hyperdébit
- **ETT:**
 - Position et taille du canal artériel
 - Importance et du sens du shunt
 - Evaluation du retentissement:
 - Surcharge des cavités gauches: rapport OG/AO, dilatation VG, fuite mitrale fonctionnelle, PAP
 - Retentissement hémodynamique: absence de flux diastolique ou présence d'un reflux diastolique rétrograde dans les artères périphériques, index de résistance
 - Vérifier :
 - L'absence de cardiopathie ductodépendante
 - L'absence de [coarctation](#) ou d'interruption de l'arche aortique associée
 - L'absence d'[ALCAPA](#) = naissance anormale de la coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire (risque d'hypodébit à la fermeture du canal avec ischémie)
 - Autres flux diastoliques possibles dans AP*: fuite valvulaire excentrée mais flux uniquement diastolique et à basse vitesse, fistule coronaro-pulmonaire: proche de la coronaire, anomalie de naissance de la coronaire gauche +/- flux turbulent dans tronc AP si dilaté



Figure 3

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.4 CANAL ARTÉRIEL PERSISTANT DE L'ENFANT 2/2



Prise en charge thérapeutique

- **Indications :**
 - Canal hémodynamiquement significatif (symptomatique, surcharge de volume (OG/Aorte >1,4, dilatation VG), élévation des PAP)
 - Canal qui souffle à l'auscultation
 - Bas débit systémique: flux rétrograde >30%
 - Taille >1,5mm?
- Pas de restriction de l'exercice en l'absence d'[HTAP](#)²
- **Fermeture percutanée par [cathétérisme](#) interventionnel***
 - Traitement de 1^{ère} intention en dehors du prématuré si le ratio taille CA/poids de l'enfant le permet : coil ou amplatz de canal
 - Complications: Migration, complication au niveau de l'abord artériel, shunt résiduel, risque EI (6 mois++), hémolyse (indication de fermer le shunt résiduel en urgence), sténose de la branche pulmonaire gauche
 - Pas de traitement anticoagulant nécessaire
 - Echographie post procédure : position de l'Amplatz ou du coil, recherche d'un flux résiduel, flux APG et isthme aortique (débord éventuel), recherche d'une [coarctation](#) (coarctation sous jacente méconnue ou protrusion de la prothèse)



Figure 4: Coil



Figure 5: Amplatz de canal

- **Traitement chirurgical***
 - Ligature du canal artériel : Ligature ou section-suture par thoracotomie postérolatérale gauche
 - Complications: pneumothorax, hémorragie par plaie du canal avec hémostase difficile, paralysie phrénique ou récurrentielle, chylothorax, ligature accidentelle APG, aorte descendante ou carotide gauche

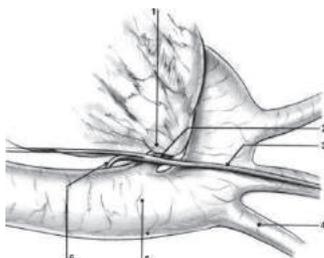


Figure 6:
Légende 3 = Nerf vague,
6 = Nerf récurrent

Dessins: TJ Gardner and TL Spray Arnold London.
Operative Cardiac Surgery, fifth edition .

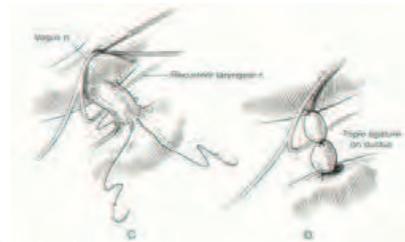


Figure 7: Ligature

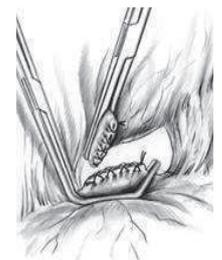


Figure 8: Section suture

Surveillance

- Surveillance post cathétérisme: cf protocole [cathétérisme cardiaque](#)
- BU pour recherche hémolyse +/- bilan d'hémolyse si BU positive
- ETT 1 mois post fermeture, 3 mois, 6 mois puis tous les 12 à 24 mois

Références

1. P Bouvagnet, Persistance du canal artériel, Orphanet, Mars 2002
2. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
3. Martin Kluckow, Oral ibuprofen and the patent ductus arteriosus: a new approach to an old problem, J Pediatr (Rio J). 2013;89(1):4-5
4. GP Moore, SL Lawrence, G Maharajh, et al. Therapeutic strategies, including a high surgical ligation rate, for patent ductus arteriosus closure in extremely premature infants in a North American center. Paediatr Child Health 2012;17(4):e26-e31.

* S. Douchin. Canal artériel de l'enfant. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, 2012

Rédaction / Révision : Camille Walton / Hervé Joly

Dates rédaction / dernière révision : 06-03-2015 /

V.5 CANAL ATRIOVENTRICULAIRE

1/2



Hospices Civils de Lyon

Rappels

- 3% des cardiopathies congénitales*
- Différentes formes :
 - isolé ou associé à d'autres malformations
 - équilibré ou non
 - complet ou partiel
- **LA cardiopathie de la trisomie 21¹** (50% des cas), avec 70% de CAV complets
- Persistance d'une fente par défaut de fusion de tous les bourgeons embryologiques
- **CAV complet (1/4 des CAV):***
 - CIV d'admission + CIA ostium primum + IM sur fente mitrale
 - Hyperdébit pulmonaire par shunt G-Dt et discrète cyanose par shunt dt-G
- **CAV partiel (3/4 des CAV):***
 - Ostium primum + IM sur fente mitrale, pas de CIV
 - Lésions modérées valves AV, fuites variables



Figure 1: Cœur normal

Présentation clinique

- **CAV complet¹** (physiopathologie de la CIV*):
 - Pas de signes cliniques à la naissance
 - Apparition de signes **d'insuffisance cardiaque** et d'un souffle (irradiation axillaire gauche) avec la baisse des pressions pulmonaires
- **CAV partiel** (physiopathologie de la CIA*):
 - Bonne tolérance en l'absence valvulopathie importante
 - Infections bronchiques à répétition
 - Difficultés alimentaires éventuelles
 - Souffle d'hyperdébit pulmonaire de la CIA

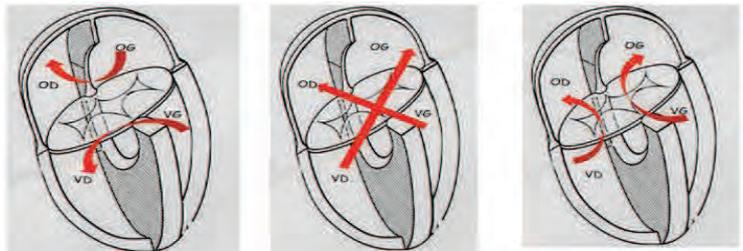


Figure 2: Différents shunts possibles

Examens complémentaires

- **ECG¹**: déviation axiale G: **axe au plafond (-40 à -150)++**, surcharge VD ou biventriculaire, BBD, HAD, BAV 1
- CAV partiel: idem CAV complet avec moins de surcharge
- **RP¹**: Cardiomégalie, hypervascularisation pulmonaire
- **ETT¹**: Diagnostic: CIV d'admission, CIA ostium primum, fente mitrale + absence de décalage mitrotricuspideen. compétence valvulaire, pressions pulmonaires, importance des shunts, fonction VG, équilibre cavitaire, taille CIA, CIV, position des piliers gauches, straddling valvulaire, malformations associées (CAP, VCSG, anomalies coronaires, CIV musculaire...)

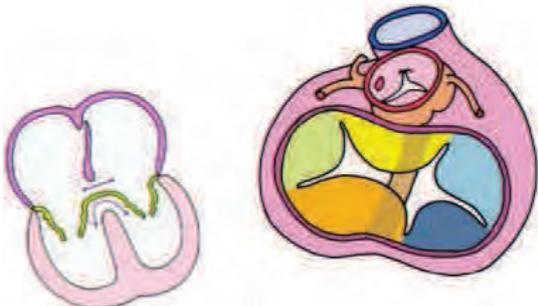


Figure 3: CAV complet

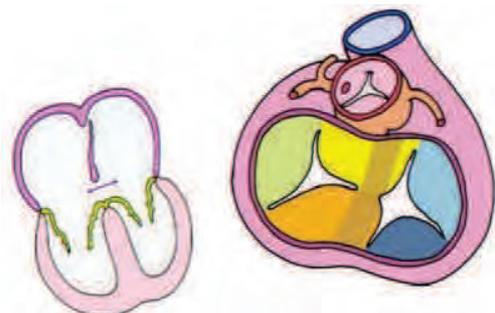


Figure 4: CAV partiel

Rédaction / Révision Camille Walton / Hervé Joly

Dates rédaction / dernière révision 06-03-2015 /

V.5 CANAL ATRIOVENTRICULAIRE

2/2



Hospices Civils de Lyon

Prise en charge thérapeutique

• CAV complet

- DAN: surveillance simple en maternité (pas de signes d'insuffisance cardiaque initiaux). Consultation programmée cardiopédiatre avant la sortie de maternité puis à 3 semaines de vie puis tous les mois jusqu'à la chirurgie
- Traitement médicamenteux : traitement de [l'insuffisance cardiaque](#) lorsque les signes de défaillance apparaissent
- Traitement chirurgical, entre 3 et 6 mois, selon insuffisance valvulaire, selon l'état hémodynamique, selon l'existence de lésions associées, selon l'équilibre ventriculaire, selon le terrain génétique
 - Cure complète sous CEC: fermeture [CIV](#), fermeture [CIA](#) et suture de la fente mitrale
 - ou chirurgie palliative ([cerclage, anastomose systémicopulmonaire](#)) en cas d'asymétrie ventriculaire ou si moins de 3 mois et/ou [tétralogie de Fallot](#).
 - Situations particulières*:
 - CAV + T21 -> Chirurgie impérative avant 6 mois
 - CAV déséquilibré avec hypoplasie VG -> réparation à un ventricule
 - CAV + tétralogie de Fallot avec cyanose sévère -> anastomose systémicopulmonaire initiale puis réparation complète secondaire. Si possible réparation complète d'emblée²
 - CAV + valve mitrale en parachute -> risque d'IM et de remplacement valvulaire
- Complications post opératoires
 - BAV complet¹
 - IM résiduelle¹
 - Risque remplacement de la valve mitrale si échec de réparation¹
 - Arythmies supra ventriculaires¹
 - Récidive de RA sous valvulaire

• CAV partiel*

- Pas de fermeture spontanée¹, peu de recours au traitement médical car bien toléré
- Chirurgie entre 2 et 4 ans: suture mitrale +/- plastie, chirurgie anticipée si mauvaise tolérance
- Peu de BAV, IM résiduelles fréquentes, peu importantes

Surveillance

- [Prévention de l'endocardite](#) dans l'attente de la réparation²
- Surveillance CAV réparé*
 - A 1 mois, 3 mois puis tous les 6 mois pendant un an puis 1 fois/an
 - Clinique: signes [d'insuffisance cardiaque](#), apparition ou modification d'un souffle d'insuffisance valvulaire
 - ECG systématique: rechercher un BAV, qui peut être tardif (fibrose au niveau des patchs)
 - ETT: fuite valvulaire, shunt résiduel, sténose sous valvulaire aortique

Références

1. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
2. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Grange-blanche, 2003

* H. Joly. Canal atrioventriculaire. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, 2012

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.6 CARDIOMYOPATHIE PRIMITIVE

1/2



Rappels

- **Classification :**
 - **Cardiomyopathie hypertrophique (CMH):** génétique 50% (autosomique dominant, HVG gauche septale asymétrique), Syndrome LEOPARD, nouveau-né de mère diabétique (10 à 20% de CMH dans cette population¹), régression en 6 mois; Maladie de Pompe; maladie de Fabry (hypertrophie biventriculaire)
 - **Cardiomyopathie dilatée¹ (CMD):** Idiopathique 50% (+/- génétique), myocardite 46%, maladie neuromusculaire 25%, maladies métaboliques: mucopolysaccharidose, glucolipidose, déficit en carnitine, déficits enzymatiques de la chaîne respiratoire*, désordres ioniques (hypocalcémie, hypomagnésémie, dysthyroïdie, déficit en vitamine B, sélénium), arythmies, toxiques (anthracyclines), connectivites
 - **Cardiomyopathie restrictive¹ (CMR):** maladie de système (sarcoïdose, amylose, sclérodermie), radique, idiopathique (diagnostic différentiel = péricardite constrictive)
 - **Cardiomyopathie spongiforme¹:** génétique
- **Complications rythmiques et thromboemboliques ++**

Présentation clinique

- Circonstances habituelles de diagnostic:
 - Bilan systématique familial ou dans le cadre d'un syndrome ou d'une maladie extracardiaque connue
 - Signes **d'insuffisance cardiaque** (CMD++), signes droits (CMR++)
 - Symptômes d'effort: Dyspnée, **douleur thoracique**, malaise, **syncope** (CMH++)
 - Crises d'épilepsie (arythmie ventriculaire)
 - Mort subite (CMH++, 4 à 6% /an¹)
 - AVC
- Auscultation: CMH: souffle mésosystolique éjectionnel VG-Aorte si gradient intra VG, thrill parasternal gauche, souffle IM, CMD: galop, B2 accentué, souffle d'IM ou d'IT
- **Forme grave :**
Choc cardiogénique
Adynamie, atonie, troubles conscience, signes de bas débit, TA effondrée, pouls mal perçus, importance de l'hépatomégalie+++

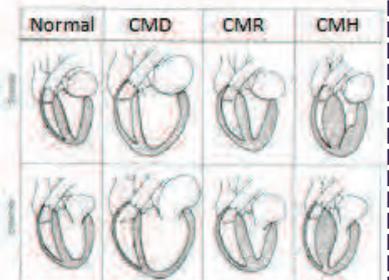


Figure 1

Examens complémentaires

- **ECG:** éliminer une arythmie, une ischémie (naissance anormale coronaire). CMH/CMD: HVG électrique, anomalies segment ST et onde T, onde Q (hypertrophie septale), CMR: hypertrophie auriculaire droite et gauche
- **RP:** cardiomégalie +/- surcharge pulmonaire et épanchements pleuraux en fonction du degré d'insuffisance cardiaque
- **Bilan biologique:**
 - Diagnostique et du retentissement*: Ionogramme sanguin, BNP, troponine, gaz du sang et lactates, bilan thyroïdien²
 - Etiologique*:
 - Sérologie EBV, CMV, entérovirus, coxsackie, parvovirus B19, grippe, HHV6, adénovirus, VIH, hépatite C, PCR HHV6, CMV, EBV, Parvovirus, entérovirus, grippe, HSV, Virologie des selles, Aspiration nasopharyngée: mycoplasme, virus respiratoires, grippe
 - BU (cétonurie), Amoniémie sanguine, lactates pyruvate après 6h de jeune, Chromatographie des acides aminés dans le sang et dans les urines, chromatographie des acides organiques urinaires, oligo et mucopolysaccharides urinaires, dosage des acides gras à très longues chaînes, Recherche de maltase acide dans le sang (papier buvard), Dosage plasmatique et urinaire d'acylcarnitine
 - Bilan génétique (tel Dr Bouvagnet)
- **ETT:**
 - Aspect anatomique: hypertrophie, dilatation, restriction, non compaction, éliminer **coarctation** et **anomalie coronaire**
 - Aspect fonctionnel : fonction systolique, diastolique. CMH: dysfonction diastolique onde E<onde A (fig 3), fonction systolique normale¹, CMD: dysfonction diastolique, CMR: fonction systolique normale, dysfonction diastolique (trouble de compliance, diminution onde A)
 - CMH: SAM (mouvement systolique antérieur) obstructif de la valve mitrale (gradient en lame de sabre*) (fig 2)
 - CMD: dilatation VG, fuite mitrale, recherche thrombus auricule gauche ou apex
- **Holter ECG** à la recherche de troubles du rythme et de signes d'ischémie
- **ECG d'effort** prudent pour profil tensionnel (CMH++)
- **Echodoppler des artères rénales:** recherche d'une sténose des artères rénales si HTA
- **IRM cardiaque** en cas de suspicion de non compaction ou de myocardite
- **Cathétérisme cardiaque**, coronarographie¹

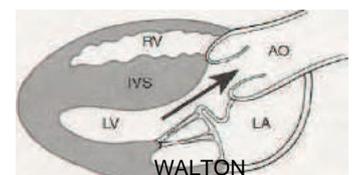


Figure 2

(CC BY-NC-ND 2.0)

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.6 CARDIOMYOPATHIE PRIMITIVE

2/2



Prise en charge thérapeutique

- **Traitement symptomatique de l'insuffisance cardiaque:**
 - [Diurétiques](#) en fonction du degré d'insuffisance cardiaque
 - Spironolactone, intérêt comme facteur antifibrosant
 - [IEC](#) à éviter dans CMH et CMR car aggrave bas débit, très utiles dans les CMD
 - [Bêtabloquants](#) en phase chronique, pas en cas de décompensation (CMH++: Propranolol chez le petit enfant, 2 à 5mg/kg/j (objectif FC 80-100 bpm), Aténolol +/- Verapamil chez le grand enfant, CMD et non compaction: Cavedilol)
 - [Antiarythmiques](#) (Amiodarone) si troubles du rythme
 - Anticoagulants: [AVK](#) si FEVG<25% et au long cours en cas d'accident thromboembolique
 - [Aspirine](#) si pas d'indication d'AVK dans les CMD
- **Traitement étiologique** limité: antibiotiques, Carnitine (Levocarnyl®), régimes, enzymes, à voir avec métaboliciens, réduction d'un trouble du rythme
- **Traitement de la grande défaillance hémodynamique:**
 - [Furosémide IV](#)
 - [Héparine](#) à doses curatives IV
 - Inotropes: [Milrinone](#)++ mais difficile à introduire, débiter souvent par Dobutamine avant de faire le switch
 - Ventilation assistée: attention risque de désamorçage à l'intubation par modification du régime de pressions
 - Discussion cure de [Levosimendan](#)
 - Discussion assistance circulatoire
 - Discussion resynchronisation (critères précis, efficacité variable)
- **Particularités CMH:**
 - Indications DAI¹ = Facteurs de risque de mort subite et CMH: antécédent de syncope ou arrêt cardiaque, antécédent familial de mort subite, TV non soutenues au holter, profil tensionnel anormal à l'ECG d'effort, HVG septale >30mm
 - Limiter l'obstruction sous aortique par un traitement chirurgical (myomectomie) ou une alcoolisation septale
- **Transplantation cardiaque** = alternative ultime, la plupart des maladies métaboliques la contre-indiquent, rare en cas de CMH, importance du bon timing

Surveillance

- Examen clinique, ECG, ETT tous les ans chez l'enfant, l'adolescent¹ et le jeune adulte
- Prévention de l'endocardite uniquement si IM importante
- Vaccin grippe

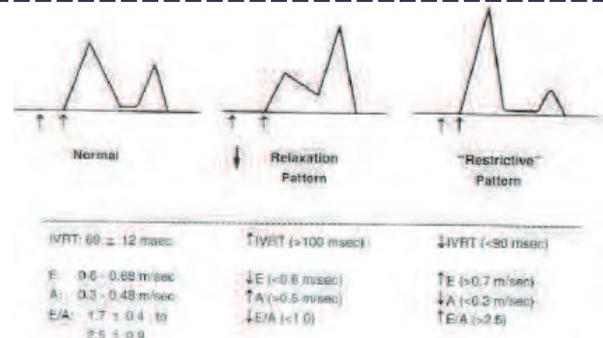


Figure 3

Références

1. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
 2. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Grange-blanche, 2003
- * S. Di Filippo. Cardiomyopathie primitive. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, 2012

Rédaction / Révision	Camille Walton / François Sassolas
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.7 CATHÉTÉRISME CARDIAQUE

1/1



Rappels

- 2 types d'indications*:
 - Diagnostic: type lésion, type shunts, **niveaux de pressions et résistances pulmonaires**, degré sténose et fuite valvulaire, fonction contractile
 - Interventionnel: Valvuloplasties, angioplasties +/- stents, fermeture de shunts, biopsies myocardiques, études électrophysiologiques...
- Sous anesthésie générale chez l'enfant, sous anesthésie locale chez l'adolescent et l'adulte
- Grande prudence chez le nourrisson <1 an ou le patient instable
- **Complications**¹ (d'autant plus fréquentes que l'enfant est jeune):
 - Arythmies: tachycardies jonctionnelles, flutter, BAV, TV
 - Hypoxémie et acidose, (examen long, hypoventilation, Fallot...)
 - Hémorragie, perforation et tamponnade
 - Embolie gazeuse : convulsions, troubles de la repolarisation
 - Spasme et thrombose vasculaire
 - Etirement du plexus brachial (cathétérisme long, curare, mauvaise position)

Principes physiques

- **DEUX LOIS ESSENTIELLES POUR COMPRENDRE LE CATHÉTÉRISME CARDIAQUE***:
- **Pression = Débit x Résistance**
 - Le cathétérisme va permettre de distinguer l'origine de l'élévation de la pression: Hyperdébit? Résistances élevées?
- **Principe de Fick**: permet l'évaluation de l'importance du shunt sans tenir compte de la consommation en oxygène:

$$QP / QS = \text{sat Ao} - \text{sat VCS} / \text{sat VP} - \text{sat AP}$$
 Valable à condition que le mixing soit correct

Bilan pré cathétérisme¹

- Ionogramme sanguin, NFP, CRP, Bilan de coagulation, Groupage sanguin (2 déterminations), RAI
- Bandelette urinaire
- [ECG](#)
- RP
- ETT < 3mois

Surveillance post procédure

- Recueil des informations: Heure de fin, type de procédure, abord veineux et/ou artériel, geste, drogues
- Examen clinique¹: constantes, pouls pédieux, pansement compressif au pli de l'aîne, chaleur et couleur du membre inférieur (ou des membres si ponction bilatérale), auscultation du point de ponction (sténose? fistule?), diurèse bandelette urinaire si matériel intravasculaire (recherche hémolyse), état de conscience
- Surveillance H0, H1, H2, H5, H8, H11, H14, H17 et H20
- Desserrer le pansement compressif
 - au bout de 8H si ponction veineuse
 - au bout de 12H si ponction artérielle
- Réalimentation si éveil normal au moins 4 heures post anesthésie générale
- Radiographie thoracique dans les heures qui suivent l'examen si mise en place de prothèse (contrôle la position de la prothèse)
- [ECG](#) systématique en cas de dilatation de RP: risque d'allongement du QT et de BBD. Surveillance en réa si QT allongé*
- Contrôle ETT du résultat le lendemain

Cavité / Artère	Systole	Diastole
Oreillette gauche	2-11 mmHg	
Ventricule gauche	90-140 mmHg	5-12 mmHg
Aorte	90-140 mmHg	60-90 mmHg
Oreillette droite	0-8 mmHg	
Ventricule droit	15-30 mmHg	0-8 mmHg
Artère pulmonaire	15-30 mmHg	4-12 mmHg

Figure 1: Pressions normales dans les cavités cardiaques

Références

1. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Grange-blanche, 2003

* F. Sassolas. Cathétérisme cardiaque chez l'enfant. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, 2012

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.8 COARCTATION DE L'AORTE

1/2



Rappels

- 8 à 10% des cardiopathies congénitales¹
- Prédominance masculine¹
- = Réduction du calibre de l'aorte dans sa partie isthmique le plus souvent (pré, juxta ou post ductale)³
- **Lésions associées:** bicuspidie aortique (50 à 80%)¹, hypoplasie de l'arche aortique, [CIV](#), anomalie mitrale¹, cardiopathie complexe*
- **2 formes:***
 - Néonatale, grave, avec ductodépendance
 - « Adulte »: Sténose à bas bruit, découverte chez l'enfant ou l'adulte
- **DAN difficile** (la coarctation se constitue à la fermeture du canal artériel), signes d'alerte*: asymétrie VD>VG, hypoplasie aortique, asymétrie AP>Aorte, canal large (ratio isthme/CA)
- Bon pronostic si coarctation isolée*, le DAN améliore le pronostic*

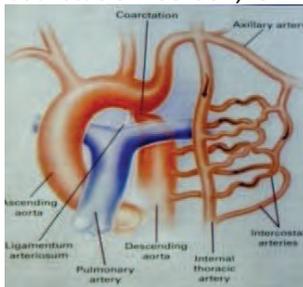


Figure 1: Coarctation et vascularisation collatérale

Présentation clinique

- **Forme néonatale***
 - Révélation à la fermeture du canal entre J3 et J10
 - Décompensation brutale en moins de 24h
 - Signes [d'insuffisance cardiaque](#)
 - Pouls fémoraux absents, pas de TA aux membres inférieurs alors qu'ils sont frappés aux membres supérieurs avec [HTA](#)
 - Cyanose des membres inférieurs¹
 - Signes de souffrance viscérale: oligurie, rectorragies³
 - Pas de souffle* ou souffle systolique discret¹
 - Au maximum signes choc de cardiogénique (hépatomégalie, cardiomégalie) **à distinguer d'un choc septique** car remplissage délétère+++
- **Forme « adulte »***
 - Souffle latérosternal gauche, irradiation dorsale
 - Click protosystolique au foyer aortique (bicuspidie)
 - HTA aux membres supérieurs, pouls frappés
 - Circulation collatérale (pouls mammaires, intercostaux++)
 - Pouls fémoraux absents ou faibles
 - Douleurs des membres inférieurs à l'effort
 - Thrill sus sternal
 - Attention si céphalées car existence d'anévrismes cérébraux chez 10% des patients atteints de coarctation

Examens complémentaires

- **Le diagnostic est clinique***
- **ECG:** HVD liée à l'[HTAP](#)*, HVG si forme chronique¹
- **Radiographie thoracique**¹: cardiomégalie, forme adulte: Encoches costales (érosion du bord inférieur de la côte supérieure liée au développement excessif de la circulation collatérale)
- **Biologie***: acidose métabolique, insuffisance rénale et hépatique, CIVD
- **ETT***:

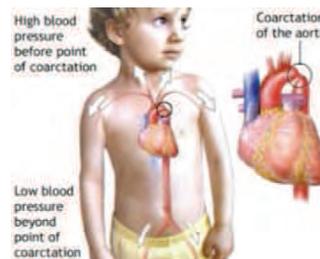


Figure 2



Figure 3: Encoches costales

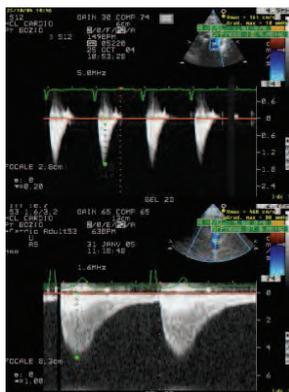


Figure 4: Flux systolique pur (en haut)
Flux systolodiastolique (en bas)

- Aliasing de l'isthme aortique avec prolongement diastolique (mais gradient minoré par dysfonction VG)
- Recherche d'une hypoplasie de l'arche aortique (diamètre inférieur à la moitié de celui de l'aorte descendante)
- Etude du canal artériel² (perméabilité, anatomie, ductodépendance)
- Dilatation post sténotique¹
- Cœur gauche: Fonction VG? Hypertrophie VG? Anomalie mitrale? Syndrome de Shone? Anomalie de la valve aortique?
- Recherche de [CIV](#) associées possiblement non vues dans forme néonatale avec [HTAP](#)
- Recherche d'une veine cave supérieure gauche (sinus coronaire dilaté), gêne au passage du flux dans la valve mitrale et favorise l'hypo développement des cavités gauches
- Angio TDM ou angioIRM: utile si isthme aortique mal étudié en échographie

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.8 COARCTATION DE L'AORTE

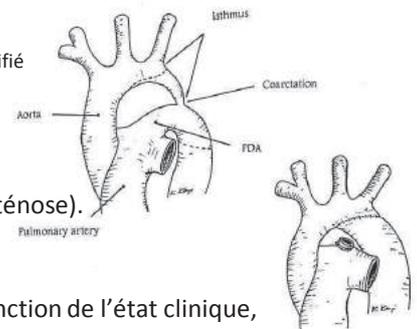
2/2



Prise en charge thérapeutique

- **En cas de DAN***:
 - Prise en charge néonatale, au sein du service de cardiopédiatrie ou d'un service de néonatalogie
 - Echodoppler cardiaque dans les 24h
 - Surveillance hospitalière jusqu'à la fermeture du canal, clinique (pouls fémoraux et signes d'insuffisance cardiaque) et échographique (isthme, canal artériel, VG, PAP)
- **En cas de coarctation néonatale avérée***:
 - Traitement symptomatique de l'insuffisance cardiaque: Restriction hydrique, diurétiques et ventilation assistée
 - Prostaglandines: Alprostadil 0,05 à 0,1µg/kg/min (1 ampoule dans 50ml, vitesse poids ml/heure, 3ml/h si 3kg)
 - Alimentation prudente voire jeûne si signes digestifs
- **Intervention de Crafoord modifié¹**: A cœur fermé, pas de CEC, thoracotomie postérolatérale gauche, anastomose terminotermine
- **Indications chirurgicales**:
 - **Formelles, urgentes***: Signes d'insuffisance cardiaque ou état de choc, dysfonction VG, HTAP, HTA, HVG
 - NB**: Si réouverture du canal par les prostaglandines, attendre amélioration hémodynamique et biologique (48h)
 - Nouveau né dépisté: surveillance en hospitalisation tant que le canal est perméable (fonction VG), temporiser si possibilité de décaler la chirurgie au delà de 1 mois (risque de resténose). Surveillance TA et fonction VG hebdomadaire puis bimensuelle²
 - Nourrisson et enfant peu symptomatique: chirurgie sans urgence, avant 2 ans
- **En cas de CIV associée(s) (17 à 33% ¹)**: Cerclage AP, réparation complète ou Crafoord seul en fonction de l'état clinique, du poids, de l'anatomie de la coarctation et de la localisation de la CIV
- **Prise en charge post opératoire immédiate***:
 - Jeûne 48h (prévention du syndrome abdominal post coarctectomie, réalimentation après émission de selles et abdomen cliniquement (avec un lait de type hydrolysé en cas de doute)
 - Mesure gradient TA membres sup/inf. En cas d'HTA J0-J1: Nicardipine IV, J3-J4: bêtabloquants (HVG mais FR normale) ou IEC PO
 - Apports hydriques 60-80ml/kg/j². Correction des troubles métaboliques liés au syndrome de levée d'obstacle²
 - Surveillance diurèse, fonction rénale et abdomen. Attention possibles septicémies à point de départ digestif²
 - Paraplégie exceptionnelle (lésion de l'artère d'Adamskiewitz au niveau de l'isthme aortique). Séquelles fréquentes

Figure 5: Crafoord modifié



Surveillance

- **En post opératoire immédiat**: ETT: flux uniquement systolique, possible accélération persistante, gradient significatif si >20mmHg*
- **Complications à distance***:
 - Resténose : 10% avant l'âge de 1mois (75% moins de 1 an post Crafoord*), intérêt de l'IRM thoracique ou TDM chez le petit +/- dilatation par cathétérisme (dilatation +/- stent)
 - HTA si chirurgie tardive, de repos ou d'effort pure.
 - Absence de pouls et de TA au bras gauche (sous clavière gauche sacrifiée en peropératoire), ni au bras droit si sous clavière droite rétrooesophagienne avec naissance en dessous de l'isthme.
 - RA, IA sur bicuspidie³, Endocardite infectieuse (rare)
 - Anévrisme de la région opérée, dissection de l'aorte
- **Suivi à distance**: tous les 3 mois la première année, puis tous les 1 à 2 ans, avec TA haut/bas et épreuve d'effort. MAPA si doute sur HTA³, IRM si doute sur sténose ou anévrisme. Prise TA minimum 1 fois par an³. Prévention des facteurs de risque cardiovasculaires*.

Références

1. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
 2. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Grange-blanche, 2003
 3. C. Chareyras, Apport du diagnostic anténatal et facteurs pronostics d'évolution postopératoire dans la coarctation aortique du nouveau-né et du nourrisson, Université Jean Monnet, Faculté de médecine Saint Etienne J. Lisfranc, Avril 2014
- * S. Di Filippo. Coarctation de l'aorte. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, 2012

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.9 COMMUNICATION INTER-AURICULAIRE 1/2

Rappels

- 5 à 10% des cardiopathies congénitales sous la forme isolée, prédominance féminine¹
- 30 à 50% des enfants présentant une cardiopathie ont une CIA associée¹
- Distinguer CIA commune et FOP (20% de la population générale*)
- **Formes anatomiques***:
 - CIA ostium secundum (3), 50-70%¹
 - CIA ostium primum (CAV) (5) 30%¹
 - CIA haute type sinus veusos supérieur (1), 10%¹ (+/- RVPA partiel lobe sup droit > VCS)
 - CIA basses type sinus veusos inférieur (2)
 - CIA du sinus coronaire (4) (OG > sinus coronaire > OD)
- **Physiopathologie**²: dilatation OD, VD, hyperdébit pulmonaire au dépend du volume avec pressions normales (au moins pendant 20 ans).
- **Complications CIA vieilles***:
 - HTAP
 - Troubles du rythme cardiaque
 - Insuffisance cardiaque tardive (dysfonction VD)
 - Embolie paradoxale rare
 - Altération de la qualité de vie

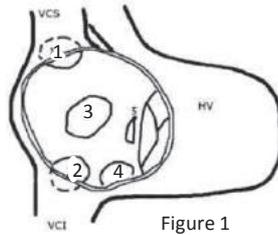


Figure 1

Présentation clinique

- **Forme classique***: Fille, 3-7ans, asymptomatique, silhouette élancée¹, souffle fortuit (RP fonctionnel: souffle systolique éjectionnel avec dédoublement du B2)
- **Forme du nourrisson à gros shunt***: Retard pondéral et infections pulmonaires à répétition, rarement insuffisance cardiaque congestive, souffle discret
- **Forme de l'adulte***: Symptomatologie tardive: signes insuffisance cardiaque, troubles du rythme
- Possible fermeture spontanée (40%)¹ pour les CIA centrales de la fosse ovale <8mm¹ et avant 3-4 ans

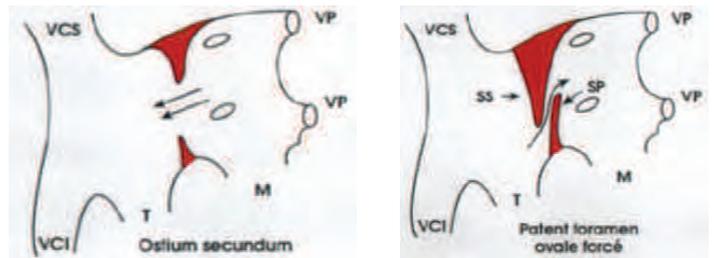


Figure 2: CIA et FOP

Examens complémentaires

- **ECG***: Normal ou HVD avec bloc de branche droit (surcharge diastolique ventriculaire droite²)
- **Radiographie pulmonaire***: Souvent normale; classiquement cardiomégalie, saillie 2ème arc (AP) et hypervascularisation pulmonaire
- **ETT***:
 - Description de la CIA: taille, localisation, rebords (cf fig 4): auriculoventriculaire, postérieur, cave supérieur, cave inférieur, aortique, calcul PAP, QP/QS
 - Dilatation des cavités droites, mouvement septal paradoxal ou plat (surcharge volumétrique VD)
 - RVPA associé : ++ si discordance entre l'importance des signes de shunt GD et la taille modérée de la CIA
 - VCSG (contre indique la thoracotomie latérale gauche)
 - Anévrisme du septum interauriculaire?

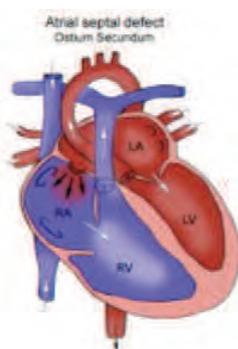


Figure 3

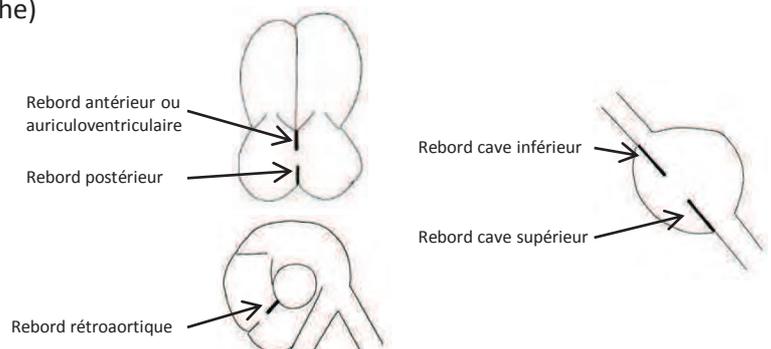


Figure 4: Rebords anatomiques

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.9 COMMUNICATION INTER-AURICULAIRE 2/2

Prise en charge thérapeutique

- **Avant fermeture:**
 - Pas de prévention de l'EI pour une CIA isolée¹, pas de limitation du sport¹
 - Traitement symptomatique de [l'insuffisance cardiaque](#) si besoin¹: restriction hydrique, [diurétiques](#)
- **Indications*:**
 - **Nourrisson ou enfant symptomatique:** fermeture immédiate
 - **Enfant asymptomatique, PAP normale:** fermeture si CIA à gros débit (QP/QS>2)² à partir de 15kg¹ et avant le CP³
 - **CIA sinus venosus** = indication opératoire systématique avec correction RVPA³
 - **CIA Ostium primum (CAV partiel):** Indication opératoire systématique vers 5-6 ans compte tenu du shunt : sternotomie systématique, risque BAVC, IM/RM résiduels
- **Fermeture par cathétérisme (prothèse d'Amplatz) si 5mm¹< CIA < 40mm* avec rebords**
- **Prise en charge post fermeture par Amplatz***
 - ETT : shunt résiduel, IT, PAP, fonction VG, IM, IT, IA, RVP sténosé, retour cave supérieur
 - Anticoagulation (Lovenox) le soir de la procédure puis J1 matin puis relais Aspirine*
 - [Aspirine](#) (si rythme sinusal) ou [AVK](#) (si facteur de risque thromboembolique ou trouble rythmique) pendant 6 mois si prothèse d'Amplatz ou patch
 - [Prévention de l'EI](#) pendant 6 mois, à poursuivre à vie si lésions associées à risque
 - Post Amplatz, sortie à J2, reprise de l'école après la sortie, dispense de sport 1 mois, pas de sport avec décélération importante (saut élastique, parachute, auto tamponneuses)
 - Puis vie normale, sport sans restriction sauf si troubles de conduction
- **Complications post fermeture par Amplatz¹:**
 - Migration de prothèse
 - Anomalies ECG rapidement résolutive
 - Epanchement péricardique par érosion de la racine aortique
 - Thrombus auriculaire
 - Allergie au dispositif (rare)
- **Fermeture chirurgicale*:** CIA large difficilement fermable par Amplatz, chirurgie sous CEC par thoracotomie postérieure ou antérolatérale sous mammaire. Suture simple ou le plus souvent patch de péricarde ou dacron fin ([Aspirine](#) 6 mois si patch). Sternotomie si fente mitrale à suturer, VCSG, sinus venosus, RVPA associé, nourrisson

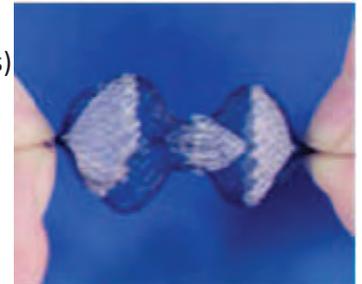


Figure 5: Prothèse d'Amplatz

Surveillance

- **Complications fermeture CIA sinus venosus*:**
 - Rythme jonctionnel (zone opératoire proche du nœud sinusal)
 - Sténose VP droite
 - Rétrécissement VCS
- **Suivi clinique et échographique*:** 1 semaine, 1 mois, 3 mois, 6 mois, puis tous les 12 à 24 mois.

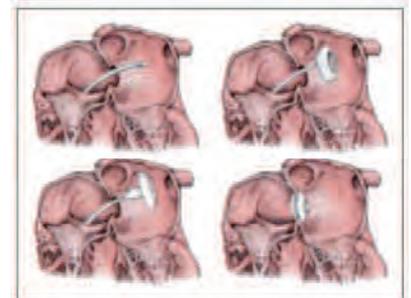


Figure 6: Fermeture par prothèse d'Amplatz

Références

1. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
 2. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Grange-blanche, 2003
 3. C. Jux, M. Vogel, J. Scheewe. Recommandations de la société allemande de cardiologie pédiatrique. Décembre 2010
- * F. Sassolas. Cathétérisme cardiaque chez l'enfant. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, 2012

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.10 COMMUNICATION INTER-VENTRICULAIRE 1/2



Rappels

- Fréquente, 20% des cardiopathies congénitales¹
- Responsable d'un shunt G-Dt pouvant entraîner un hyperdébit pulmonaire
- Surcharge volumétrique OG et VG, pas de surcharge dte²
- **Classification:**
 - Type I: CIV de petit diamètre QP/QS<2, pas de risque d'[HTAP](#)
 - Type II: CIV large, QP/QS>2
 - IIA: Hyperdébit à PAP normales
 - IIB: Hyperdébit avec HTAP
 - Type III: CIV+HTAP fixée: Syndrome d'Eisenmenger
 - Type IV: CIV + [RP](#) = CIV à poumons protégés
- **Différentes localisations³:**
 - Périmembraneuse 80% (possible fermeture par anévrisme du septum membraneux)
 - Musculaire 15-20% (fermeture spontanée fréquente)
 - Infundibulaire 5% (association fréquente avec IA)
 - D'admission (CIV du canal atrioventriculaire)
- **Complications⁷:**
 - Syndrome de Laubry Pezzi: CIV + IA
 - [RP](#)
 - Syndrome d'Eisenmenger (fixation des pressions pulmonaires entre 6 et 12 mois)¹
 - Plus rarement [endocardite infectieuse](#)⁶

Présentation clinique

- Petite CIV⁷: souffle isolé (souffle holosystolique, en rayon de roue, mésocardiaque)
- Grosse CIV: Signes de shunt gauche-droit apparaissant vers l'âge de 2-3 mois après diminution des résistances pulmonaires⁶
 - Signes [d'insuffisance cardiaque](#) (polypnée, sueurs, hépatomégalie, tirage, toux, signes digestifs)*
 - B2 claqué au foyer pulmonaire si hyperdébit pulmonaire¹
 - Bronchites à répétition¹
 - Stagnation pondérale, difficultés d'alimentation¹

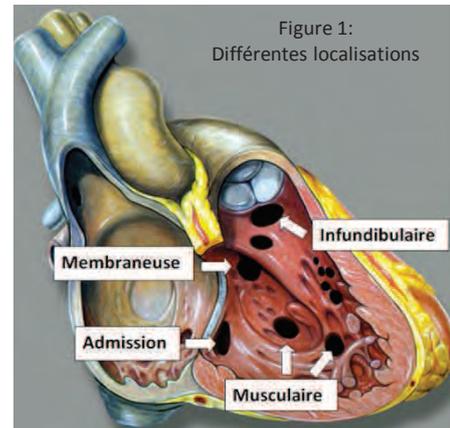


Figure 1: Différentes localisations

Examens complémentaires

- [ECG](#)²: normal ou hypertrophie ventriculaire gauche en cas d'hyperdébit
- [Radiographie pulmonaire](#)²: cardiomégalie et hypervascularisation pulmonaire en cas d'hyperdébit
- [ETT](#)* :
 - Localiser la CIV, préciser sa taille
 - Rechercher une surcharge volumétrique gauche
 - Estimer PAP (sur gradient VG-VD en l'absence d'obstacle sur voie pulmonaire)
 - Rechercher des anomalies associées:
 - CIV associées ++
 - insuffisance aortique (++ pour CIV infundibulaire)
 - anomalie mitrale
 - [coarctation de l'aorte](#)
 - [sténose droite](#)
 - anévrisme du septum membraneux⁴

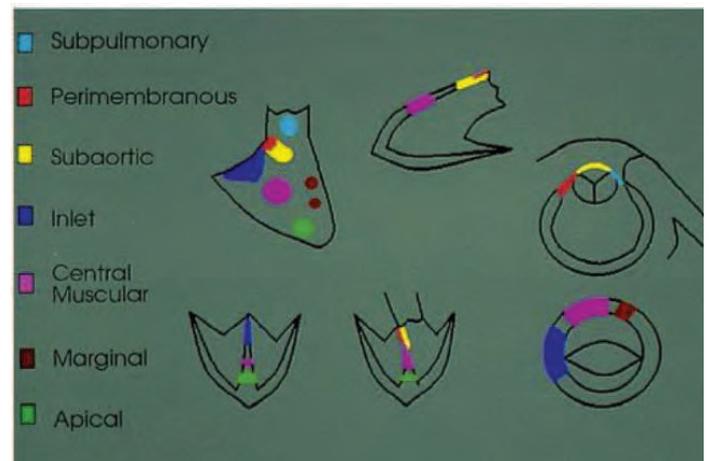


Figure 2: Représentation schématique des vues échographiques^{4,5}

- **IRM cardiaque:** peut être intéressante chez l'adulte ou le grand enfant pour quantifier le shunt et le volume du VG

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.10 COMMUNICATION INTER-VENTRICULAIRE 2/2



Prise en charge thérapeutique

- **CIV type I asymptomatique: Surveillance simple**, fermeture spontanée de 60% des petites CIV musculaires¹ et 35% des petites CIV membraneuses¹ (avant l'âge de 5 ans). En l'absence d'évolution favorable, **KT** pour évaluer les pressions pulmonaires si doute²
- **CIV type I symptomatiques et IIA :**
 - **Traitement médical de l'insuffisance cardiaque:**
 - Prise en charge diététique: fractionnement des biberons, enrichissement du lait et de l'alimentation⁷
 - Supplémentation martiale pour objectif Hb>120g/l²
 - **Diurétiques** +/- **IEC*** +/- Digoxine si tachycardie inappropriée, avec prudence
 - Prévention de la bronchiolite (Synagis®)*
 - Fermeture de la CIV rapide en l'absence d'amélioration des symptômes³ selon les données du KT
- **CIV de type IIB:**
 - **Si peu ou pas de signes d'insuffisance cardiaque:** cathétérisme entre 4 et 8 mois pour fermeture entre 6 mois et 1 an² (avant 6 mois en cas de T21)
 - **Si mauvaise tolérance clinique: fermeture plus précoce vers 6 mois⁶**
- **CIV + IA ou RP:** indication de fermeture chirurgicale avant 1 an^{6*}
- **Traitement chirurgical: Cure complète**
 - Indications*: CIV de type II B, CIV + IA, CIV + RP, et CIV de type II A selon la courbe pondérale, la symptomatologie fonctionnelle et la surcharge volumétrique VG
 - Contre indication: Syndrome d'Eisenmenger
 - Technique: Fermeture par patch sous CEC, par voie atriale droite, (+/- ventriculotomie droite pour CIV musculaires)
 - Complications: CIV résiduelle, BBD (40%), BAV complet rare
- **Traitement chirurgical alternatif: Cerclage AP** (avant 2 mois de vie)
 - Indications: grosse CIV et petit poids*, CIV musculaire non accessible*, anomalies associées sans réparation complète possible¹
 - Technique: Chirurgie à cœur fermé, par sternotomie médiane, cerclage tronc AP entre valve et bifurcation
 - Evolution: permet baisse QP et PAP, élévation PVD et égalisation PVD et PVG, Si cerclage trop serré, risque hypoxie et cyanose par inversion du shunt VD > VG, HVD, Décercelage ± fermeture CIV
- **BAV postopératoire** possiblement régressif pendant 7 à 10 jours, surveillance holter ECG, implantation de pace maker en l'absence de récupération à J10. En cas de récupération, discuter exploration électrophysiologique, surveillance rythmologique à poursuivre car possibles troubles de conduction à distance (cf protocole [stimulation](#))

Surveillance

- **Pré opératoire:** Surveillance clinique et échographique tous les 3 mois jusqu'à la chirurgie pouvant être espacée en cas d'abstention thérapeutique, tout en maintenant minimum une consultation/an
- **Post opératoire:** 1 mois, 6 mois puis tous les ans jusqu'à l'adolescence. Surveillance poursuivie tous les ans en cas de dysfonction ventriculaire gauche, shunt résiduel, HTAP, IA ou obstruction de la voie droite ou gauche³
- Petite CIV native ou résiduelle asymptomatique à bon VG et PAP normales sans lésion associée, CIV opérée sans lésion résiduelle, surveillance tous les 3 à 5 ans³
- Activité sportive normale en l'absence d'HTAP même en cas de CIV résiduelle³
- **Prévention de l'EI** dans les CIV type I membraneuse et infundibulaire*. Après chirurgie, prévention EI seulement 6 mois sauf si shunt résiduel pour lequel on la poursuit tant que le shunt existe³

Références

1. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
2. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Grange-blanche, 2003
3. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. European Heart Journal, 2010, 31, 2915–2957
4. S. Dittrich et al. Single ventricular septal defect (VSD). Guideline pediatric congenital heart disease, September 2010
5. Moss Adams, 7th edition, 2008
6. Prema Ramaswamy et al. Ventricular Septal Defects Clinical Presentation. Medscape. April 2013

* S. Di Filippo. Communication interventriculaire. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, 2012

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



V.11 CONSIGNES PRÉ OPÉRATOIRES

1/1



Gestion des traitements



- **IEC:** Dernière prise la veille au soir¹
- **Inhibiteurs calciques:** Poursuite du traitement, également le matin de l'intervention²
- **Diurétiques:** Dernière prise la veille au soir²
- **AVK:** Interruption 5 jours avant l'intervention, relais par héparine lorsque l'INR n'est plus en zone cible¹
- **Héparine:** HNF IVSE: arrêt 4h avant le geste, HNF sous cutanée (Calciparine®): arrêt 12h avant le geste¹, HBPM: arrêt 12h avant le geste¹
- **Digoxine:** Arrêt 3 jours avant un choc électrique¹, idem en cas de chirurgie
- Aspirine: pas d'arrêt obligatoire avant chirurgie cardiaque si doses anti agrégantes, arrêt uniquement en cas de neurochirurgie, chirurgie urologique, ophtalmologique, ORL et gestes dentaires, 5 jours avant l'intervention³
- **Bêta bloquants:** En cas de chirurgie: si l'arrêt est jugé nécessaire, arrêter le traitement 48h avant¹, en cas d'exploration électrophysiologique: arrêt au moins 5 demi vies avant le geste², soit 12h avant le geste pour le Propranolol et 5 jours avant le geste pour le Sotalol. Arrêt progressif en cas de coronaropathie.
- **Amiodarone:** Poursuite du traitement, également le matin de l'intervention en cas de chirurgie², si possible arrêt 2 mois avant **exploration électrophysiologique** selon avis rythmologique
- Antiarythmiques classe I dont **Flecaïnide:** En cas de chirurgie: arrêt au moins 24h avant², en cas d'exploration électrophysiologique: arrêt au moins 5 demi vies avant le geste soit 3 jours avant le geste

Bilan pré opératoire

- Examen clinique complet, recherche d'un syndrome infectieux récent
- **ECG**
- Bilan biologique: NFP, bilan de coagulation, groupage, RAI, Ionogramme sanguin, fonction rénale, bilan hépatique, CRP, BU
- Radiographie pulmonaire de face
- Echographie cardiaque récente <3 mois



Références

1. Vidal Hoptimal en ligne, mise à jour 20/05/2014
2. Comité des référentiels de la SFAR, Recommandations formalisées d'experts, Gestion périopératoire des traitements chroniques et dispositifs médicaux, Juin 2009
3. Bon usage des agents antiplaquettaires, Recommandations de bonne pratique HAS Juin 2012

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /



V.12 CONSIGNES POST OPÉRATOIRES GÉNÉRALES 1/1



Consignes générales

- Surveillance J1/2h, J2/4h, J3/6h
- Gestion de l'alimentation: reprise des boissons à J1, alimentation légère à J2, alimentation normale à J3
- Gestion des drains:
 - Ablation des drains thoraciques à J2 (minimum 24h après la chirurgie) s'ils donnent moins de 5ml/kg/j chez l'enfant ou 150ml/j chez l'adulte, après radiographie pulmonaire.
 - Faire une radiographie pulmonaire post ablation seulement si présence de drain pleuraux
- Ablation de la sonde urinaire concomitante de l'ablation des drains ou de l'arrêt des morphiniques
- Protecteur gastrique en association aux antiagrégants plaquettaires
- Ablation du pansement à J5
- Ablation des strips J5 ou J7 : rechercher une dysjonction sternale
- Ablation des électrodes épicaudiques à J5 si ECG normal et pas de troubles conductifs, après holter ECG si troubles conductifs postopératoires.
- Arrêt du scope à J5, maintien tant que électrodes épicaudiques en place
- Examens complémentaires: Bilan biologique/ECG/RP J1 puis J5, bilan de sortie : bilan biologique, ECG, RP, ETT

Gestion des traitements

- **Gestion des antalgiques**
 - Débuter Nalbuphine (Nubain®) 4 à 6h après l'arrêt de la PCA de morphine, intérêt des AINS, surtout en cas de thorotomie (Profenid® chez l'adulte, Nifluril® chez l'enfant). Arrêt Nalbuphine avec ablation des drains thoraciques
 - Posologies:
 - Nalbuphine 0,2mg/kg/prise toutes les 4 heures, IVSE 1,2mg/kg/j chez l'enfant, 10 à 20mg IV chez l'adulte toutes les 4 à 6 heures
 - Nifluril® ½ suppositoire 400mg x2/j de 6 à 30 mois, 1 suppositoire 400mg pour 10kg de poids x3/j de 30 mois à 12 ans, 1 suppositoire 700mg x2/j pour les plus de 12 ans¹
 - Profenid® 50mgx3/j chez l'adulte
- **Indications des antiagrégants plaquettaires**
 - Patch [CIA](#) (pendant 6 mois)
 - [Shunt systémicopulmonaire](#)
 - Chirurgie coronaire ([switch](#) notamment) 6 mois
 - Chirurgie d'un [RVPA](#)
 - Non indiqués en cas de patch de [CIV](#) ou suture de [CIA](#)
- Arrêt [Héparine](#) après 2 doses d'antiagrégants plaquettaires

Consignes à la sortie

- **Limitation des activités:** Enfant: arrêt école 15 jours, dispense de sport 3 mois. Adulte: arrêt de travail 2 mois
- Après une chirurgie cardiaque sous CEC, sport autorisé en loisir uniquement
- **Consignes cicatrice:** Consulter en urgence en cas de fièvre, écoulement. Ne pas exposer la cicatrice au soleil pendant un an. La protéger par écran total si exposition au soleil même sous un tee-shirt en coton. Laver la cicatrice au savon doux, rincer à l'eau. Bien sécher. Douche le premier mois puis bains autorisés après la fin du 1^{er} mois. Pas de sport ni piscine les 3 premiers mois. Porter par-dessous plutôt que sous les bras.

Références

1. Banque Claude Bernard www.bcbdexther.fr

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.13 POST OPÉRATOIRES IMMÉDIATS À L'UNITÉ 41 1/2

Consignes générales

- Avant le retour de l'enfant: le lit chauffant est branché, l'humidificateur, l'aspiration et le respirateur sont prêts
- Au retour du bloc: recueillir les informations auprès de l'anesthésiste: type d'anesthésie, hémorragies, transfusions, déroulement de l'intervention, voies veineuses, héparine, antibiotiques...
- Examen clinique: fonctions vitales, examen cardiaque, ventilation, équipement, aspect des membres
- Examens: RP, Gaz du sang, ionogramme sanguin; de préférence 30 minutes après le retour si l'enfant est stable +/- NFP et coagulation en fonction des saignements peropératoires, Echographie cardiaque
- Traitements:
 - Apports hydriques: 70 à 100ml/Kg/j selon le type de pathologie (anastomose systémicopulmonaire plutôt 100ml/kg/j, cardiopathie avec insuffisance cardiaque plutôt 70cc/kg/j)
 - Ions: NaCl non obligatoire à J1 (2 à 3 mEq/kg/j), KCl 1 à 2 mEq/Kg/j après diurèse, Gluconate de Calcium 20 à 30mg/Kg/j
 - Antibiotiques: Céfazoline = Cefacidal® 100 mg/Kg/j en 3 fois avec la dose peropératoire
 - Sédation/Analgésie par Hypnovel-Sufenta-Paracétamol puis remplacement du Sufenta par du Nubain lors de l'extubation

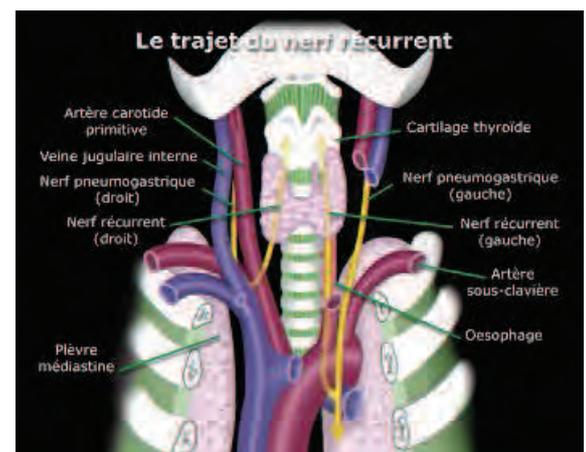
Complications éventuelles

- **Complications pulmonaires:**
 - Obstruction de la sonde d'intubation (fréquent): Hypoxie brutale, silence auscultatoire disparition des mouvements respiratoires. Urgence: Aspiration avec une grosse sonde +/- bicarbonates intra trachéaux +/- réintubation
 - Atélectasie: Hypoxie, cyanose, asymétrie auscultatoire. RP: Opacité systématisée avec attraction médiastinale et vérifier la position de la sonde. Traitement par positionnement et kiné
 - Epanchement pleural: Matité, diminution du murmure vésiculaire ou silence auscultatoire. RP: Opacité de la base avec refoulement médiastinal. Traitement par ponction et drainage éventuel ou surveillance simple
 - Chylothorax: Epanchement pleural récidivant, blanc à la ponction, riche en chylomicrons (plaie du canal thoracique ou hyperpression veineuse). Diagnostic par analyse biochimique du liquide de drain. Traitement par régime sans graisse (Monogen® en cas d'alimentation lactée +/- parentérale totale prolongée).
 - Paralyse phrénique: Ascension d'une coupole à la RP et immobilité diaphragmatique à la scopie ou à l'échographie. Prise en charge: VNI dans l'attente d'amélioration +/- phrénoplicature
- **Complications cardiaques:**
 - Insuffisance cardiaque
 - Epanchement péricardique: Rare, post-péricardotomie, diminution des bruits du cœur. RP: Cardiomégalie, ECG: microvoltage. Diagnostic écho. Résorption spontanée, AINS ou drainage en fonction de l'abondance/tolérance
 - Troubles du rythme: TPSV...
- **Complications ORL:** paralysie récurrentielle gauche: dysphonie et/ou difficultés alimentaires sur troubles de la déglutition (avis ORL ++)
- **Syndrome hémorragique:** CIVD ou excès d'héparine.
- **Syndrome de Claude-Bernard-Horner:** Enophtalmie, ptosis, myosis.

Figure 1:
Paralyse phrénique



Figure 2:
Nerf récurrent



Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.13 POST OPÉRATOIRES IMMÉDIATS À L'UNITÉ 41

2/2



Hospices Civils de Lyon

Cerclage de l'artère pulmonaire

- Geste palliatif permettant la protection de la voie pulmonaire de l'hyperdébit en attendant un geste chirurgical définitif.
- Examen clinique: apparition d'un souffle systolique de base et d'un thrill sus-sternal, diminution des signes [d'insuffisance cardiaque](#)
- RP: diminution du volume cardiaque et de l'hypervascularisation pulmonaire.
- ETT: position du cerclage (idéalement à mi-distance valve-bifurcation), taille du cerclage/taille de l'artère pulmonaire, gradient de pression
- Principe de traitement :
 - Restriction hydrique : Indispensable à 60-80 ml/kg /j car risque d'insuffisance cardiaque.
 - Kinésithérapie intensive: Pour la prévention des troubles de ventilation.
 - Pas d'anticoagulation curative
 - Bonne ventilation : pressions souvent élevées au départ du fait de la mauvaise compliance pulmonaire.
- Complications :
 - **Epanchement péricardique hémorragique:** complication majeure (suffusion de l'AP érodée par la bandelette), à suspecter devant toute symptomatologie anormale
 - [Insuffisance cardiaque](#) permanente, en cas de cerclage insuffisamment serré ou présence d'une maladie pulmonaire vasculo-obstructive ou du fait d'une pathologie associée : [Coarctation aortique](#), [RA](#)
 - Troubles de ventilation : Atelectasies fréquentes, paralysie phrénique
 - Cerclage trop serré : rare, révélé par une cyanose avec +/- insuffisance cardiaque droite
 - Sténose des branches pulmonaires à long terme (par déplacement du cerclage)
 - Hypertrophie infundibulaire et septale: fermeture de CIV sous jacente, ou développement d'obstacles sous aortiques et sous pulmonaires.

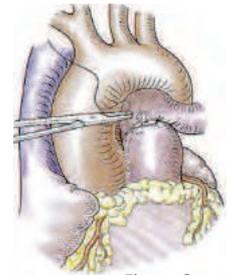


Figure 3

Shunt systémico pulmonaire

- Intervention mettant en communication la circulation pulmonaire et la circulation systémique par le biais d'une anastomose naturelle (Blalock Taussig) ou prothétique (Goretex).
- Examen clinique: Etat fonctionnel de l'anastomose : bonne coloration , souffle systolo-diastolique, état hémodynamique: pouls bien frappé, TA non pincée, pas de signe [d'insuffisance cardiaque](#)
- RP: Augmentation de la vascularisation pulmonaire du côté de l'anastomose
- ETT: Localisation, taille, gradient pour estimation des PAP, sténose à l'implantation sur aorte ou AP, taille des AP, CA présent, recherche d'un vol diastolique, d'un hyperdébit (rapport OG/aorte, TM VG)
- **Principes de traitement:**
 - Bonne ventilation avec surveillance des GDS, 1 heure après le retour du bloc puis /4h.
 - Bonne perfusion : Equilibre difficile entre hyper et hypodébit mais risque principal = HYPODEBIT et THROMBOSE. Débuter à 100 ml/kg/j ; réajuster les apports à la diurèse et au bon fonctionnement de l'anastomose.
 - [Aspirine](#) per os à doses antiagrégantes
 - **Anticoagulation curative** avec contrôle d'héparinémie pour objectifs 0,3-0,6
- **Complications spécifiques:**
 - Persistance d'une hypoxie avec cyanose, hypoxie artérielle, rechercher :
 - Une ventilation mal adaptée, un pneumothorax, une atelectasie, un épanchement pleural...
 - Une insuffisance de l'anastomose: souffle non audible, poumon hypovasculaire à la RP, ETT
 - Une thrombose de l'anastomose : Héparinothérapie, angioplastie percutanée sinon reprise chirurgicale
 - Ischémie du membre supérieur : constante, souvent modérée avec main froide, absence de pouls
 - Insuffisance cardiaque possible en cas de shunt trop important ou en cas d'obstacle à l'éjection du VG

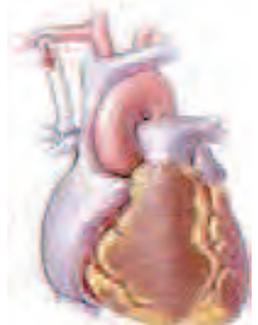


Figure 4

Dessins: TJ Gardner and TL Spray Arnold London
Operative Cardiac Surgery, fifth edition .

Références

1. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
2. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine, 2003

Rédaction / Révision	C. Walton / C. Ducreux-R. Henaine
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.14 ANOMALIES CORONAIRES: ALCAPA 1/2



Rappels

- Anomalies coronaires très nombreuses et variées: anomalies d'origine, de trajet ou de terminaison
- ALCAPA (anomalous left coronary artery from pulmonary artery) = coronaire gauche naît du tronc de l'artère pulmonaire
- Physiopathologie: Période périnatale: pression pulmonaire élevée: la perfusion coronaire se maintient puis avec baisse des résistances pulmonaires la perfusion coronaire devient entièrement dépendante du flux rétrograde venant de la coronaire droite
- Circulation collatérale à contre courant avec revascularisation de la CG par la CD: shunt G-D allant de la CD dilatée, à contre courant par le réseau collatéral vers la CG puis l'AP

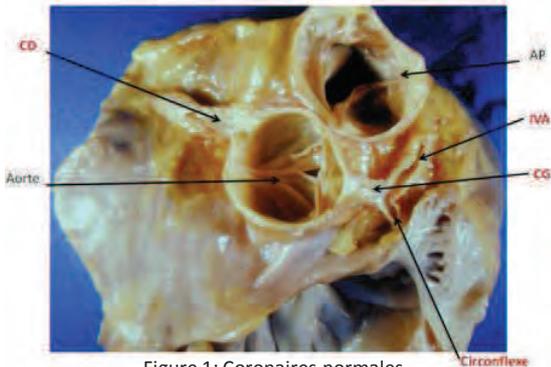


Figure 1: Coronaires normales

Présentation clinique

- Période de latence initiale: nouveau-né asymptomatique
- Apparition des symptômes vers l'âge de 2-3 mois¹:
 - Tableau d'insuffisance cardiaque +/- sévère allant de la simple polypnée à l'infarctus antérolatéral
 - Pas de souffle cardiaque sauf tableau évolué: souffle d'IM secondaire à une nécrose myocardique¹



Figure 2: ALCAPA

Examens complémentaires

- **ECG¹**: ondes Q en D1, aVL et de V4 à V6
- **RP¹**: cardiomégalie, hypervascularisation pulmonaire dans les cas évolués
- **ETT¹**: myocardiopathie ventriculaire gauche hypokinétique, fuite mitrale par prolapsus avec piliers hyperéchogènes, visualisation de la naissance anormale de la coronaire gauche à partir de l'AP avec flux rétrograde, dilatation de la coronaire droite
- **Scanner cardiaque¹**: pour préciser le diagnostic
- **Cathétérisme cardiaque**: Angiographie dans l'AP montre la naissance anormale de la coronaire gauche*

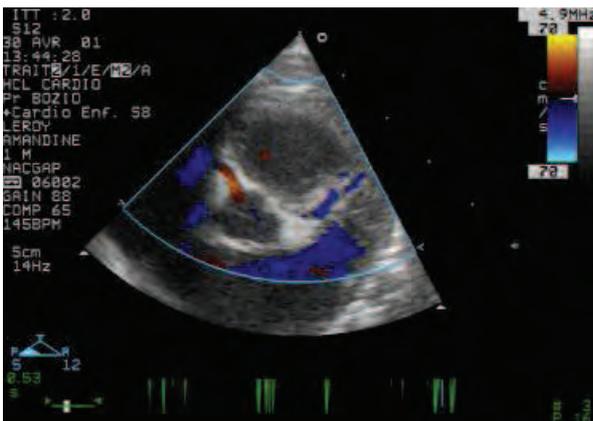


Figure 3: Flux rétrograde dans la CG naissant de l'AP

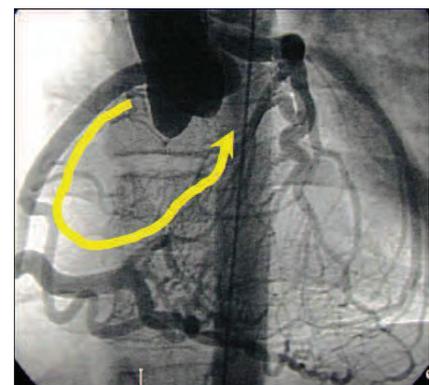


Figure 4: Circulation collatérale de la CD-CG

Rédaction / Révision	C. Walton / C. Ducreux-R. Henaine
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.14 ANOMALIES CORONAIRES: ALCAPA 2/2

Prise en charge thérapeutique

- En cas de défaillance cardiaque, traitement de [l'insuffisance cardiaque](#)¹
- Traitement chirurgical urgent, dans les 72h*:
 - Réimplantation directe de la coronaire gauche sur l'aorte (fig 5)
- En cas de fuite mitrale fonctionnelle, pas de traitement chirurgical en première intention*, intervention si IM persistante et parlante (fibrose des piliers)*
- Fin d'intervention*:
 - Sevrage possible de la CEC: soutien inotrope
 - Sevrage impossible: assistance gauche gauche
- [Antiagrégants plaquettaires](#) 6 mois. Arrêt [Héparine](#) après 2 doses d'antiagrégants plaquettaires

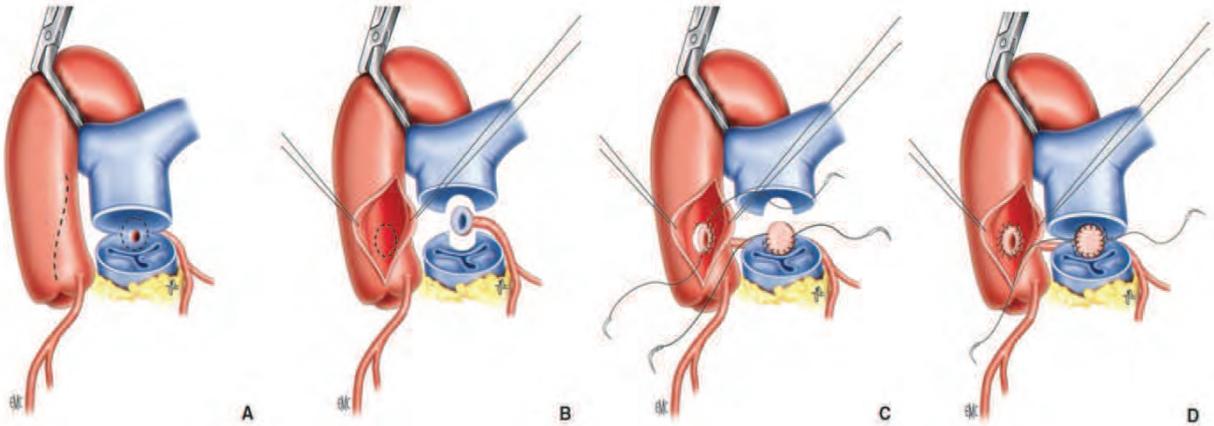


Figure 5: Réimplantation directe

Dessins: O. Raisky, P. Vouhé. EMC. Chirurgie des anomalies congénitales des artères coronaires. Elsevier Masson 2007

Surveillance

- Bon pronostic, possible persistance d'une dysfonction VG initiale mais bonne récupération finale de la fonction VG
- Surveillance rapprochée de la fonction VG en ETT
- **Bilan à l'âge de 10 ans:** ECG, ETT, épreuve d'effort, TDM coronarien, +/- échographie à la dobutamine
- Contrôle des facteurs de risque cardiovasculaires

Références

1. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
 2. H Kaouthar and al. Origine anormale de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire, une étiologie rare de cardiomyopathie dilatée chez l'enfant. A propos d'un cas et revue de la littérature. Cardiologie tunisienne. Vol 9 n°04, 4^{ème} trimestre 2013-265-270
- * R Henaine. Chirurgie de l'ALCAPA. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, Janvier 2012

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

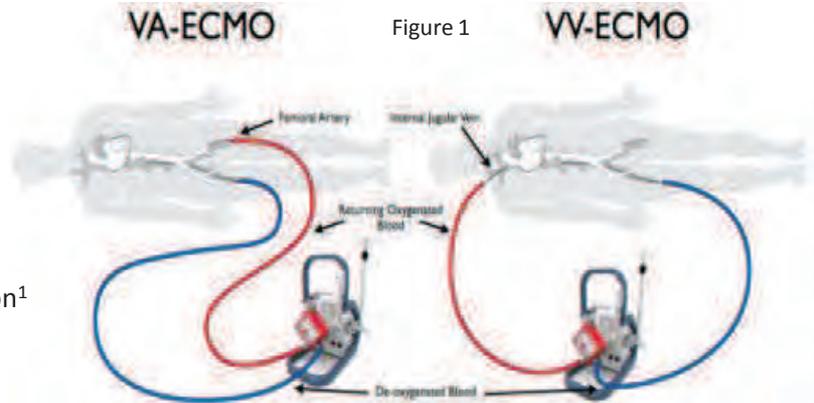
V.15 ECMO

1/1



Rappels

- **ECMO (Extra Corporeal Membrane Oxygenation)** = technique de suppléance des fonctions pulmonaires (respiratoires) et/ou cardiaques (circulatoires) utilisant un échangeur gazeux à membrane¹
- Mise « au repos » des organes suppléés, le temps théoriquement nécessaire pour l'obtention de leur guérison ou dans l'attente d'une éventuelle transplantation¹
- Le support hémodynamique peut être partiel ou total, durée de plusieurs jours à plusieurs semaines¹
- Concept de circulation extracorporelle de sang: le circuit de base est simple, comprend une pompe, un oxygénateur (pour enrichissement du sang en oxygène et la décarboxylation) et des voies d'abord (une de drainage et une de réinjection)²
- Sa mise en place est facile, rapide, et peut être initiée au lit du malade, par des abords vasculaires périphériques²
- **Support circulatoire (ECMO veino-artérielle [VA])** : le sang désaturé du cœur droit est drainé vers l'oxygénateur, puis une fois oxygéné, il est réinjecté par une pompe centrifuge dans la circulation artérielle (aorte)
- **Support respiratoire (ECMO veino-veineuse [VV])**: Si le poumon est gravement lésé et que la ventilation artificielle n'est pas suffisante (grippe sévère, SDRA)



Indications

- **INDICATIONS RESPIRATOIRES : SDRA**
Indication d'ECMO retenue si malgré prise en charge optimale:
 - Rapport PaO₂/FiO₂ <50 mmHg sous FIO₂ 1 pendant 3h
 - Rapport PaO₂/FiO₂ <80 mmHg sous FIO₂ 1 pendant 6h
 - pH < 7,2 pendant 6h
 - Index d'oxygénation >40 ou index saturation en O₂ >25 au cours des 3 dernières heures
 Index oxygénation = (MAP x FiO₂ x 100) / PaO₂ (mmHg)
 Index saturation en O₂ = (MAP x FiO₂ x 100) / SpO₂
- **Prise en charge optimale au préalable**
 - Ventilation conventionnelle protectrice : Vt < 6ml/kg en fonction poids idéal théorique, PEP élevée, P plateau ≤ 30 cmH₂O
 - Sédation et curarisation
 - Recours au NO
 - Recours à l'OHF si hypoxie et/ou hypercapnie réfractaire sous ventilation conventionnelle protectrice
 - Recours au décubitus ventral
 - Optimisation hémodynamique
- **INDICATIONS HEMODYNAMIQUES**
 - Choc cardiogénique
 - Choc septique ou toxique réfractaire
 - Coqueluche maligne

Contre-indications

- **CONTRE-INDICATIONS ABSOLUES**
 - Allogreffe de moelle osseuse
 - Décision de limitation active des thérapeutiques
 - Arrêt cardiaque extra-hospitalier
 - Pathologie causale irréversible
- **CONTRE-INDICATIONS RELATIVES (au cas par cas)**
 - Neurochirurgie récente
 - Traumatisme crânien récent
 - ACR intra-hospitalier
 - Durée de ventilation mécanique > 7 jours

Conduite à tenir pratique

- **Défaillance respiratoire pure**: appel de l'anesthésiste/réanimateur du B16 au 04 72 31 89 68
- **Défaillance cardiaque pure ou cardiorespiratoire**: appel du cardiopédiatre U41 au 04 72 35 73 16
- **Remplir check-list** (cf [annexe 7](#))
- Décision ECMO VV ou VA avec le réanimateur
- Pose au bloc opératoire hôpital cardio si patient sur place ou transportable (transport SAMU depuis HFME)
- Pose à l'HFME si patient intransportable (commande CGR/PFC selon demandes chirurgien/anesthésiste)
- Libération abord cervical et fémoral droit

Références

1. Épuration extracorporelle du gaz carbonique [CO₂], par 24 heures. HAS. 2006
2. P.-E Falcoz, G Capellier. Principes et indications de l'ECMO en pathologie pulmonaire de l'adulte. EMC - Techniques chirurgicales (CDBX-NC-ND-2402).

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.16 TÉTRALOGIE DE FALLOT ET APSO

1/2



Hospices Civils de Lyon

Rappels

- 7% des cardiopathies congénitales
- La plus fréquente des cardiopathies cyanogènes¹
- **Définition¹**: association CIV haute infundibulaire + sténose pulmonaire (infundibulaire 45%)¹ + dextroposition de l'aorte + hypertrophie VD
- **Association à syndrome de Di George* (CATCH 22) ++**
 - Cardiac defect
 - Abnormal facies
 - Thymus hypoplasia
 - Cleft palat
 - Hypocalcemia
- **Anomalies associées**: [anomalie de naissance des coronaires](#), anomalie de l'arche aortique, MAPCA, [CIA](#), [RVPA](#), [VCSG](#)
- **Diagnostic anténatal**:
 - CIV sous-aortique large, Overriding aortique, diamètre AP < diamètre aorte
 - Surveillance croissance AP et flux du canal artériel : (risque de ductodépendance)
 - Proposer caryotype haute définition
- **Atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO)**
 - Forme extrême de Tétralogie de Fallot, 1,4% des cardiopathies congénitales, 15 à 20% des Fallot¹
 - Vascularisation pulmonaire par canal artériel ou MAPCA (collatérales aortopulmonaires)

Présentation clinique

- **En fonction du degré de sténose pulmonaire¹**
 - Souffle systolique éjectionnel éjectionnel latéro-sternal gauche, plus bas que le foyer pulmonaire, B2 aboli
 - +/- cyanose progressive (à partir du 3^{ème} mois)
 - +/- hippocratisme digital
 - +/- souffle continu : collatérales, canal artériel
 - Hypodébit pulmonaire à la fermeture du canal artériel
 - Fallot rose (hyperdébit) rare¹
- **APSO**: Hypoxie, cyanose, ductodépendance précoce
- **Crises hypoxiques (15-30 mn):***
 - Facteurs favorisants²: tachycardie (pleurs, stress, douleur), déshydratation, vasodilatation (fièvre, chaleur)
 - Chute brutale du débit pulmonaire : phase d'agitation courte avec cyanose puis phase hypotonique avec hyperpnée (acidose), tachycardie, pâleur, disparition du souffle
 - Spasme infundibulaire, majoré par stimulation adrénergique et hypovolémique, chute des résistances systémiques
 - Squatting spontané chez les grands (après l'effort++) : augmentation des résistances systémiques et donc diminution de l'hypoxie

Examens complémentaires

- **ECG¹**: axe droit, HVD
- **RP¹**: Volume cardiaque normal², Cœur en sabot*
- **Biologie***: Polyglobulie, Microcytose si hyposidérémie
- **ETT**:
 - Diagnostic: Large CIV peri-membraneuse, Aorte dilatée, à cheval, Sténose infundibulopulmonaire, continuité mitroaortique²
 - Bilan lésionnel: Mesure de la voie pulmonaire, confluence, anomalie coronaire (coronaire G préinfundibulaire), Valves AV, Crosse aortique, Canal artériel, [CIV](#) multiples (= contre-indication à la chirurgie), anomalies RVP et RVS, [CIA](#), MAPCA
 - Différentes formes:
 - Formes régulières (favorables): tronc AP et branches de bonne taille
 - Formes intermédiaires: hypoplasie de l'anneau et du tronc l'AP mais branches de bonne taille
 - Formes irrégulières (peu favorables): hypoplasie des branches pulmonaires ++
- **Scanner**: Anatomie coronaire, Branches AP, recherche de collatérales
- Ces examens permettent de distinguer des formes régulières et des formes complexes
- **Cathétérisme cardiaque dangereux**, pas d'indication

Figure 1

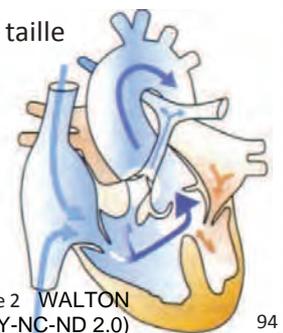
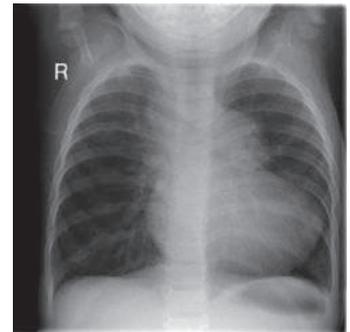


Figure 2 WALTON (CC BY-NC-ND 2.0)

Rédaction / Révision Camille Walton / Corinne Ducreux

Dates rédaction / dernière révision 06-03-2015 /

V.16 TÉTRALOGIE DE FALLOT ET APSO

2/2

Prise en charge thérapeutique

- **Prise en charge néonatale***
 - Observation jusqu'à la fermeture du canal
 - [Alprostadil](#) si ductodépendance, puis shunt néonatal
 - Information des parents sur les crises hypoxiques: définition, prévention (éviter déshydratation, pleurs, infection) et conduite à tenir (calmer, squatting, faire boire +/- appel SAMU)
 - [Prévention de l'endocardite](#) avant la correction complète, vaccin grippe et Synagis®
- **Malaises du Fallot, prise en charge***
 - Squatting: Replier les jambes sur la poitrine
 - Oxygène
 - Calmer +/- Sédation : Valium 0,5mg/kg IR, Morphine 0,1 mg/kg PO ou IV
 - VVP: remplissage : 5-10 ml/kg NaCl 0,9%
 - [Propranolol PO](#): 1mg/kg, IV exceptionnel 0,1 mg/Kg sur 10 minutes sous scope²
 - Phényléphrine 0,5 à 10 µg/kg/mn (α1 stimulant, vasoconstricteur périph)
 - Prévention : [Propranolol PO](#) 3 à 5 mg/kg/j en 3 ou 4 prises
- **Cathétérisme interventionnel***
 - Pré-opératoire : Valvuloplastie pulmonaire ou embolisation de collatérale
 - Post-opératoire : Dilatation de sténose résiduelle AP, Valvulation percutanée ...
- **Indications*:**
 - Fallot régulier :
 - Bel arbre artériel pulmonaire : cure complète entre 3-12 mois: Fermeture de CIV par patch, Elargissement de la voie infundibulo-pulmonaire avec ou sans ouverture de l'anneau pulmonaire
 - Hypoplasie AP : [anastomose systémico-pulmonaire](#)
 - Nouveau-né, cardiopathie mal supportée: Anastomose systémico-pulmonaire
Dilatation valvulaire pulmonaire par voie percutanée
+/- maintien du canal artériel par [Alprostadil](#)
 - Fallot irrégulier : [shunt systémicopulmonaire](#) puis "cas par cas ». Tube VD/AP plutôt après un an si anomalie coronaire, hypoplasie sévère du tronc AP¹
- **Complications²:** abcès cérébral (sang veineux court-circuite le filtre pulmonaire), y penser devant tout syndrome infectieux, thrombose cérébrale (polyglobulie), syndrome hémorragique (thrombopénie), [endocardite infectieuse](#)

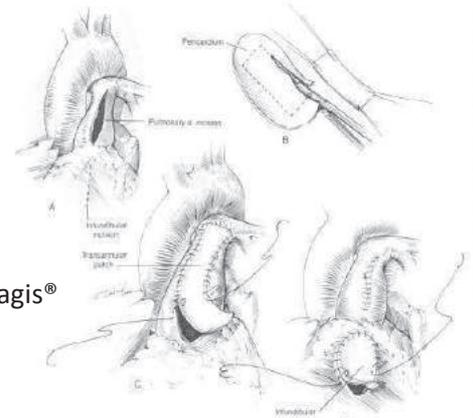


Figure 3: Élargissement de la voie pulmonaire

Dessins: TJ Gardner and TL Spray Arnold London. Operative Cardiac Surgery, fifth edition .

Surveillance

- **ETT post opératoire***
 - Sténose pulmonaire résiduelle (30%), ré-intervention si PVD > 2/3 PAS
 - IP (80%)-> dilatation du VD et risque de troubles rythmiques ventriculaires et supra-ventriculaires
 - CIV résiduelle (15-20%)
- Consultation 8-10 jours après la sortie max recherche épanchements puis 1 mois, 3 mois, 6 mois et tous les 6 mois-1 an
- Si forme régulière : bons résultats de la chirurgie : vie normale mais pas de sport en compétition
- Bilan Fallot à l'âge adulte (35-40 ans): Epreuve d'effort avec VO2 max, Holter ECG, ETT, IRM cardiaque +/- indication de revalvulation

Références

1. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
2. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Grange-blanche, 2003

* C. Dauphin. Tétralogie de Fallot. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, 2012

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.17 HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE 1/2



Rappels

- **Définition²**
 - pression artérielle pulmonaire moyenne au repos > 25 mmHg ou à l'exercice > 30 mmHg
 - Ou pression artérielle pulmonaire supérieure à la moitié de la pression artérielle systémique
- **Etiologies de l'HTAP²:**
 - HTAP idiopathique ou familiale
 - HTAP associée à des cardiopathies congénitales ou acquises
 - HTAP persistante du nouveau-né
 - HTAP associée à des maladies chroniques pulmonaires
- **HTAP des cardiopathies congénitales²:**
 - Shunt G-D -> augmentation du débit pulmonaire -> dysfonction endothéliale -> lésions vasculaires pulmonaires irréversibles -> augmentation des résistances vasculaires pulmonaires -> Inversion du shunt D-G -> cyanose Eisenmenger
- **HTAP idiopathique ou familiale²:** pathologie rare (1-2/ 1 000 000/an), maladie du jeune adulte, prédominance de féminine mais 1/1 chez l'enfant

Présentation clinique

- Diagnostic souvent retardé (2 ans en moyenne):
 - Dyspnée d'effort¹
 - Asthénie
 - [Douleurs thoraciques](#)
 - Lipothymie, [syncope](#)¹
 - Œdèmes des chevilles¹
 - Palpitations
 - Hémoptysie¹
 - Dysphonie
- Examen physique:
 - Tachypnée persistante au cours du sommeil
 - Tachycardie, pouls peu frappé
 - Cyanose périphérique¹
 - Auscultation pulmonaire normale
 - Auscultation cardiaque: B2 claqué, souffle d'IT, souffle d'IP¹
 - Stade avancé: œdèmes, hépatomégalie, turgescence jugulaire, ascite, cachexie¹

Examens complémentaires

- **ECG:** axe droit, HAD, HVD, arythmie auriculaire souvent mal tolérée¹
- **RP:** cardiomégalie, dilatation des artères pulmonaires gros hiles, raréfaction vasculaire périphérique¹
- **Bio:** Troponine, BNP, Bilan hépatique, NFP, TSH, Gaz du sang
- **ETT:** étiologique: cause cardiaque? Signes d'HTAP: dilatation des cavités droites, inversion de la courbure septale, réduction des cavités gauches, dilatation VCI absence de collapsus inspiratoire, épanchement péricardique, trouble de remplissage sur flux mitral, IT rapide, IP rapide
- **Scanner thoracique:** Recherche d'une maladie pulmonaire
- **EFR:** volumes normaux ou limite inférieure, hypoxémie légère, capnie ↓
- **Épreuve d'effort:** VO2max abaissée
- **Test de marche¹:** épreuve sous maximale
- **Scintigraphie pulmonaire:** indispensable pour éliminer une origine embolique, recherche amputation segmentaire et sous segmentaire
- **Cathétérisme cardiaque:** confirme l'HTAP¹, test de vasoréactivité Pulmonaire avec NO inhalé, problème: dangereux (10% de mortalité comme pour toute anesthésie générale en cas d'HTAP; préférer l'anesthésie locale)
- **Bio selon orientation:** Progéniteurs endothéliaux, cellules endothéliales circulantes, ANCA,

Ac Anti-nucléaire (FAN), Ac anti-DNA natif, Ac anti-péroxydase, Ac anti-thyroglobuline, Ac anti récepteur de la TSH, Ac anti-antigènes nucléaires solubles : U1ARNP, SSA, SSB, Ac anti-tissu (rein, foie, estomac), Anti Jo1 (polymyosite), Facteur rhumatoïde, Anti Scl 70, (sclérodémie), ECA (Sarcoïdose), Sérologies HBs- HCV- HIV

HTAP persistante nouveau né ou persistance de la circulation fœtale

- ✓ Persistance du canal artériel et CIA shuntant D->G comme pendant la vie fœtale.
- ✓ Le plus souvent secondaire ou associée à une maladie pulmonaire parenchymateuse (maladie des membranes hyalines, inhalation méconiale, hernie diaphragmatique) ou à une infection néonatale (Streptocoque B et Colibacille++)
- ✓ Rarement primitive, en rapport avec une anomalie des capillaires.
- ✓ ETT urgente:
 - Élimine une malformation cardiaque
 - Apprécie le degré de l'HTAP, de l'insuffisance tricuspéidienne associée, de la FEVG et du débit cardiaque gauche.
- ✓ Traitement:
 - Traitement de la maladie pulmonaire ayant entraîné hypoxémie et acidose
 - Traitement de la mauvaise hémodynamique systémique, correction de l'hypotension et du bas débit cardiaque et diminution de l'HTA
 - Equilibre difficile entre remplissage et les diurétiques
 - Monoxyde d'azote (NO): puissant vasodilatateur capillaire pulmonaire
 - [Prostacyclines](#)
 - O2
 - Sédation ++++

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.17 HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE 2/2

Prise en charge thérapeutique

- **Règles générales**
 - Limiter les activités physiques¹
 - Éviter les bains chauds (vasodilatation et baisse débit cardiaque)
 - Contre indication à l'altitude (hypoxie qui aggrave HTAP)
 - Contre indication formelle d'une grossesse, pas de contraception orale¹
 - Vaccination annuelle anti grippale¹
- **Traitement conventionnel**
 - Anticoagulation prudente par [AVK](#), INR 1,5 à 2²
 - Oxygénothérapie (hypoxie aggrave l'HTAP, pas de preuve du bénéfice de l'O₂)¹
 - [Diurétiques](#) (si signes d'insuffisance cardiaque droite)¹
 - Inhibiteur calcique (Diltiazem) si test au NO positif avec baisse de 30% des pressions
- **Traitement spécifique:**
 - **NO inhalé:**
 - Vasodilatateur pulmonaire sélectif, uniquement approuvé comme traitement de l'hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né. Pas de traitement au long cours à domicile
 - **Inhibiteurs de la phosphodiesterase: [Sildénafil \(Revatio®\)](#):**
 - Moins de 20 kgs: 10 mg x 3/j = 1 mL x 3/j, Plus de 20kgs: 20 mg x 3/j
 - **Antagonistes de récepteurs de l'endothéline: [Bosentan \(Tracleer®\)](#)**
 - 31,25mg x2/j <20kg, 62,5mgx2/j entre 20 et 40kg, 125mgx2/j >40kg¹
 - **Prostacyclinie: [Époprosténol \(Flolan®\)](#):**
 - Perfusion intraveineuse continue, dose optimale variable, augmentation progressive au cours des premières semaines de traitement (débuter à 2ng/kg/min jusqu'à 20, 40 et 80ng/kg/min environ¹)
 - **[Treprostinil \(Remodulin®\)](#)**
 - Perfusion sous cutanée continue

Surveillance

- [Bosentan](#): Bilan hépatique (transaminases) et NFP (anémie) tous les mois
- Pas de surveillance particulière des autres traitements en dehors de leur efficacité.



Figure 1: Evolution de l'HTAP vers le syndrome d'Eisenmenger

Références

1. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
2. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Grange-blanche, 2003

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.18 RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL 1/2



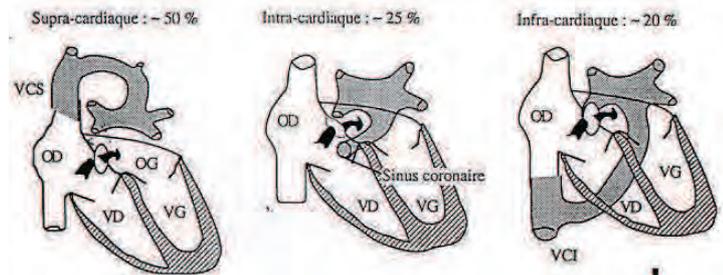
Rappels

- Rares 1% des cardiopathies congénitales¹
- Anomalies très diverses, gravité variable ++
- RVPA total = toutes les VP se jettent à droite + CIA vitale
- **RVPA supra cardiaques (50%)¹**
 - 80% dans le TVI
 - 20% dans la VCS droite
- **RVPA intra cardiaques (25%)¹**
 - 80% dans le sinus coronaire
 - 20% dans l'OD
- **RVPA infra cardiaques (20%)¹** dans la veine porte
- **RVPA mixtes (5%)**
- Il existe le plus souvent un collecteur des VP++
- **3 éléments déterminants:²**
 - Obstruction au retour veineux pulmonaire (par compressions extrinsèques+++ ou intrinsèques)
 - Taille de la CIA : shunt dt-G obligatoire
 - Modification du lit vasculaire pulmonaire (shunt)
- **Plusieurs formes hémodynamiques:²**
 - RVPA total non bloqué: surcharge diastolique des cavités droites équivalent d'un shunt G-D, CIA large à shunt D-G, HTAP tardive
 - RVPA total bloqué : Bas débit G. Surcharge pulmonaire, HTAP post capillaire et défaillance ventriculaire droite
 - RVPA partiel, jamais bloqué: gros shunt G-D et HTAP

Présentation clinique

- **RVPAT bloqué²** = Insuffisance cardiaque la plus précoce et urgence chirurgicale absolue
 - Cyanose sévère¹ (par shunt D-G puis OAP), détresse respiratoire
 - Examen pauvre: pas de souffle, éclat de B2
 - Hépatomégalie, galop, crépitants +/- œdèmes périphériques possibles
- **RVPAT non bloqué** = Insuffisance cardiaque qui apparaît dans les 6 premiers mois de vie
 - Cyanose modérée 90-92% (shunt Dt-G)
 - Tachycardie, dédoublement B2, éclat de B2, souffle systolique de RP fonctionnel (hyperdébit)

Figure 1 Retour veineux pulmonaire anormal total



Examens complémentaires

- **ECG¹**: Axe droit, HAD, HVD
- **RP¹: si bloqué**: " poumon brouillard " ou " verre cathédral « , **si non bloqué**: Hypervascularisation pulmonaire, dilatation VD, silhouette en 8 ou bonhomme de neige (si RVPA supra cardiaque)
- **ETT RVPAT bloqué**:
 - Diagnostic positif¹: petites cavités gauches et grosses cavités droites, CIA ou FOP avec shunt D-G, pas de veine pulmonaire abouchée à l'OG
 - Recherche d'un collecteur² :
 - supracardiaque : TVI : collecteur rétro-OG, VCSD dilatée, VCSG → TVI
 - intra cardiaque : collecteur rétro-OG, gros sinus coronaire
 - infra cardiaque : VCI dilatée, image de « troisième vaisseau »
 - Renseignements hémodynamiques²: taille du VG, taille de la CIA, sténose du collecteur et degré d'HTAP
 - Recherche de lésions associées: CAP presque constant, cœur tri atrial, CIV, cardiopathie complexe
- **ETT RVPAT non bloqué²**:
 - Surcharge volumétrique des cavités droites, petites cavités gauches
 - CIA avec shunt D-G, HTAP
 - Mise en évidence du collecteur
- **Scanner**: très utile pour préciser l'anatomie
- **Cathétérisme cardiaque**: Inutile et dangereux en cas de RVPAT bloqué, utile mais pas indispensable en cas de RVPAT non bloqué: Sat OG < Sat OD, POD > POG, HTAP, Sténose collecteur (gradient), angiographies



Figure 1: RVPAT bloqué Figure 2: RVPAT non bloqué

Obstacles possibles sur RVPA

- **RVPA sous diaphragmatique** toujours bloqué (traversée du parenchyme hépatique)
- **RVPA supra diaphragmatique**: dans la VCSG-TVI: possible **compression** entre l'APG et la bronche souche G, dans la VCSD: possible compression entre APD et trachée
- RVPA dans le sinus coronaire rarement bloqué
- Possibles **sténoses** sur les veines pulmonaires, sur le collecteur et à son abouchement
- Possible **Foramen ovale restrictif** équivalent d'obstruction

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.18 RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL 2/2



Prise en charge thérapeutique

- **Prise en charge RVPAT bloqué du nouveau-né¹**
 - Intubation, ventilation assistée, sédation
 - Pas de SNG si RVPA sous diaphragmatique (risque de compression)
 - Prostine pour décharger les cavités droites (shunt D-G au niveau du canal)
 - Privilégier le remplissage +/- Bicarbonates car acidose fréquente
 - Possible Rashkind « de sauvetage » (améliorer l’approvisionnement du cœur G à partir de l’OD), très dangereux
 - **Traitement chirurgical en urgence**, chirurgie +/- facile en fonction de la forme : anastomose du collecteur à l’OG. Aucun geste sur les VP car risque de sténose+++
 - Réanimation difficile (HTAP pré et postopératoire difficile à contrôler: Remplissage, diurétiques, NO)
- **Prise en charge RVPAT non bloqué du nouveau-né**
 - Traitement chirurgical précoce², dans les 4 à 6 mois¹, suites opératoires plus simples
- **Complications postopératoires¹**: HTAP, Troubles du rythme supraventriculaires, Sténose du collecteur

RVPAT: Formes du grand enfant et de l’adolescent

- **RVPAT non bloqué + CIA non restrictive**
- Tableau de CIA à gros débit + cyanose modérée + hippocratisme digital lié à hypoxie chronique
- **ECG**: Déviation axiale droite, HVD, BBDI, HAD
- **RP**: Hypervascularisation pulmonaire, Image en 8 si se draine dans une VCSG
- **ETT**: Surcharge volumétrique des cavités droites (+++), mise en évidence du collecteur (intérêt de l’ETO), PAP, CIA à shunt DG, recherche d’un gradient OD-OG
- **Cathétérisme**: Pas indispensable, utile pour évaluer la part de réversibilité de l’HTAP
- **Traitement chirurgical** classique

RVPA partiels

- Drainage d’une partie des veines pulmonaires dans l’OD ou l’une de ses branches afférentes, physiopathologie d’une CIA
- Anomalie isolée ou associée à d’autres malformations (notamment CIA et VCSG)
- **15% des RVPAP sont associés à CIA**, 50% méconnus
- **RVPA gauches** : dans VCSG (forme la plus fréquente) ou dans le sinus coronaire
- **RVPA droits** (fréquents +++) dans VCSD ou VCI ou OD
 - ✓ RVPA dans VCSD : Toutes les VP droites ou plus souvent uniquement la VP supérieure droite. Associé dans 80% des cas à une CIA type sinus venosus ; parfois associé à VCSG
 - ✓ RVPA dans VCI: Toutes les VP droites, ou que la VP supérieure droite, le plus souvent septum inter auriculaire intact

Syndrome de Cimetterre

- Anomalie de drainage d’une ou de toutes les VP droites dans la VCI ou les veines hépatiques portales ou azygos
- Associé à
 - ✓ Une hypoplasie ou agénésie du poumon droit
 - ✓ Une agénésie ou hypoplasie de l’APD
 - ✓ Anomalie des bronches
 - ✓ Séquestre pulmonaire (poumon vascularisé, non ventilé, source d’infection et d’HTAP par la stase occasionnée)
- Traitement chirurgical

Surveillance

- **ETT postopératoire**: Petit VG et dysfonction diastolique, CIA résiduelle avec shunt G-D, VD dilaté, Anastomose du collecteur sur l’OG: flux doit être biphasique, vitesse < 1.8 à 2 m/s
- Suivi: possible sténoses secondaires soit du collecteur à distance de l’anastomose soit des veines pulmonaires (20-30%)
- Clinique, ECG et ETT à 1 mois, 3 mois, 6 mois puis tous les 6 à 12 mois¹, à la recherche d’une sténose secondaire ou de troubles du rythme supraventriculaires (Holter ECG tous les ans)
- Pas de limitation des activités sportives après la chirurgie

Références

1. Myung K. Park. Park’s Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
2. Corinne Ducreux, Manuel d’aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Grange-blanche, 2003

Rédaction / Révision	Camille Walton / Francois Sassolas
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.19 RÉTRÉCISSEMENT PULMONAIRE

1/2



Hospices Civils de Lyon

Rappels

- RP isolé = 8 à 12% des cardiopathies congénitales¹
- Souvent associé à d'autres anomalies ([CIV](#), [Fallot](#), [VU...](#))¹
- **Différents types**¹:
 - RP valvulaire:
 - Dôme valvulaire par fusion des commissures (le plus fréquent)
 - Dysplasie valvulaire avec valvules épaissies, irrégulières +/- hypoplasie de l'anneau: forme du Noonan
 - RP supra-valvulaire: rubéole congénitale, syndrome de Williams Beuren
 - RP sous valvulaire: constant dans [Fallot](#), isolé rare
 - Sténose branches AP: Alagille
- **Physiopathologie**:
 - Augmentation de la pression dans le VD, compensation par HVD qui maintient un débit cardiaque (droit) normal, mais évolution vers dilatation VD, IT et hypocontractilité.
 - Si débit cardiaque insuffisant, apparition de signes d'insuffisance cardiaque
 - Cyanose par shunt D>G auriculaire si FOP et compliance VD diminuée
- **Hypoplasie du VD** = élément capital pour le pronostic

Présentation clinique

- **Nouveau né**
 - RP peu serré: simple souffle de rétrécissement pulmonaire avec click protosystolique (si RP valvulaire)¹, frémissement dans le creux sus-sternal¹
 - RP critique néonatal²:
 - Cyanose réfractaire à l'oxygène (par hypo débit pulmonaire et shunt D-G), [défaillance cardiaque](#), ducto-dépendance
 - Souffle systolique d'IT plutôt que de RP (car débit pulmonaire très faible)
 - Parfois hépatomégalie
- **Enfant/Adulte***
 - Le plus souvent asymptomatique
 - Ou souffle cardiaque isolé: souffle éjectionnel
 - Frémissement palpatoire si RP serré
 - Dyspnée si shunt D-G à l'effort
 - Croissance normale, pas de signes d'IC
 - +/- Cyanose

Examens complémentaires

- **ECG**: normal si RP modéré, HVD, BBDI, HAD si RP serré², signes d'HVG si hypoplasie VD¹
- **RP**:
 - Nouveau né avec RP critique et cyanose : cardiomégalie (fuite tricuspide), poumons clairs¹
 - Enfant² : cœur de volume normal, saillie 2ème arc (dilatation du tronc de l'AP par effet de jet), vascularisation pulmonaire normale
- **ETT**:
 - Valve pulmonaire épaisse, peu mobile, en dôme dans le RP valvulaire²
 - Dilatation du tronc de l'AP par lésion de jet² dans le RP valvulaire uniquement
 - Taille de l'anneau pulmonaire (recherche hypoplasie et à visée préthérapeutique)²
 - Doppler continu : gradient VD-AP (attention sous estimé chez le nouveau-né du fait des pressions pulmonaires élevées)², doppler couleur: flux AP turbulent
 - Hypertrophie VD avec réaction systolique infundibulaire (obstacle fonctionnel sous orificiel)²
 - Estimation PVD sur IT, courbure septale. Dilatation OD²
 - FOP ou CIA: shunt G-D ou D-G si VD très hypertrophié²
 - Recherche d'une cardiopathie associée++¹
- **Cathétérisme**:
 - Pas d'intérêt diagnostique, intérêt thérapeutique
 - Dilatation envisagée si gradient max écho >60mmHg chez enfant ou >70-80mmHg chez le nourrisson
 - Mesure pression VD et gradient VD-AP, courbe VD à sommet pointu
 - POD, shunt D-dt ou dt-G
 - Angiographie: aspect en dôme, gicleur, dilatation tronc de l'AP et APG (par canal), réaction infundibulaire

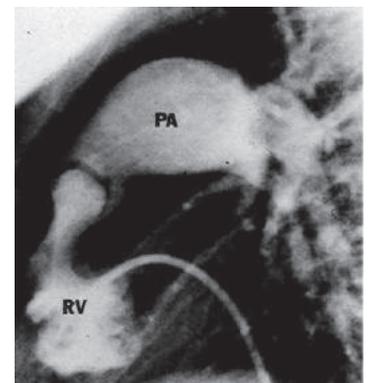


Figure 1

Rédaction / Révision	Camille Walton / François Sassolas
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.19 RÉTRÉCISSEMENT PULMONAIRE

2/2



Prise en charge thérapeutique

- **RP critique néonatal: Traitement urgent et délicat**
 - Ventilation assistée, [Prostaglandines](#)¹
- **Cathétérisme interventionnel: Valvuloplastie percutanée***
 - Sous AG ou AL, angiographie VD face et profil: forme anatomique, diamètre anneau, dysplasie valvulaire, atteinte tronc et branches, gradient VD-AP
 - Franchir la sténose avec un cathéter à bout distal, Guide rigide dans APG ou canal
 - Choix du ballon en fonction de la taille de l'anneau pulmonaire et du poids de l'enfant
 - Dilatation avec un ballon initialement de petite taille en début de procédure (ballon coronaire 3-4mm)
 - Maintien bonne position du ballon avec si besoin stimulation rapide VD (250/min)
 - Gonflage et dégonflage rapide qui efface l'encoche
 - Contrôle pression et angiographie
- **Résultat***: le plus souvent excellent si valve non dysplasique et pas de sténose sus valvulaire associée, parfois RP infundibulaire résiduel (intérêt des [bêtabloquants](#) (Propranolol) éventuellement quelques mois).
- En cas de mauvais résultat, possibilité d'augmenter la taille du ballon. Mais savoir accepter un résultat imparfait +/- nouvelle valvuloplastie ultérieure*
- **Chirurgie : Valvulotomie ou valvulectomie avec ouverture de l'anneau +/- résection infundibulaire**
 - Indications de la chirurgie*: RP avec gradient moyen >70mmHg ET hypoplasie de l'anneau; échec du traitement percutané²
- **Pronostic***:
 - RP modéré (gradient max<40-50mmHg) : vie normale, pas de traitement, souvent le gradient reste stable, parfois aggravation, risque de déchirer anneau ou créer une fuite pulmonaire par surdilatation. El exceptionnelle.
 - RP serré: dilatation et guérison. Parfois résultat incomplet: nécessité d'une deuxième dilatation dans l'enfance. Chirurgie si échec de dilatation percutanée (valve dysplasique non dilatable, orifice punctiforme, RP infundibulaire associé). On réalise alors une valvulotomie ou un patch d'élargissement.
 - RP dysplasique (souvent syndromique): dilatation peu efficace*
- Pas de prévention de l'endocardite infectieuse*

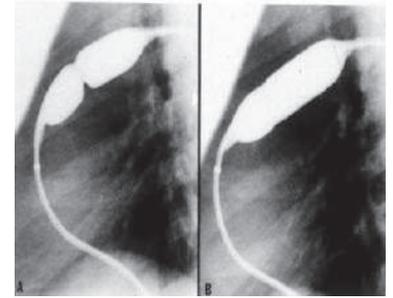


Figure 2

Surveillance

- Histoire naturelle du RP:
 - RP peu serré (gradient VD-AP<40mmHg): stabilité de la sténose
 - RP modéré (40<gradient VD-AP<70mmHg) et RP sévère (gradient VD-AP>70mmHg): aggravation spontanée
- Pas de restriction des activités physiques sauf RP sévère
- Possible IP post valvuloplastie, en général bien tolérée, ne nécessitant pas de traitement¹
- **Après valvuloplastie percutanée: surveillance ECG**: risque d'allongement du QT et de BBD. Surveillance en réanimation si QT allongé. Puis surveillance clinique et échographique à 1 mois, 3 mois, 6 mois, 1 an puis tous les ans

Références

1. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
 2. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Grange-blanche, 2003
- * F. Sassolas. Rétrécissement pulmonaire. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, 2011

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.20 STÉNOSE AORTIQUE

1/2



Rappels

- 10% des cardiopathies congénitales¹
- Obstacles permanents à la sortie du VG*
- Pathologies différentes des obstacles sous valvulaires dynamiques des myocardiopathies hypertrophiques et obstructives*
- Prédominance masculine pour la sténose valvulaire*
- **3 types¹**: Sténose valvulaire 71%, sous valvulaire 23% et supra valvulaire 6%
- **Sténose valvulaire**: bicuspidie aortique dans 75% des cas¹. Bicuspidie souvent asymptomatique dans l'enfance¹. Association avec hypoplasie de l'anneau et de l'aorte ascendante fréquente chez le nouveau-né symptomatique¹. Evolution vers IA*
- **Sténose supra valvulaire**: syndrome de Williams et Beuren¹
- **Sténose sous aortique**: sténose simple ou bourrelet sous aortique
- Risque d'ischémie myocardique d'effort*

Présentation clinique

- **Nouveau-né avec sténose sévère**: signes d'hypoperfusion et détresse respiratoire dans les jours ou semaines suivant la naissance¹ ou parfois signes anténataux*
- **Sténose modérée: forme asymptomatique¹**, la plus courante*
- **Douleur thoracique**, **syncope** ou mort subite possibles chez un enfant avec une sténose sévère¹
- Plus classiquement souffle éjectionnel, râpeux, thrill sus sternal*

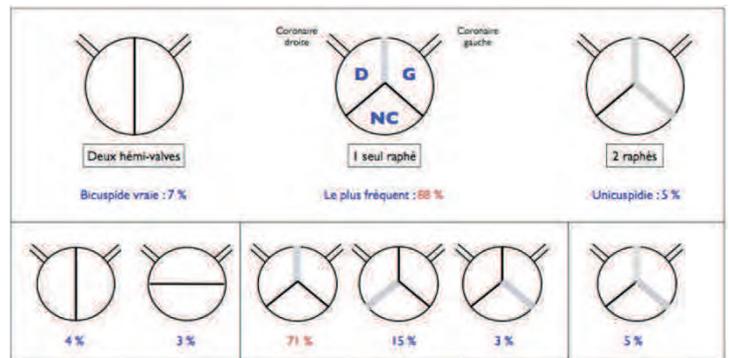


Figure 1: Différents types de bicuspidie

Examens complémentaires

- **ECG**: le plus souvent normal¹, HVG tardive +/- troubles de la repolarisation*
- **Radiographie pulmonaire**: dans les formes modérées, pas de cardiomégalie mais possible dilatation de l'aorte ascendante post sténotique. Dans la forme sévère du nourrisson: cardiomégalie¹, HVG* et hypervascularisation pulmonaire¹
- **Echographie cardiaque**:
 - Description de la sténose, siège, type, bicuspidie, gradient de pression
 - Dilatation de l'aorte ascendante*
 - **Sténose valvulaire***: association à anomalies du cœur gauche 10-20%
- +/- **CIV**, **coarctation aortique**, **RP**
 - **Sténose sous valvulaire***: association à pathologies du cœur gauche (**CIV**, **coarctation**, **CAP**, pathologie mitrale)
 - Localisé: membrane en diaphragme ou bourrelet fibreux plus étendu, avec attache mitrale
 - Diffus: tunnel fibromusculaire
 - Lié à la valve mitrale (excès de tissu mitral, insertion d'un pilier sur la face ventriculaire de la grande valve ou sur le septum, attaches anormales de la valve mitrale au septum, muscularisation de la région sous aortique du feuillet mitral antérieur, valve en parachute type Shone)
 - **Sténose supra valvulaire***: Sténose en sablier ou hypoplasie diffuse de l'aorte ascendante (Williams Beuren), attention coronaires souvent dilatées, tortueuses ou sténosées
- **Epreuve d'effort¹**: enfant asymptomatique avec gradient moyen autour de 30mmHg, avant décision sport¹ ou doute sur indication chirurgicale*: recherche d'un ischémie et d'anomalies du profil tensionnel

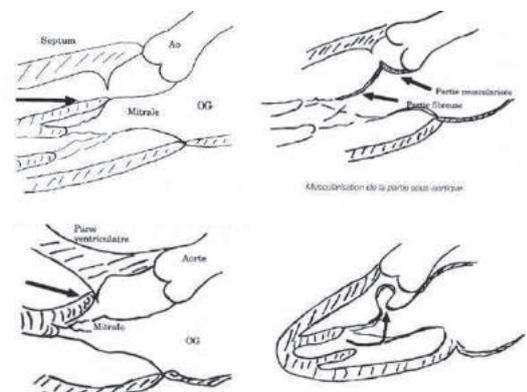


Figure 2: Types de sténose sous valvulaire

V.20 STÉNOSE AORTIQUE

2/2



Hospices Civils de Lyon

Prise en charge thérapeutique

- Sténose aortique sévère du nouveau-né¹:
 - Traitement de [l'insuffisance cardiaque](#): restriction hydrique, [diurétiques](#), ventilation assistée
 - [Prostaglandines](#) en cas de ductodépendance*
 - +/- inotropes positifs et vasodilatateurs à manier avec grande prudence*
 - Dilatation au ballon ou valvulotomie chirurgicale urgente
- **Nouveau-né asymptomatique**: contrôle toutes les semaines pendant 1 mois puis /15 jours jusqu'à la chirurgie
- Enfants asymptomatiques: contrôle échographique tous les ans¹
- **Indications de la valvuloplastie au ballon¹**: Sténose valvulaire avec:
 - Ductodépendance
 - Dysfonction VG
 - Gradient max >70 ou moyen >40mmHg
 - Gradient max >55 ou moyen >30mmHg avec symptômes ou signes ECG à l'effort
 - Complications: IA, obstruction artère fémorale*
- **Indications de chirurgie¹**:
 - En cas de sténose valvulaire:
 - Valvulotomie chirurgicale si échec de la valvuloplastie percutanée ou resténose¹, RA isolé ou très prédominant chez un enfant stable*
 - Remplacement valvulaire aortique si RA + IA¹
 - Si RVA mécanique [anticoagulation](#) curative avec objectifs INR 2,5-3,5 les 3 premiers mois puis 2-3 par la suite avec [aspirine](#) à doses antiagrégantes³
 - Si RVA biologique: l'absence de facteurs de risque: [aspirine](#) seule, si facteurs de risque associé (FA, antécédent d'embolie, dysfonction VG, état d'hypercoagulabilité): [aspirine](#) + [anticoagulants](#)³
 - Nouveau-né avec hypoplasie VG associée: discuter Norwood¹
 - Membrane sous aortique: résection de la membrane¹, sténose gauche étagée: Konno Ross¹, membrane supra-valvulaire: plastie aortique¹

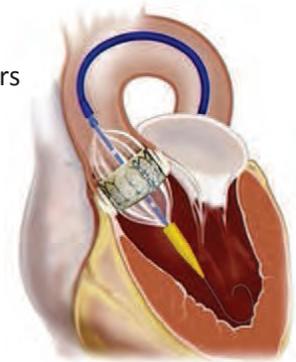


Figure 3: Valvuloplastie aortique percutanée

Surveillance

- Examen clinique et écho tous les ans, recherche resténose et/ou IA¹
- **Limitation du sport²**:
 - Sténose aortique sévère (gradient max ETT >70mmHg, gradient moyen >40mmHg): interdiction totale
 - Sténose modérée (gradient max 40-70mmHg, gradient moyen 25-40mmHg):
 - Compétition autorisée pour sports classe IA, IB et IIA (cf [annexe 8](#)), en l'absence d'HVG électrique ou échographique et si épreuve d'effort normale.
 - Pratique non compétitive autorisée pour sports classe IA et IB si TSV

Références

1. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
2. Graham TP, Driscoll DJ, Gersony WM, et al. Task Force 2: Congenital Heart Disease. J Am Coll Cardiol. 2005;45:1326–33
3. American College of cardiology/American Heart Association, 2006 Guidelines

* F. Sassolas. Sténose aortique de l'enfant. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, 2012

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.21 TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX 1/2



Rappels

- 8% des cardiopathies congénitales¹
- Prédominance masculine²
- Anatomie: l'aorte naît du VD et l'AP du VG, les deux circulations se font en parallèle. Survie possible grâce aux shunts: FOP et CAP
- Aorte antérieure et à droite (D-TGV) ou antérieure et à gauche (L-TGV) ou pédicule antéropostérieur
- Anomalies associées fréquentes: [CIV](#)², [RP](#)², [coarctation de l'aorte](#)¹, [anomalies de naissance et de trajet des coronaires](#)*
- Diagnostic anténatal 80%*
- Syndrome malformatif associé exceptionnel¹
- Evolution bien améliorée par le switch artériel (années 80). Avant le switch, réparation atriale type Mustard ou Senning.

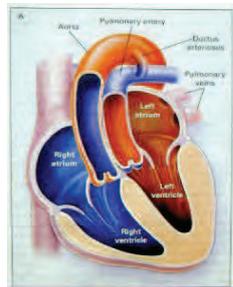


Figure 1

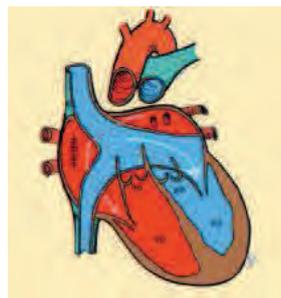


Figure 2: TGV après chirurgie de Senning ou Mustard

Présentation clinique

- A la naissance:
 - Cyanose nue
 - Hypoxie réfractaire à l'oxygène
 - Pas de détresse respiratoire, **pas de souffle**, bonne perception des pouls fémoraux, pas de signes d'insuffisance cardiaque initialement¹
- Enfants avec SIV intact sont les plus cyanosés mais les plus améliorés par la manœuvre de [Rashkind](#)



Figure 3: Rashkind

Examens complémentaires

- **ECG:** HVD², HVG associée si sténose pulmonaire²
- **Biologie:** GDS: Hypoxémie sévère et acidose +/- hypoglycémie et hypocalcémie²
- **RP:** Cœur ovoïde, poumons normovasculaires¹ (selon délai de prise en charge et taille du canal)
- **Echographie cardiaque:**
 - Diagnostic positif (2 gros vaisseaux parallèles)
 - Taille et shunt CA et FOP
 - Anomalies associées: [CIV \(taille\)](#), [RP](#), [coarctation](#), cardiopathie complexe
 - Implantation des coronaires (circonflexe naissant de la droite 14 à 22%^{2,3} Coronaire unique droite 7,5 à 10%^{2,3}, gauche 1 à 3%^{2,3}, rechercher une coronaire interaortopulmonaire ou intramurale* +++)
 - Fonction VG
 - Congruence des vaisseaux
 - Alignement commissural



Figure 4: ETT

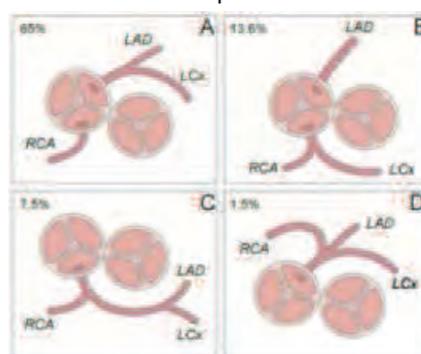


Figure 5: Coronaires et anomalies possibles



Figure 6: Coronaire interaortopulmonaire

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.21 TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX 2/2

Prise en charge thérapeutique

- Pose d'une VVP en salle de naissance si instabilité hémodynamique ou nécessité de transfert SAMU, **NE PAS POSER DE CATHETER OMBILICAL CENTRAL** dans la mesure du possible
 - [Prostaglandines](#) en cas de désaturation non contrôlée¹
 - Préférer le remplissage si hémodynamique précaire
 - **Manœuvre de Rashkind (atrioseptostomie) (fig 3)**
 - Par voie ombilicale en première intention, sous échographie. Voie fémorale en cas d'échec
 - Gonfler le ballonnet à 1,5ml, puis 2 et 2,5ml⁵ (guidage échographique)
 - But: création d'une large CIA pour favoriser le mixing auriculaire
 - Sous sédation légère, intubation non indispensable⁴
 - **Traitement médical préopératoire**
 - Surveillance horaire des constantes pendant 24h, surveillance du point de ponction
 - Maintien saturation entre 75 et 90%, limiter O₂ (favorise fermeture du CA)⁴
 - Correction de l'acidose métabolique, de l'hypoglycémie et de l'hypocalcémie²
 - Alimentation après 24h de jeune post Rashkind*
 - Antalgiques systématiques sous [prostaglandines](#)⁴
-
- Figure 7: Switch
- **Switch dans les 15 premiers jours³** (dé transposition des gros vaisseaux, manœuvre de Lecompte et ré implantation des coronaires), possible chirurgie plus complexe en cas d'anomalies associées
 - Discuter l'intérêt des [prostaglandines](#) à dose minimale efficace pour le maintien d'une bonne précharge VG (maintien pressions pulmonaires)*
 - **Prise en charge post opératoire**
 - [Diurétiques](#) si signes d'insuffisance cardiaque², +/- [IEC](#)¹
 - Surveillance des pouls fémoraux: possible coarctation sur ligature du CA (dans le premier mois post op)*
 - Surveillance ECG (réimplantation des coronaires)
 - Surveillance échographique*: Fonction VG, Voie pulmonaire, IA fréquente, Shunt résiduel (CIA, CIV), Coarctation aortique secondaire, Pressions pulmonaires, flux coronarien
 - **Aspirine à doses antiagrégantes: 6 mois¹**
 - **Prophylaxie de l'EI à vie**

Dessins: TJ Gardner and TL Spray Arnold London. Operative Cardiac Surgery, fifth edition.

Surveillance

- Activité sportive normale en l'absence de dysfonction VG, d'antécédents de syncope, de troubles du rythme, et si épreuve d'effort normale¹ (lorsqu'elle est réalisable)
- **ETT**: Sténoses pulmonaires 10-30%, fréquentes mais rarement très serrées ou significatives*, sténoses coronaires <10%*, IA et sténose susaortique rares*, dysfonction VG (coronaires, coarctation, IA), HTAP <5%
- **Bilan à l'âge de 10 ans***: ETT, ECG, épreuve d'effort, TDM coronarien
- Surveillance en cas de réparation atriale (Mustard ou Senning): dysfonction VD², holter ECG et épreuve d'effort/an ou tous les 2 ans¹

Références

1. HAS. Protocole national de diagnostic et de soins, Transposition simple des gros vaisseaux. Juin 2008
2. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014
3. F. Baraona, AM. Valente, P. Porayette, FR. Pluchinotta and SP. Sanders. Coronary Arteries in Childhood Heart Disease: Implications for Management of Young Adults. 15 Juin 2012
4. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Grange-blanche, 2003
5. N. Combes, F. Heitz, O. Vahdat, P. Chambran. ECG des cardiopathies congénitales: transposition des gros vaisseaux avec chenaux atriaux. Consensus cardio pour le praticien Avril 2012;78

* S. Di Filippo. Transposition des gros vaisseaux. Cours DU Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon, 2012

Rédaction / Révision	Camille Walton / S. Di Filippo
Dates rédaction / dernière révision	06-03-32015 /

V.22-1 TRANSPLANTATION CARDIAQUE DE L'ENFANT – TRAITEMENTS 1/8

Traitement immunosuppresseur

- **Inhibiteurs de la calcineurine : Cyclosporine et Tacrolimus**
 - Cyclosporine : Neoral® en cp de 10mg, 25mg, 50mg et 100mg, soluté buvable 100mg/ml (ne jamais couper les cp)
 - Tacrolimus ou FK506 : Prograf® en gélules de 0.5mg (ne pas ouvrir), 1mg et 5mg, Modigraf® en sachets de 0,2mg
- Points communs :
 - immunosuppresseur principal
 - ne jamais arrêter brutalement
 - éviter de sauter une dose
 - éviter l'administration intraveineuse
 - effet néphrotoxique identique pour les deux
 - Interférences médicamenteuses : idem pour les deux (métabolisme hépatique par le cytochrome P450) : cf [Document patient 3 « Liste des interférences médicamenteuses des anti-calcineurine »](#)

• Taux cibles:

	< 1mois	1-3mois	3-6mois	6-12mois	> 1an
Cyclosporine	250-300	200-250	170-200	150-180	100-150
Tacrolimus	10-15	10-12	8-10	6-8	4-6

• Effets secondaires:

	Rein	Foie	Pilosité	Hypertrophie gingivale	HTA	Lymphome	Infections	Diabète	Dyslipidémies
Cyclo	++	+	++	++	+	+	+	+	++
Tacro	++	+	-	-	+	++	++	++	++

- **Mycophénolate mofétil**
 - Présentation : Cellcept® en cp de 500mg, gélules de 250mg (ne pas couper les cp, ne pas ouvrir les gélules), solution buvable 1000mg/5ml
 - Peu d'effets secondaires :
 - Hématotoxique : leuconéutropénie, thrombopénie
 - Troubles digestifs : douleurs abdominales, diarrhée
 - Asthénie inexplicite
 - Permet de baisser cyclosporine et tacrolimus au minimum
 - Dose : 600mg/m²/12h, pas de dosage sanguin
 - Ne jamais arrêter brutalement : si effet secondaire (néutropénie le plus souvent), baisser de 25% à la fois
 - Introduction progressive en raison de la tolérance digestive, par paliers de 10 jours au moins (en postgreffe immédiat, débiter à J1 à la dose de 300mg/m²/12h)
- **Corticoïdes**
 - Présentation : Cortancyl® en cp de 1mg, 5mg, 20mg ; Solupred® en cp effervescents de 5 et 20mg et soluté buvable de 1mg/ml
 - En postgreffe immédiat 2mg/kg/jour pendant 48h puis 1mg/kg/jour pendant 15 jours puis baisse progressive jusqu'à 0.5mg/kg/jour à la fin du 1^{er} mois
 - Au delà de 1 mois postgreffe : continuer de baisser progressivement pour atteindre 0.3mg/kg/j à 3 mois, 0.2mg/kg/jour à 6 mois, 0.1mg/kg/jour à 1 an
 - Au delà de 1 an, tenter l'arrêt des corticoïdes en fonction de l'évolution, chez les enfants greffés avant l'âge de 5 ans

Traitement anti hypertenseur

- HTA précoce : association cyclo/tacro + corticoïdes à fortes doses, souvent arrêt possible après plusieurs semaines/mois
- HTA tardive, souvent par insuffisance rénale
 - Privilégier les IEC (surveillance créatinine et kaliémie au début du traitement)
 - Eviter les calcium bloqueurs en association avec la cyclo car hypertrophie muqueuse et gingivale majorée
- MAPA systématique 1 fois/ an (plus souvent à la demande)

Rédaction / Révision	Camille Walton / S. Di Filippo
Dates rédaction / dernière révision	06-03-32015 /

V.22-1 TRANSPLANTATION CARDIAQUE DE L'ENFANT – TRAITEMENTS 2/8



Hospices Civils de Lyon

Prophylaxie anti-infectieuse systématique

- **Toxoplasmose et Pneumocystis Carinii :**
 - Bactrim à doses préventives 10mg/kg, 3 jours par semaine, pendant 1 an
- **CMV:** Cytomégalovirus : selon le statut sérologique du donneur (D) et du receveur (R)
 - D+/R- : le plus à risque (primoinfection) : Cymevean® en postgreffe pendant 8 à 10j (sur la VVC) puis relais Rovalcyte® à doses préventives = 10mg/kg/12h pendant 3 mois
 - D+R+ : à risque de réactivation en postgreffe: Cymevean® IV puis relais Rovalcyte® dès la reprise de l'alimentation orale, pendant 3 mois
 - D-R- : pas de risque, éviter transfusions CMV+
 - D-R+ : risque de réactivation en postgreffe immédiat : Rovalcyte® pendant 3 mois Dans tous les R+ : réactivation possible si majoration de l'immunosuppression (traitement de rejet aigu) = prévention par Rovalcyte® pendant 1 mois
 - Monitoring : PCR à chaque contrôle systématique, doit être négative. Si positive, contrôler la sérologie et traiter par Rovalcyte® à doses curatives jusqu'à négativation de la PCR puis poursuivre à doses préventives pour faire 6 mois au total.
 - Présentation du Rovalcyte® : cp de 450mg, solution buvable 50mg/ml
 - Surveillance en cours de traitement par Rovalcyte® : dosage des taux de cyclo ou tacro, NFP pour hématotoxicité et créatininémie pour néphrotoxicité
- **EBV : Ebstein Barr Virus**
 - Le risque de l'EBV est celui de la survenue d'un lymphome postgreffe, surtout en cas de primoinfection.
 - Pas de traitement disponible
 - Monitoring de la charge virale : si positive, voir la cinétique de la charge virale, si en augmentation, baisser l'immunosuppression si possible (c'est à dire cyclo ou tacro = baisse du taux cible)
- **Herpès :** prévention systématique jusqu'au 3^{ème} mois par Zovirax® ou Zélitrex® pour l'enfant de plus de 12 ans, avec surveillance du taux de cyclo/tacro (interférence) et de la fonction rénale
- **Vaccinations :** Consultation infectiologie systématique. Contre-indication des vaccins vivants atténués (ROR, varicelle) et du BCG ; autres vaccinations habituelles normales à faire. Grippe chaque hiver (y compris entourage), antipneumocoque

Statines

- Systématique, quel que soit le bilan lipidique chez l'adulte
- Chez l'enfant : normalement autorisé après l'âge de 12 ans, mais possible avant
- Dose= 0,5 à 1mg/kg/jour, Surveillance : CPK et myalgies (myocytolyse), fonction rénale
- Molécules : Pravastine de préférence, sinon sont possibles : Atorvastatine et Fuvastatine

Autres

- **Diurétiques:** Lasilix ± spironolactone en postgreffe, puis arrêt progressif
- Vitamines, calcium, magnésium, fer

Références

1. S. Di Filippo. Protocole Service Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon

Rédaction / Révision	Camille Walton / S. Di Filippo
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.22-2 TRANSPLANTATION CARDIAQUE DE L'ENFANT – REJET AIGU 3/8



Rappels

- Risque plus important au cours de la décroissance initiale de l'immunosuppression (**1^{ère} année postgreffe +++**)
- **Classification du rejet aigu :**
 - *Rejet cellulaire* (médié par lymphocytes T) : infiltration myocardique périvasculaire plus ou moins diffuse par lymphocytes T avec ou sans myocytolyse
 - *Rejet humoral* (médié par anticorps anti HLA spécifiques du donneur): positivité qualitative du marquage myocardique par C4d (fraction du complément) en immunofluorescence.
- **Grades de RA cellulaire:**
 - IR (un ou plusieurs foyers lymphocytaires)
 - IIR (infiltration lymphocytaire diffuse avec début de myocytolyse)
 - IIIR (importante infiltration lymphocytaire diffuse avec myocytolyse étendue et plages de nécrose hémorragique), avec positivité ou négativité du RA humoral par marquage C4d
- Traitement antirejet aigu indiqué si > IR ou RA humoral
- Tenir compte de la fonction systolique du greffon à l'écho, du taux d'Ac antiHLA circulants et de l'état hémodynamique pour indication et modalités du traitement antirejet

Présentation clinique

- **Pas de symptôme spécifique**
- Alerte : modification du comportement habituel, asthénie inexplicée, fébricule persistant, anorexie, fatigabilité à l'effort, irritabilité
- Dyspnée d'effort, nausées et vomissements
- Tachycardie, galop, signes d'insuffisance cardiaque (tardif)
- Le RA cellulaire correspond à une infiltration lymphocytaire du myocarde avec réaction inflammatoire (œdème) puis myocytolyse : en conséquence, on observe
 - aux stades de rejet aigu précoce (Ia, Ib et IIIa précoce): altération de la fonction diastolique avec épaississement des parois et élévation de la PAP (par élévation des pressions de remplissage G)
 - aux stades de rejet aigu tardif : altération de la fonction systolique associée, plus ou moins sévère
- Le rejet aigu humoral est un rejet toujours agressif avec infiltration myocardique par des cellules macrophagiques, myocytolyse précoce, plages hémorragiques, ballonnisation des myocytes et œdème interstitiel : altération précoce de la fonction systolique

Examens complémentaires

- **ECG:** BBDC ou BBDI en postgreffe pendant la 1^{ère} année.
 - Toute modification ECG est suspecte : accélération de la FC, arythmie supraventriculaire, microvoltage
 - Mesure de l'indice de Shumway : somme des amplitude de QRS en D1 D2 D3= pas de norme en chiffre absolu, mais voir les variations pour chaque patient, la diminution des voltages pour un même patient est anormale
- **ETT:** (même opérateur, rechercher une modification des mesures, différence significative si > 20%): Diamètres ventriculaires : DTDVG, DTSVG, SIVd, PPVGd, VDd, Fonction diastolique : doppler mitral classique : onde E, onde A et rapport E/A, PHT mitral, TRIVG en Doppler dans la CCVG, DTI anneau mitral : Ea, Aa, et rapport Ea/Aa, Fonction systolique : VG : FRVG, FEVG, ITV sou aortique, onde Sa sur DTI mitral (N> 8cm/s), VD : TAPSE (N>15mm), onde Sa DTI anneau tricuspide (N>10cm/s), ITV AP, apparition ou aggravation d'un IT qui traduit la dysfonction VD, Epanchement péricardique, Fuites valvulaire : IM, IA, PAP, Diamètre et compliance de la VCI, diamètre de l'aorte ascendante (possibilité d'anévrisme)
- **Biologie:** Non spécifique, parfois élévation de la CRP, troponine, BNP, leucocytes, anomalies hépatiques et rénales si altération significative de la fonction cardiaque diastolique et/ou systolique
- **Biopsie myocardique**
 - Systématique pour confirmer un RA suspecté par examens non invasifs
 - Non effectuée en routine, sauf pour enfants > 10 ans à la greffe : au 1^{er} mois, éventuellement 6^{ème} mois, à 1 an
 - En pratique, on fait une biopsie à chaque coronarographie pour détecter d'éventuels début de rejet, mais surtout pour apprécier la fibrose myocardique en histologie
- **Anticorps anti-HLA:** Peuvent préexister à la greffe = anticorps préformés, souvent non spécifiques du donneur ou apparaissent après la greffe = spécifiques du donneur, le plus souvent classe II.
 - Dépistage systématique prégreffe et dépistage/ monitoring postgreffe tous les 6 mois.
 - Risque de rejet aigu humoral : si BEM, recherche de marquage C4d si anticorps +

Rédaction / Révision	Camille Walton / S. Di Filippo
Dates rédaction / dernière révision	06-03-32015 /

V.22-2 TRANSPLANTATION CARDIAQUE DE L'ENFANT – REJET AIGU 4/8

Prise en charge thérapeutique

- **Traitement du rejet aigu**
 - **RA cellulaire bas grade (IR)** : pas de traitement , contrôle 6 mois plus tard
 - **Si grade IR itératif ou avec signes cliniques/ECG/ECHO** : Solumedrol 10mg/kg/j, x3j (perfusion de 4h sur VVP)
 - **Si RA cellulaire grade > IR** : Solumedrol (idem)
 - **Si RA cellulaire haut grade (> IR) itératif ou altération hémodynamique/ECHO** : SAL Thymoglobulines= 1.5mg/kg/j en perfusion IV sur VVC sur 12h , x 3 jours
 - **Si RA humoral** : en 1^{ère} intention = Solumedrol bolus IV sur 3 jours + Ig IV (Privigen®) 1g/kg/j, x2jours (2g/kg au total) puis en 2^{ème} intention si persistance= rituximab ou plasmaphèreses
- **Après traitement du rejet aigu :**
 - contrôler la biopsie myocardique 15 jours après la fin du traitement
 - contrôler PCR EBV CMV
 - prévention CMV par Rovalcyte® (1 à 3 mois) après traitement par sérum antilymphocytaire si patient CMV+



Surveillance

- **Suivi non invasif prioritaire** = clinique, ECG, ETT
- Biopsies rares chez l'enfant avant l'âge de 10 ans, systématiques à la fin du 1^{er} mois avant le retour à puis tous les ans chez l'enfant à partir de 10 ans
- Biopsies à la demande selon les examens non invasifs : pour confirmation obligatoire

Références

1. S. Di Filippo. Protocole Service Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon

V.22-3 TRANSPLANTATION CARDIAQUE DE L'ENFANT – REIN ET OS 5/8



Risque et évolution de la fonction rénale

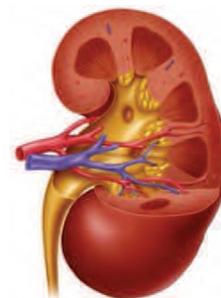
- Insuffisance rénale due à la toxicité de la cyclo et du tacrolimus
 - ✓ glomérulaire : vasoconstriction de l'artériole afférente, avec ischémie glomérulaire chronique et fibrose secondaire, activation du système rénine-angiotensine
 - ✓ tubulaire : anomalie de la réabsorption du magnésium, des bicarbonates, et de l'élimination de l'acide urique entraînant : hypomagnésémie, acidose métabolique, hyperuricémie
- En pratique, la néphotoxicité est constante, plus à risque chez l'enfant greffé avant l'âge de 5 ans (surtout avant l'âge de 2 ans) : altération plus rapide pendant la 1ère année post-greffe ce qui nécessite de baisser cyclo/tacro le plus rapidement possible, puis amputation de 20 à 30% souvent stable
- Evolution vers l'IRC sévère et terminale : 10% des enfants greffés

Monitoring de la fonction rénale

- Ionogramme sanguin + créatininémie, bandelette urinaire à chaque consultation
- Dépistage des infections urinaires asymptomatiques par BU/ ECBU
- Exploration fonctionnelle rénale (mesure de la clairance de l'inuline) + consultation en néphrologie: 1 fois par an, à partir de l'âge de 8 ans
- Dépistage HTA si IRC : MAPA 1 fois par an

Prise en charge en cas de dysfonction rénale

- Suivi néphrologique systématique
- Régime et diététique
- Bilan phosphocalcique et PTH : voir la supplémentation en calcium
- En pratique, le rein de l'enfant greffé est très fragile et très sensible : aux pics de cyclo/tacro, aux médicaments néphrotoxiques, et à la déshydratation, avec élévation brutale de la créatininémie possible dans ces situations. En pratique, il est important d'hydrater le patient au maximum (boissons+++), tenant compte de la fonction cardiaque évidemment. Ne pas hésiter à perfuser pour hydrater
- Protection rénale :
 - par les IEC, recommandés par les néphrologues (effet anti-activation du système rénine-angiotensine)
 - hypomagnésémie : supplémentation Mg
 - hyperuricémie : allopurinol
 - acidose métabolique : supplémentation bicarbonate de Na



Croissance et os

- Altération surtout par la corticothérapie au long cours et par l'IRC
- Surveillance de la croissance staturale (moins important pour le poids, mais dépister la dénutrition)
- NB : ne pas exiger une augmentation de la taille à chaque consultation pour les enfants après l'âge de 3 ans, car les consultations sont plus fréquentes que la vitesse de croissance.
- Eviter la GH en raison de son effet inconnu sur le risque de rejet
- Essayer de baisser et arrêter les corticoïdes ou les passer 1 jour sur 2, pour les enfants greffés avant l'âge de 2 ans
- Absorptiométrie osseuse 1 fois par an après l'âge de 8 ans (coupler avec bilan rénal) + consultation de rhumatologie
- Dosage de la vitamine D et supplémentation si déficit (Auxergyl D3 : 1 ampoule buvable tous les 3 mois)

Références

1. S. Di Filippo. Protocole Service Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon

Rédaction / Révision	Camille Walton / S. Di Filippo
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.22-4 TRANSPLANTATION CARDIAQUE DE L'ENFANT – RISQUE INFECTIEUX

6/8

Généralités

- Bien contrôlé au long cours
- Conseils d'éviction des contagions infectieuses si possible (crèche, école ++)
- Infections bactériennes : surtout urinaires ou pulmonaires
- Prévention: essayer de baisser l'immunosuppression dès que possible



Varicelle / Zona

- **Contage de varicelle :**
 - la période d'incubation de la varicelle est de 14 jours, la contagiosité a lieu par voie orale dans les 2 jours qui précèdent l'éruption, le jour et dans les 48h qui suit l'éruption, puis par contact avec les lésions cutanées
 - En cas de contage certain (contact avec un enfant déclarant la varicelle, pendant la phase de contagiosité) : faire la prévention (même si le patient a déjà eu la varicelle avant la greffe) dans un délai de 96h après le contage
 - Varitect® : Ig humaines antivarielle, 25UI/ml : 0,2–1 ml (5–25 UI) par kg de poids corporel. Le débit initial de la perfusion intraveineuse de Varitect doit être de 0,1 ml/kg/h. Si la tolérance est satisfaisante au bout de 10 minutes, le débit de la perfusion peut être augmenté lentement jusqu'à maximal 1 ml/kg de poids corporel/h et rester ainsi pour le reste de la perfusion.
 - Associer Zovirax® par voie orale : 10mg/kg/12h pendant 10 jours (adapter la dose à la fonction rénale).
- **Varicelle déclarée :** la maladie évolue sous forme de poussées éruptives itératives au cours de la 1ère semaine. Le traitement doit être Zovirax® en intraveineux, en hospitalisation, jusqu'à l'arrêt des poussées (pas de nouveau élément) puis relais par Zovirax® per os pendant 10 jours (jusqu'à disparition des lésions croûteuses)
- **Zona:** Zovirax® per os ou IV selon l'étendue du zona, toujours IV si zona ophtalmique.

Herpès

- Herpès labial fréquent ou cutané :
 - Traitement local par pommade
 - Zovirax per os si extension
- Si extension importante : hospitalisation, Zovirax IV

Toxoplasmose

- Monitoring systématique sérologie
- Prévention : Bactrim® pendant 1 an postgreffe
- Eviter les chats, laver fruits et légumes, viande bien cuite

Mononucléose infectieuse

- Souvent inapparente : monitoring systématique PCR EBV et sérologie
- Si primo-infection : baisser l'IS
- Pas de traitement spécifique

Bronchiolite à VRS

- Synagis non indiqué
- Consignes de prévention ++
- Hospitalisation car risque de forme grave ++

Conduite à tenir en cas de fièvre

- Consultation médicale rapide : < 48h
- Rechercher un point d'appel infectieux à l'examen clinique : traitement ATB souvent souhaitable = Amoxicilline ++
- Si pas de point d'appel infectieux et fièvre persistante (> 48h) : NFP, CRP, RP, PCR CMV EBV, hémocultures x 3 et ECBU. Début antibiothérapie par céphalo 3G + aminoside en 1^{ère} intention après les prélèvements infectieux

Références

1. S. Di Filippo. Protocole Service Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon

Rédaction / Révision	Camille Walton / S. Di Filippo
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.22-5 TRANSPLANTATION CARDIAQUE DE L'ENFANT – CORONAROPATHIE DU GREFFON

7/8

Généralités

- Cause principale de perte du greffon au long cours
- **Facteurs favorisants :**
 - infection CMV,
 - rejets sévères, rejet humoral et AC antiHLA, rejets répétés pendant la 1ère année postgreffe,
 - facteurs métaboliques : dyslipidémies, diabète,
 - Autres: HTA, tabac
- Prolifération de cellules musculaires lisses dans la média et intima des artères coronaires, avec réduction de la lumière du vaisseau
- Pathologie diffuse concernant les artères coronaires jusqu'en distalité
- Pathologie évolutive plus ou moins rapidement
- Conséquences : ischémie myocardique, risque d'infarctus, risque de mort subite
- **Dépistage systématique :** le cœur greffé est dénervé, ce qui empêche la douleur angineuse, donc il est nécessaire de rechercher la coronaropathie du greffon par des examens non-invasifs et invasifs réalisés systématiquement, en principe après 1 an postgreffe (mais les lésions coronaires sont possibles même avant)
- **Fréquence :** variable selon les études et surtout selon les examens réalisés

Classifications

- **Classification sur coronarographie,** réalisée en pratique après l'âge de 5 ans
 - lésions type A : discrète sténose tubulaire proximale
 - lésions type B : lésions diffuses concentriques de la partie moyenne ou distale de la coronaire : type B1 = rétrécissement brutal, et type B2 = sténose progressive.
 - lésions type C : coronaires irrégulières avec lésions distales et stop de branches
 ⇒ Coronaropathie du greffon si lésions type B ou C
- **Classification de Stanford :** stades de gravité de la coronaropathie sur les données IVUS (échographie endocoronaire) avec mesure du MIT (maximal intimal thickness), réalisée en pratique après l'âge de 10 ans
 - normal si $< 0.3\text{mm}$
 - intermédiaire entre 0.3 et 0.5mm
 - augmenté significativement si $> 0.5\text{mm}$
 - en tenant compte de l'étendue de la circonférence atteinte ($<$ ou $> 180^\circ$)
 ⇒ classification de classe 1 à classe 4 (score de gravité croissante)

Examens non invasifs

- Dépistage des lésions : scanner
- Dépistage de l'ischémie : échocardiographie sous dobutamine, scintigraphie myocardique au Thallium d'effort (enfant $> 1,35\text{m}$) ou sous persantine ($< 1,35\text{m}$)

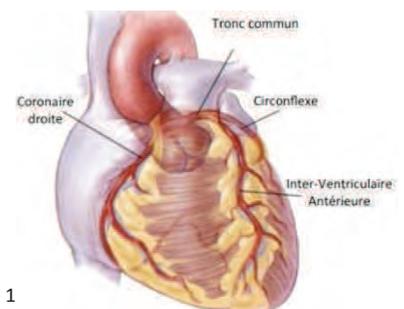


Figure 1

Références

1. S. Di Filippo. Protocole Service Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon

Rédaction / Révision	Camille Walton / S. Di Filippo
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

V.22-6 TRANSPLANTATION CARDIAQUE DE L'ENFANT – SYNDROME LYMPHOPROLIFÉRATIF POST GREFFE

8/8



Rappels

- La dépression immunitaire favorise la prolifération tumorale
- **Cancers les plus fréquents en greffe d'organe** : cancers cutanés, lymphomes, cancer du poumon ou digestif
- Chez l'enfant : **lymphome ++** = 2 à 3% des cas
- **Types de lymphomes** :
 - précoces ou tardifs
 - EBV induit ou non
 - prolifération de lymphocytes T ou B
 - monoclonal ou polyclonal
- **Pronostic**:
 - plus favorable= lymphome B, EBV-induit et précoce
 - plus grave = lymphome T, non EBV et tardif
- Localisations : mono ou polyviscéral= ganglions, poumon, foie, intestin, amygdales, sinus, cerveau, myocarde

Présentation clinique

- Diagnostic difficile, toujours y penser, **symptômes peu spécifiques** :
 - Fièvre au long cours
 - Asthénie
 - Amaigrissement inexpliqué
 - Adénopathies
 - Angine rebelle au traitement ATB
 - Sinusite chronique
 - Toux chronique
 - Diarrhée et rectorragies
 - Douleurs abdominales
 - Céphalées inhabituelles
 - Convulsions



Examens complémentaires

- **Imagerie**: RP, scanner thoracique, échographie abdominale, scanner abdominal, IRM cérébrale
- **Biologie** : rechercher élévation LDH et bêta2microglobuline, PCR (charge virale) EBV et sérologie EBV
- Diagnostic : **prélèvement avec biopsie** pour diagnostic histologique + recherche EBV

Traitement et surveillance

- **Prise en charge hématologique spécialisée** = le plus souvent chimiothérapie sur 1 an avec :
 - Arrêt de l'immunosuppression (tacro ou ciclo) possible au début en phase de chimiothérapie intensive (environ 1 mois)
 - Arrêt Cellcept® nécessaire par intermittence en fonction des produits chimio
 - Compenser par majoration des corticoïdes : 1mg/kg/jour
- **Surveillance étroite du rejet aigu** :
 - ETT + ECG environ 2 fois par semaine (parfois difficile si aplasie ou altération importante de l'état général)
 - Biopsie myocardique systématique à 1 mois de traitement si possible (non faisable si en phase d'aplasie), puis selon l'évolution à 3 mois, 6 mois, 1 an après le début de la chimiothérapie
- Reprise de tacro ou ciclo (arrêt max 1 mois) : maintenir taux cible très bas (tacro : 2 à 4, ciclo : 50-70) et limite inf après la fin de la chimiothérapie (tacro 4-5, ciclo 80-90) si possible (surveillance biopsie)
- Surveiller la PCR EBV si lymphome EBV-induit : baisser l'immunosuppression si augmentation charge virale

Références

1. S. Di Filippo. Protocole Service Cardiologie pédiatrique et congénitale Lyon

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015



ANNEXE 1: INTERACTIONS MÉDICAMENTEUSES AVK 1/1



INTERACTIONS MÉDICAMENTEUSES POTENTIALISATRICES des AVK

- Ce sont les plus dangereuses car elles exposent le patient à des **risques hémorragiques**.
- Elles reconnaissent plusieurs mécanismes:
 - **Carence induite en vitamine K**
 - ✓ par modification de la flore intestinale (Antibiotiques à large spectre)
 - ✓ par diminution de sa résorption notamment par la cholestyramine
 - ✓ par les huiles minérales en grande quantité comme l'huile de paraffine
 - **Par défixation protéique**
 - ✓ phénylbutazone et ses dérivés
 - ✓ hypocholestérolémiants type clofibrate et dérivés
 - ✓ acide acétyl-salicylique
 - ✓ sulfamides hypoglycémiants
 - **Par inhibition du catabolisme hépatique**
 - ✓ Chloramphénicol
 - ✓ Cimétidine
 - ✓ Allopurinol
 - ✓ miconazole-DAKTARIN®
 - **Par inhibition de la synthèse hépatique des facteurs II, VII, IX et X**
 - ✓ Salicylés
 - ✓ quinine, quinidine et dérivés
- *Liste non exhaustive*

INTERACTIONS MÉDICAMENTEUSES INHIBITRICES des AVK

- **Augmentation de la synthèse des facteurs de la coagulation**
 - corticoïdes, œstroprogestatifs
- **Induction enzymatique** (après deux semaines d'association)
 - Barbituriques
 - Carbamazépine
 - Méprobamate
 - Griséofuline
 - Rifampicine
- **Par baisse de la résorption digestive**
 - anti-acides, laxatifs et cholestyramine
- *Liste non exhaustive*

ANNEXE 2: APERÇU LIVRET PATIENT AVK

1/4



Hospices Civils de Lyon

MON MEDICAMENT AVK



Association AVK Control'

Livret d'informations

Ce livre est destiné à encourager, et non à remplacer, les relations existantes entre patient et médecin.

Il peut être téléchargé à l'adresse suivante : <http://www.avkcontrol.com>



Si vous trouvez ce carnet, ayez la gentillesse de prévenir les parents de l'enfant au numéro de téléphone mentionné page 3

CE LIVRET APPARTIENT À :

Mon nom : Mon prénom :
 Ma date de naissance :
 Ma rue :
 Code Postal :
 Ville :
 ☐ domicile :
 ☐ maman : ☐ Travail maman :
 ☐ papa : ☐ Travail papa :

colle ta photo ici

Mes médecins:

Cardiopédiatre : ☐
 Hôpital : ☐
 Laboratoire : ☐
 Pédiatre : ☐

Que signifie AVK ?



- A = Anti (contre)
- V = Vitamine
- K = Lettre indiquant la vitamine concernée (ici, la vitamine K)

AVK = Antivitamine K

Ton antivitamine K ou AVK est un médicament anticoagulant. Il fluidifie ton sang afin d'empêcher la formation de caillots (sortes de petits bouchons) dans tes veines, tes artères ou ton cœur.

NOM DE MON AVK :

Son nom international (molécule).....

Je le prends 1 fois par jour à Heures



Pourquoi je prends ce médicament :

 Mes autres médicaments :

 Mes allergies :

 Mon groupe sanguin :
 Autres :

LA PRISE DE MON AVK :

Tu dois absolument prendre ton médicament chaque jour, avant le dîner par exemple.



Utilise un réveil, une montre avec alarme, une sonnerie sur un téléphone portable...

En cas d'oubli un jour : Tu ne dois absolument pas doubler la dose le lendemain, tu risques d'avoir une hémorragie, c'est-à-dire saigner beaucoup. Dès que tu l'aperçois de cet oubli, prévient les parents ou un adulte qui te connaît bien. Des petites boîtes, nommées «pilulier semainier» permettent de ranger et de préparer à l'avance tes médicaments pour toute la semaine. Elles sont vendues en pharmacie.

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015

ANNEXE 2: APERÇU LIVRET PATIENT AVK

2/4



AVK efficace = AVK bien dosé !

Il est important que ton AVK soit correctement dosé car :

- Si la dose de ton médicament est trop faible, un caillot peut se former dans tes veines ou dans tes artères et cela peut être dangereux.
- Si sa dose est trop forte, tu peux saigner très facilement et parfois même avoir des hémorragies.



Pour éviter ces risques, il est indispensable de vérifier régulièrement le bon dosage de ton médicament.

7

Comment vérifier le bon dosage de mon AVK ?

Pour vérifier le bon dosage de ton médicament, une analyse de ton sang est nécessaire. Elle permet de connaître le temps que met ton sang à coaguler (c'est à dire à former des caillots) et se nomme « dosage de l'INR ».

Pour cela 2 méthodes existent :

- Soit une prise de sang :
Faites dans un laboratoire ou par une infirmière.



- Soit une automesure de l'INR :
A l'aide d'un petit appareil que tu auras à ton domicile, tes parents contrôleront eux même ton taux de coagulation. Avec une sorte de gros stylo, ils piqueront le bout d'un des doigts de ta main et tu déposeras la goutte de sang obtenue sur une bandelette introduite auparavant dans l'appareil.



8

Contrôle régulièrement ton INR

L'INR est un chiffre obtenu après l'analyse de ton sang, qui permet de vérifier si ton médicament est correctement dosé.

Il doit se situer dans l'intervalle défini par ton médecin.



Mon INR doit se situer
Entre et



Les contrôles de l'INR sont indispensables car ils permettent de surveiller l'efficacité de ton traitement.
Il faut éviter les risques de thromboses (aussi appelés caillots) et les hémorragies.

Après chaque contrôle de ton INR, tes parents contacteront ton médecin.

9

Que faire si mon INR n'est pas dans l'intervalle défini par mon médecin ?

Tes parents contacteront impérativement ton médecin car :

- Un INR inférieur à l'intervalle recommandé indique que le dosage de ton médicament dans ton sang n'est pas assez fort. Ton médecin augmentera probablement la dose de ton AVK et ajoutera éventuellement un second médicament, l'héparine.
- Un INR supérieur à l'intervalle recommandé signale que le dosage de ton médicament est trop fort. Ton médecin diminuera vraisemblablement ta dose.

N'oublie pas d'inscrire sur ton carnet de suivi la nouvelle dose que ton médecin t'aura donnée et la date du prochain contrôle INR !

En cas de modification du dosage de ton AVK, il faut s'assurer quelques jours plus tard que ton INR se situe dans l'intervalle recommandé par ton médecin.

Attention !

Ne modifie jamais de toi-même ton dosage AVK, cela peut être très dangereux

10

Détecte les indices

Certains signes peuvent t'avertir que ton AVK n'est pas correctement dosé.

- Les bleus également appelés hématomes.
- Les saignements: gencives, nez, urines, selles, crachats, vomissements...
- L'intérieur de l'oeil très rouge
- Des selles noires
- Des règles anormalement abondantes
- Un essoufflement inhabituel
- Une fatigue anormale
- Un mal de tête ne cédant pas après la prise de ton antalgique ou antidouleur habituel
- Des malaises inexplicables
- Une pâleur inhabituelle



Dans tous ces cas, tes parents contacteront ton médecin et tu feras un contrôle de ton INR

11

ALLO DOCTEUR

Ton médecin doit être prévenu :

- Si ton INR n'est pas dans l'intervalle défini
- Si tu as oublié de prendre ton médicament AVK ou si tes parents se sont trompés dans son dosage
- En cas de fièvre, de maladie, d'infection, de douleur, de diarrhée, de vomissements, de diète...
- Avant de prendre des médicaments
Attention !
L'aspirine, les anti-inflammatoires même en pommade, les laxatifs et de nombreux autres médicaments sont contre indiqués avec les AVK donc ATTENTION : jamais d'automédication.
- Avant de se soigner par les plantes (phytothérapie, homéopathie...) car certains de ces produits sont aussi contre indiqués comme le millepertuis, huile de paraffine...
- En cas de tous saignements.
- Si tu dois partir en voyage.
Dans ce cas, n'oublie pas d'emporter suffisamment de médicaments pour ton séjour et si tu pars à l'étranger, il faut connaître le nom international de ton AVK, il te sera utile si tes médicaments sont perdus. (Certains AVK n'existent pas à l'étranger)



12

ANNEXE 2: APERÇU LIVRET PATIENT AVK

3/4



Hospices Civils de Lyon

Quelques petites consignes à respecter

Comme ton sang est plus « fluide », ton traitement peut provoquer des saignements ou des hémorragies qui ne sont d'ailleurs pas toujours visibles.

Évite donc :

Les jeux et les sports brutaux qui peuvent provoquer des chocs, comme la boxe, le rugby, le judo...
 Si tu veux jouer à la balle aux prisonniers, utilise un ballon en mousse !

Les situations qui peuvent te faire tomber comme l'équitation, l'escalade...
 Si tu fais du vélo, porte un casque !

Les grands manèges comme le « grand 8 » à cause de leurs accélérations brutales.

Et si tu utilises des objets tranchants, fait très attention à ne pas te couper.
 N'oublie pas de ranger de façon à ne pas te blesser lors d'une nouvelle utilisation.



13

Alimentation

Ton traitement par AVK ne nécessite pas de régime particulier. Tu dois manger de façon équilibrée afin d'apporter à ton organisme tous les éléments indispensables à ta croissance, à ta santé (vitamines, protéines, minéraux...)

Aussi :
 Ne saute pas de repas et mange de tout (si ton médecin te l'autorise) mais, de façon raisonnable !

Tu dois savoir que ton médicament est un antivitamine K : c'est à dire qu'il s'oppose à l'action de la vitamine K. Cette vitamine se trouve en plus ou moins grande quantité dans certains aliments. Evite de manger, dans une même journée, plusieurs aliments riches en vitamine K : les brocolis, le chou, le chou fleurs, les choux de Bruxelles, les épinards et la laitue... car ils peuvent diminuer ton INR.



Attention !

Ne pas manger (diète, jeûne), boire occasionnellement de l'alcool, consommer plus d'un litre par jour de jus de pamplemousse ou de jus d'orange sanguine risquent d'augmenter ton INR.

14

N'oublie pas de te brosser les dents.

Brosse toi correctement les dents afin d'éviter les caries et les infections.
 (Si tu saignes des gencives : regarde à la page 16)

Si tu portes une valve mécanique cardiaque : une visite, tous les 6 mois, chez ton dentiste est conseillée.

Attention, un traitement antibiotique pourra t'être donné avant des soins dentaires (détartrage inclus) pour éviter les risques d'infection.

Désinfecte toutes plaies.

Il est aussi important de désinfecter tes blessures pour éviter que des bactéries (des sortes de microbes) créent des infections.

Attention !
 En cas d'infection de la peau (coupure infectée, furoncle, acné infecté...) tes parents contacteront ton médecin et un traitement adapté te sera donné.



15

Ce que tu dois faire :

- Prend tous les jours ton médicament à la même heure.
- Contrôle régulièrement ton INR et inscris le résultat et la date du prochain contrôle sur ton carnet de suivi
- Si ton INR n'est pas dans l'intervalle recommandé, ton médecin doit être impérativement averti.
- Lors de tes déplacements, emporte ton carnet de suivi (ou une carte) indiquant ton traitement et tes coordonnées, ainsi que celles de tes parents.
- Evite les jeux ou les sports violents, les situations qui peuvent provoquer une chute.
- Fais très attention si tu manipules des objets tranchants.
- Tes parents ou toi-même doivent prévenir toutes les personnes qui s'occupent de toi (médecins, dentistes, infirmières, professeurs, etc...) que tu es sous AVK.

Ce que tu ne dois jamais faire :

- Modifier de toi-même la dose de ton AVK.
- Prendre des médicaments et des produits de phytothérapie ou des produits homéopathiques, sans l'accord de ton médecin ou celui de tes parents.
- Suivre des séances d'acupuncture, faire des piercings, des tatouages, se percer les oreilles.
- Recevoir une piqûre intramusculaire (contre-indiquée avec ton traitement). Les vaccins seront fait en sous cutanés.



16

Petits conseils pratiques en cas de saignements



Si tu saignes des gencives :

Ces saignements arrivent souvent lors du brossage des dents et dans la plupart des cas s'arrêtent tout seul. Si le saignement ne cesse pas, comprime (appuie très fort) à l'aide d'une compresse stérile la zone qui saigne.

Si tu saignes du nez :

Mouche toi, puis penche la tête **EN AVANT** en pinçant la narine qui saigne pendant 10 minutes. Si le saignement continue : Allo SAMU (Tél : 15)



Si tu te blesses :

Vérifie d'abord qu'il n'y a pas de corps étranger (bout de verre,...) au niveau de ta plaie. Comprime ensuite la plaie à l'aide d'une compresse stérile imbibée de désinfectant pendant au moins 3 minutes. Si la plaie saigne abondamment : Allo SAMU (Tél : 15)

N'oublies pas, ton médecin doit être averti en cas de tous saignements importants.

17

Jeux

Voilà quelques petits jeux pour mieux connaître ton médicament AVK.

QUIZZ :

les réponses à ce quizz se trouve page 20.

1. Que signifie AVK ?
 a) Anti Vitamine K
 b) Avec Vitamine K
2. Tu découvres des bleus (ou hématomes) sur tes jambes. Que fais tu ?
 a) Rien, j'attends qu'ils disparaissent
 b) Je préviens mes parents
3. Ton INR est supérieur à l'intervalle recommandé par ton médecin. Cela signifie : (Plusieurs réponses possibles)
 a) que ton sang est trop fluide
 b) que ton sang n'est pas assez fluide
 c) que le dosage de ton AVK est trop faible
 d) que le dosage de ton AVK est trop fort
4. Tu es malade et un ami te propose un médicament. Que fais tu ?
 a) Je le prends
 b) Je le refuse et lui demande de contacter mes parents ou mon médecin
5. On te propose une tisane à base de millepertuis. Que fais tu ?
 a) J'accepte, c'est peut être bon !
 b) Je refuse

18

ANNEXE 2: APERÇU LIVRET PATIENT AVK

4/4



Hospices Civils de Lyon

JEUX DE LETTRES

Les médicaments, les maladies, les diarrhées, les vomissements, la diète, l'alcool, ... peuvent modifier ton INR.

Retrouve, dans la grille ci-dessous, les mots suivants :

MEDICAMENT - MALADIE - DIARRHÉE - VOMISSEMENT- DIÈTE - ALCOOL - AVK

B	O	I	M	O	U	V	I	A	T	O	E	O
A	B	U	J	J	B	A	M	V	U	D	R	I
A	L	M	E	D	I	C	A	M	E	N	T	D
V	V	C	I	R	P	O	L	L	A	Z	U	R
K	S	E	O	D	D	I	A	R	R	H	E	E
D	T	M	I	O	O	L	D	E	B	A	S	O
E	N	N	T	G	L	U	I	V	T	U	B	G
F	V	O	M	I	S	S	E	M	E	N	T	I

19

Réponses

QUIZZ:

- a) Bravo, ton AVK est un antivitamine K. Il s'oppose à l'action de la vitamine K.
- b) Bravo, les bleus peuvent t'avertir que le dosage de ton AVK est trop fort. D'autres indices existent, voir la page « Détecte les indices».
- a) et d) Bravo, si ton INR est supérieur à l'intervalle recommandé, le dosage de ton médicament est trop fort. Ton médecin doit être impérativement contacté.
- b) Bravo, tu ne dois jamais prendre de médicaments, même ceux délivrés sans ordonnance, sans l'accord de ton médecin ou celui de tes parents.
- b) Bravo, le millepertuis est contre indiqué avec les AVK. Il diminue dangereusement l'INR.

20

JEUX DE LETTRES

B	O	I	M	O	U	V	I	A	T	O	E	O
A	B	U	J	J	B	A	M	V	U	D	R	I
A	L	M	E	D	I	C	A	M	E	N	T	D
V	V	C	I	R	P	O	L	L	A	Z	U	R
K	S	E	O	D	D	I	A	R	R	H	E	E
D	T	M	I	O	O	L	D	E	B	A	S	O
E	N	N	T	G	L	U	I	V	T	U	B	G
F	V	O	M	I	S	S	E	M	E	N	T	I

21

Livret conçu par l'Association AVK Control'

Toute l'équipe d'AVK Control' remercie:

le C.R.E.A.T.I.F

Centre de Référence et d'Éducation aux Antithrombotiques d'Île de France
Hôpital Lariboisière, 2 rue Ambrroise Paré, 75 010 Paris.
pour ses relectures et ses corrections.



Centre de Référence Malformations Cardiaques Congénitales Complexes - M3C
Hôpital Necker-Enfants Malades, 149 rue de Sévres, 75015 Paris.

Ptiluc, qui a réalisé bénévolement les illustrations de ce livret.

Il est également scénariste et dessinateur de:

Rat'S / Ni Dieu ni bête / Frigo / Pacush Blues / Amours volatiles / Faces de rat
La Geste de Gilles de Chin et du Dragon de Mons / Rictus / La Murge / Pas d'bon sens
La Foire aux cochons / Fahrenheit 452 / Mémoires d'un motard / Accros

Titwan Alias Erwan Leport pour le travail d'infographie.
<http://myspace.com/titwan>

AVK Control' 2009
La reproduction ou l'utilisation intégrale ou partielle de ce livret est soumise à conditions.
Pour toute utilisation, merci de prendre contact avec l'association AVK Control' sur le site web www.avkcontrol.com



22

Source: www.avkcontrol.com

Livret d'information AVK control à télécharger [ICI](#) pour impression

ANNEXE 3: Z-SCORE ARTÈRES CORONAIRES 1/1

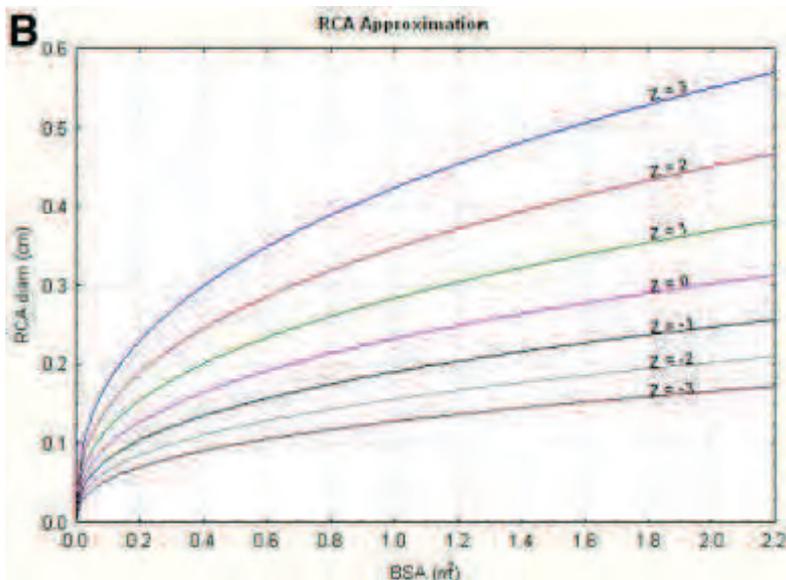


Hospices Civils de Lyon

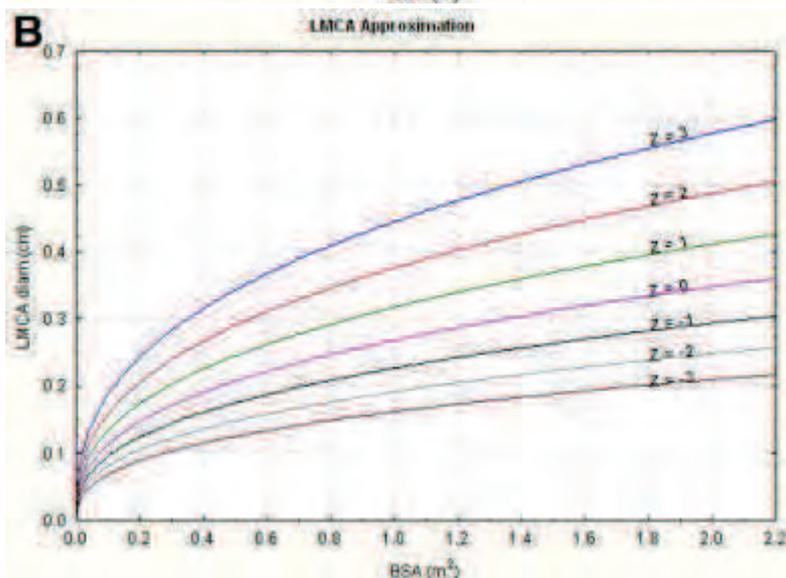
Z-Score Artères coronaires

- BSA= Body surface area
- RCA= Right Coronary artery
- LMCA= Left Main Coronary artery
- LCA= Left Coronary artery

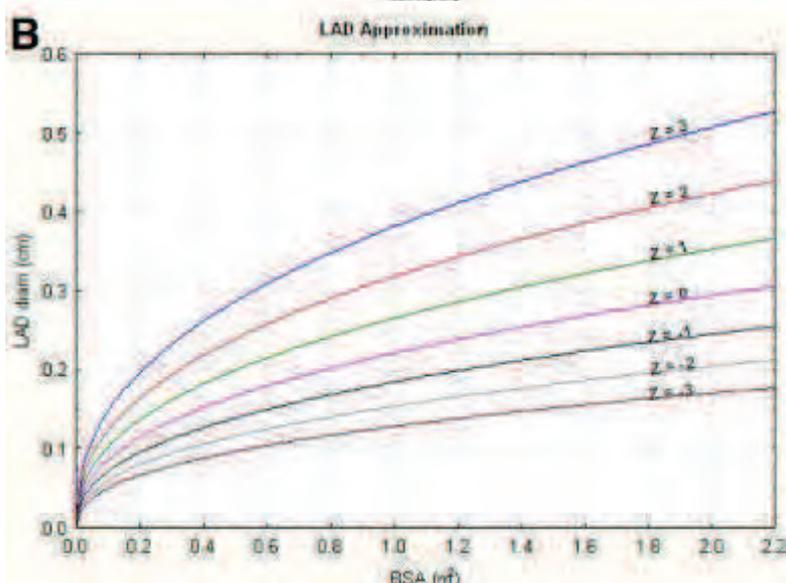
Artère coronaire droite



Artère coronaire gauche (tronc)



Artère interventriculaire antérieure



Source: L. Olivieri, C Sable and al. Coronary Artery Z Score Regression Equations and Calculators Derived From a Large Heterogeneous Population of Children Undergoing Echocardiography. Journal of the american society of echocardiography. February 2009 Volume 22, Issue 2, Pages 159-164

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015



ANNEXE 4: CRITÈRES DE DUKE MODIFIÉS

1/1

Critères de Duke modifiés

- **Endocardite certaine si :**
 - 2 critères majeurs
 - Ou 1 critère majeur et 3 critères mineurs
 - Ou 5 critères mineurs
- **Critères majeurs:**
 - Hémocultures positives :
 - Micro organismes typiques pour une EI dans 2 hémocultures séparées : Streptococcus viridans, Streptococcus bovis, bactérie du groupe HACEK, ou en l'absence de foyer identifié, Staphylocoque ou Entérocoque.
 - Micro organismes non typiques pour une EI mais isolés dans des hémocultures positives persistantes (au moins 2 hémocultures séparées de 12 h ou 3/3 hémocultures, ou une majorité d'hémocultures positives sur plus de 4 prélevées dans un intervalle d'au moins 1 h)
 - Une hémoculture positive pour Coxiella Burneti ou une sérologie positive
 - Preuve d'une atteinte de l'endocarde
 - Echographie cardiaque positive pour une EI définie comme suit : masse oscillante intracardiaque sur une valve, sur le trajet d'un reflux ou sur du matériel prothétique ou abcès ou nouvelle déhiscence de valve prothétique
 - Nouveau souffle d'insuffisance valvulaire (l'aggravation et/ou la modification d'un souffle connu ne suffisent pas)
- **Critères mineurs:**
 - Cardiopathie prédisposante ou toxicomanie
 - Fièvre >38°C
 - Phénomène vasculaire
 - Phénomène immunologique
 - Critères biologiques mineurs : hémoculture positive sans entrer dans la définition du critère majeur, sérologie positive pour un organisme responsable d'endocardites
- **Endocardite certaine**
 - Critères histologiques: Culture ou histologie d'une végétation, d'un embole ou d'un abcès intracardiaque
 - Critères cliniques: 2 critères majeurs, ou 1 critère majeur + 3 critères mineurs, ou 5 critères mineurs
- **Endocardite possible**
 - Signes cliniques évocateurs d'endocardite mais ne remplissant ni les critères définissant une endocardite certaine, ni ceux **définissant une endocardite exclue**
- **Endocardite exclue**
 - Diagnostic différentiel expliquant les signes cliniques d'endocardite,
 - Ou disparition des manifestations d'endocardite, sans ou <4 j d'ATB,
 - Ou absence de lésions histologiques d'endocardite à l'intervention ou à l'autopsie, sans ou < 4 j d'ATB

Rédaction / Révision	Camille Walton / Justine Bacchetta
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015

ANNEXE 5: NORMES PRESSION ARTÉRIELLE 1/6



PA normale du nouveau-né en fonction de son poids ou de son âge gestationnel

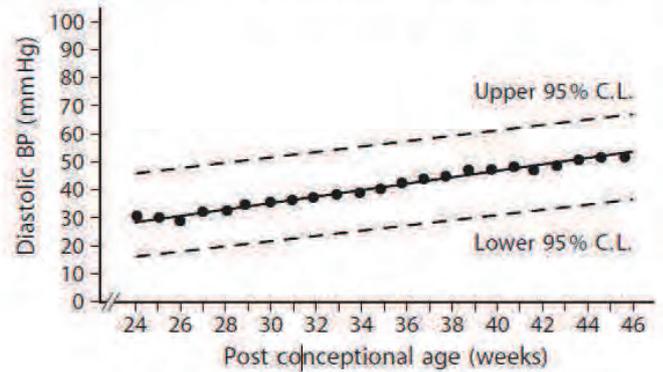
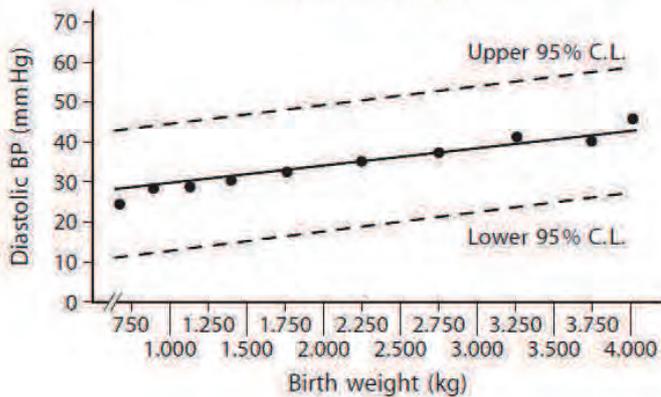
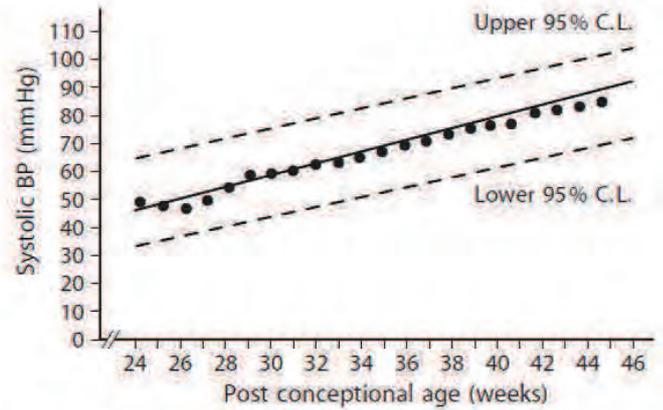
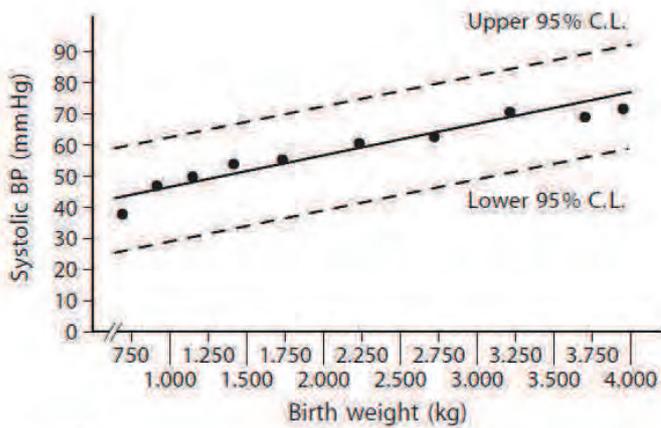


Fig. 1 Linear regression of mean systolic and diastolic blood pressures by birth weight on day 1 of life, with 95% confidence limits (*upper and lower dashed lines*). Reproduced from Zubrow et al. [9], with permission from the copyright holders, Stockton Press, a division of Nature America

Fig. 3 Linear regression of mean systolic and diastolic blood pressures by postconceptual age in weeks, with 95% confidence limits (*upper and lower dashed lines*). Reproduced from Zubrow et al. [9], with permission from the copyright holders, Stockton Press, a division of Nature America

Source: Joseph T. Flynn. Neonatal hypertension: diagnosis and management. *Pediatr Nephrol* (2000) 14:332-341

ANNEXE 5: NORMES PRESSION ARTÉRIELLE 2/6



Hospices Civils de Lyon

PA normale du nourrisson de 0 à 12 mois

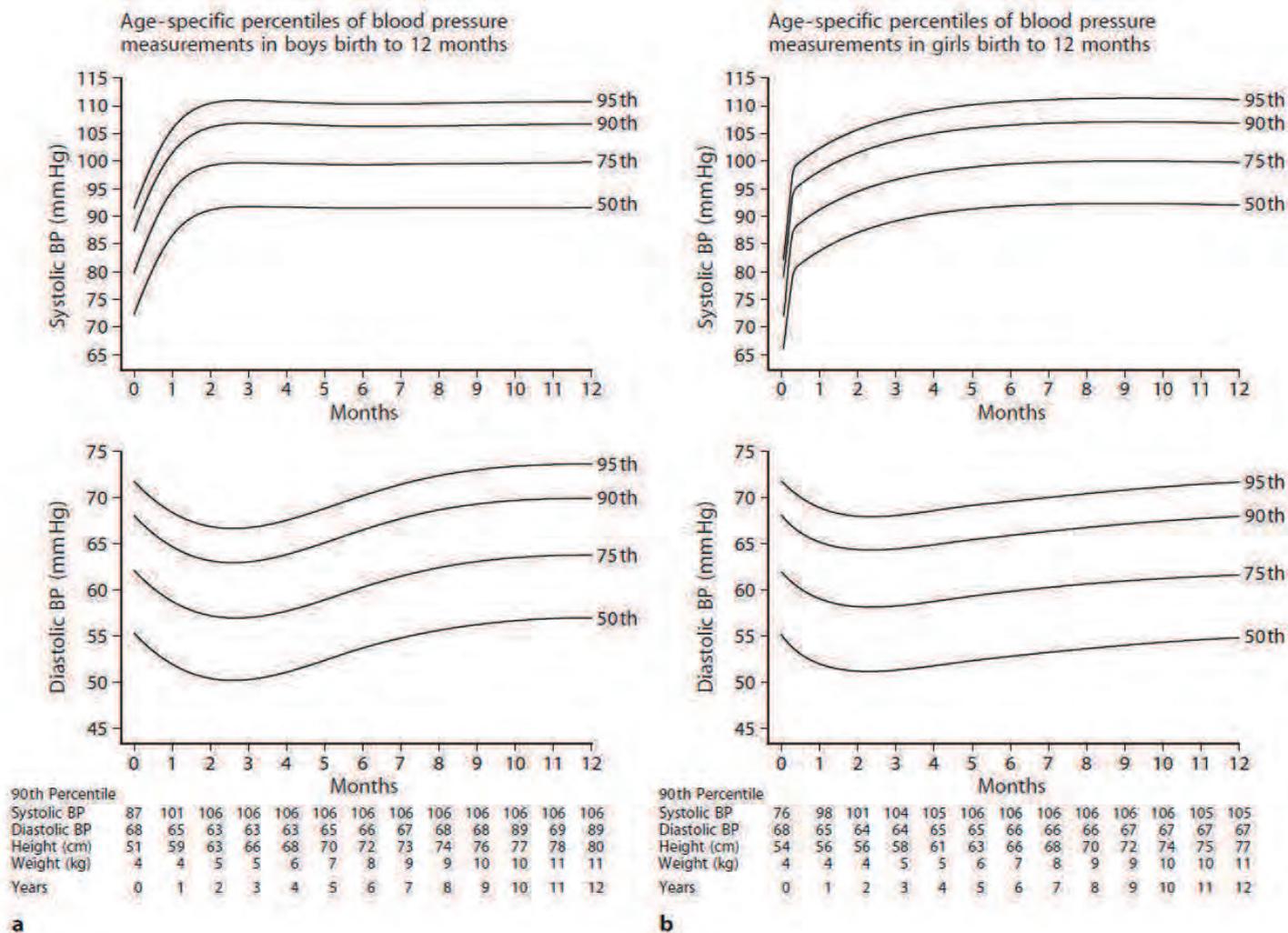


Fig. 4 Age-specific percentiles for blood pressure in boys (a) and girls (b) from birth to 12 months of age. Reproduced with permission from

Report of the Second Task Force on Blood Pressure Control in Children (1987) Pediatrics 79:1-25

Source: Joseph T. Flynn. Neonatal hypertension: diagnosis and management. *Pediatr Nephrol* (2000) 14:332-341

ANNEXE 5: NORMES PRESSION ARTÉRIELLE 3/6



Hospices Civils de Lyon

PA normale du garçon de 1 à 18 ans en fonction de l'âge et de la taille

Blood Pressure Levels for Boys by Age and Height Percentile*

Age (Year)	BP Percentile ↓	Systolic BP (mmHg)							Diastolic BP (mmHg)						
		← 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

ANNEXE 5: NORMES PRESSION ARTÉRIELLE 4/6



Hospices Civils de Lyon

PA normale du garçon de 1 à 18 ans en fonction de l'âge et de la taille

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	112	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

Source: 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; 114:555-76.

ANNEXE 5: NORMES PRESSION ARTÉRIELLE 5/6



PA normale de la fille de 1 à 18 ans en fonction de l'âge et de la taille

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	88	88

Rédaction / Révision	Camille Walton / Justine Bacchetta
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015

ANNEXE 5: NORMES PRESSION ARTÉRIELLE 6/6



PA normale de la fille de 1 à 18 ans en fonction de l'âge et de la taille

Age (Year)	BP Percentile ↓	Systolic BP (mmHg)							Diastolic BP (mmHg)						
		← 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

Source: 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; 114:555-76.

Rédaction / Révision	T. De Montclos-C. Walton/C. Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015 /

ANNEXE 6: FEUILLES D'URGENCES



Mode d'emploi

- Ces feuilles d'urgences sont des fiches résumant les posologies des drogues de réanimation adaptées à l'âge et au poids du patient.
- Elles sont largement inspirées de celles du service de réanimation pédiatrique du Pr Javouhey de l'hôpital Femme Mère Enfant de Lyon.
- La feuille d'urgence doit être imprimée, datée et signée par le médecin qui réalise l'admission du patient dans le service. Puis elle doit être placée aux côtés du patient, facilement accessible en cas d'urgence.
- Pour l'unité de réanimation du service, il existe des feuilles types « 2, 3, 4 et 5kgs » qui peuvent être imprimées en l'état.
- Pour la crèche et l'unité 40, les feuilles d'urgence se présentent sous la forme d'un tableau Excel dans lequel il faut indiquer l'âge et le poids du patient pour le calcul de dose.

Sommaire des feuilles d'urgences

1. Feuille d'urgence 2kgs	p 128
2. Feuille d'urgence 3kgs	p 129
3. Feuille d'urgence 4kgs	p 130
4. Feuille d'urgence 5kgs	p 131
5. Feuille d'urgence 6-10kgs (exemple pour un enfant de 8 kg)	p 132
6. Feuille d'urgence 10-40kgs (exemple pour un enfant de 25 kg)	p 133
7. Feuille d'urgence >40kgs (exemple pour un patient de 50kg)	p 134

Feuille d'urgence du service de cardiologie pédiatrique et congénitale U40-41

NOM

Poids de l'enfant

Prénom

2 kgs

Age

NB: Préparer plusieurs doses et plusieurs rinçures

DROGUES D'URGENCE	Concentration ampoule	Dilution	Posologie standard	Dose adaptée au poids	Volume à prélever (+/- après dilution)
Adrénaline IV	1mg/mL	1 mL de l'ampoule + 9 mL de NaCl 0,9%	10 µg/kg IVD = 0,1 mL/kg	20 µg IVD	0,2 mL IVD
Adrénaline IT (intra trachéale)	1mg/mL	Pure	50 à 100 µg/kg IT = 0,05 à 0,1 mL/kg	100 à 200 µg IT	0,1 à 0,2 mL IT
Bicarbonates 4,2%	0,5 mmol/mL	Pur	1 mmol/kg = 2 mL/kg	2 mmol IVD	4,0 mL IVD
Atropine	0,25mg/mL	Pure	20 µg/kg = 1/4 d'1/4	62 µg IVD	0,25 mL IVD
Calcium	90mg/10ml	Pur	10 à 20mg/kg = 1 à 2mL/kg	20 à 40 mg IVL (2')	2,0 à 4,0 mL IVL (2')
Isuprel®	200µg/mL	1 mL de l'ampoule + 20mL de NaCl 0,9%	0,05 à 0,1 µg/kg/min	0,1 à 0,2 µg/kg/min IVSE	
Krenosin®	6mg/2ml	Pur	0,1 à 1mg/kg = 0,03 à 0,3mL/kg	0,2 à 2 mg IVD++	0,06 à 0,6 mL IVD++

DROGUES D'INTUBATION	Concentration ampoule	Dilution	Posologie standard	Dose adaptée au poids	Volume à prélever (+/- après dilution)
Hypnovel® IV	1mg/1mL	Pur	0,1 à 0,2 mg/kg = 0,1 à 0,2 mL/kg	0,2 à 0,4 mg IVD	0,2 à 0,4 mL IVD
Hypnovel® IR	1mg/1mL	Pur	0,3 à 0,4 mg/kg = 0,3 à 0,4 mL/kg	0,6 à 0,8 mg IVD	0,6 à 0,8 mL IR
Nubain® IV	20mg/2mL	2mL soit une ampoule + 18 mL de NaCl 0,9%	0,1 à 0,2 mg/kg = 0,1 à 0,2mL/kg	0,2 à 0,4 mg IVD	0,2 à 0,4 mL IVD
Nubain® IR	20mg/2mL	2mL soit une ampoule + 18 mL de NaCl 0,9%	0,2 à 0,3 mg/kg = 0,2 à 0,3mL/kg	0,4 à 0,6 mg IVD	0,4 à 0,6 mL IR
Kétamine	50mg/5mL	1 mL de l'ampoule + 9 mL de NaCl 0,9%	1 à 2 mg/kg = 1 à 2 mL/kg	2,0 à 4,0 mg IVD	2,0 à 4,0 mL IVD

MATERIEL INTUBATION	2 kgs	3 kgs	4 kgs	5 kgs	
Sonde à ballonnet	2,5	3	3,5	3,5	
Repère narine	9	10	11	12	7 + poids
Repère bouche	8	9	10	11	6 + poids
Canule de Guédel	4 cm				
Lame laryngoscope	Droite = 0				
Manche	Petit + pile fonctionnelle				
Pince de Magyll	Petite				
Fixations sonde d'intubation et seringue pour ballonnet					

DEFIBRILLATION	Type de palettes	Energie standard	Energie adaptée au poids	
CEE	Palettes ou patchs pédiatriques	1 à 2 Joules/kg	2 à 4 Joules	

Date

Nom prescripteur + Signature

Feuille d'urgence du service de cardiologie pédiatrique et congénitale U40-41

NOM _____ **Prénom** _____ **Age** _____
Poids de l'enfant _____ **3 kgs** _____ **NB: Préparer plusieurs doses et plusieurs rinçures**

DROGUES D'URGENCE	Concentration ampoule	Dilution	Posologie standard	Dose adaptée au poids	Volume à prélever (+/- après dilution)
Adrénaline IV	1mg/mL	1 mL de l'ampoule + 9 mL de NaCl 0,9%	10 µg/kg IVD = 0,1 mL/kg	30 µg IVD	0,3 mL IVD
Adrénaline IT (intra trachéale)	1mg/mL	Pure	50 à 100 µg/kg IT = 0,05 à 0,1 mL/kg	150 à 300 µg IT	0,2 à 0,3 mL IT
Bicarbonates 4,2%	0,5 mmol/mL	Pur	1 mmol/kg = 2 mL/kg	3 mmol IVD	6,0 mL IVD
Atropine	0,25mg/mL	Pure	20 µg/kg = 1/4 d'1/4	62 µg IVD	0,25 mL IVD
Calcium	90mg/10ml	Pur	10 à 20mg/kg = 1 à 2ml/kg	30 à 60 mg IVL (2')	3,0 à 6,0 mL IVL (2')
Isuprel®	200µg/mL	1 mL de l'ampoule + 20mL de NaCl 0,9%	0,05 à 0,1 µg/kg/mn	0,15 à 0,3 µg/kg/min IVSE	
Krenosin®	6mg/2ml	Pur	0,1 à 1mg/kg = 0,03 à 0,3ml/kg	0,3 à 3 mg IVD++	0,09 à 0,9 mL IVD++

DROGUES D'INTUBATION	Concentration ampoule	Dilution	Posologie standard	Dose adaptée au poids	Volume à prélever (+/- après dilution)
Hypnovel® IV	1mg/1mL	Pur	0,1 à 0,2 mg/kg = 0,1 à 0,2 mL/kg	0,3 à 0,6 mg IVD	0,3 à 0,6 mL IVD
Hypnovel® IR	1mg/1mL	Pur	0,3 à 0,4 mg/kg = 0,3 à 0,4 mL/kg	0,9 à 1,2 mg IVD	0,9 à 1,2 mL IR
Nubain® IV	20mg/2 mL	2mL soit une ampoule + 18 mL de NaCl 0,9%	0,1 à 0,2 mg/kg = 0,1 à 0,2mL/kg	0,3 à 0,6 mg IVD	0,3 à 0,6 mL IVD
Nubain® IR	20mg/2 mL	2mL soit une ampoule + 18 mL de NaCl 0,9%	0,2 à 0,3 mg/kg = 0,2 à 0,3mL/kg	0,6 à 0,9 mg IVD	0,6 à 0,9 mL IR
Kétamine	50mg/5mL	1 mL de l'ampoule + 9 mL de NaCl 0,9%	1 à 2 mg/kg = 1 à 2 mL/kg	3,0 à 6,0 mg IVD	3,0 à 6,0 mL IVD

MATERIEL INTUBATION	2 kgs	3 kgs	4 kgs	5 kgs	
Sonde à ballonnet	2,5	3	3,5	3,5	
Repère narine	9	10	11	12	7 + poids
Repère bouche	8	9	10	11	6 + poids
Canule de Guédel	4 cm				
Lame laryngoscope	Droite = 0				
Manche	Petit + pile fonctionnelle				
Pince de Magyll	Petite				
Fixations sonde d'intubation et seringue pour ballonnet					

DEFIBRILLATION	Type de palettes	Energie standard	Energie adaptée au poids	
CEE	Palettes ou patchs pédiatriques	1 à 2 Joules/kg	3 à 6 Joules	

Date _____ Nom prescripteur + Signature _____

Feuille d'urgence du service de cardiologie pédiatrique et congénitale U40-41

NOM

Prénom

Age

Poids de l'enfant

A kgs

NB: Préparer plusieurs doses et plusieurs rinçures

DROGUES D'URGENCE	Concentration ampoule	Dilution	Posologie standard	Dose adaptée au poids	Volume à prélever (+/- après dilution)
Adrénaline IV	1mg/mL	1 mL de l'ampoule + 9 mL de NaCl 0,9%	10 µg/kg IVD = 0,1 mL/kg	40 µg IVD	0,4 mL IVD
Adrénaline IT (intra trachéale)	1mg/mL	Pure	50 à 100 µg/kg IT = 0,05 à 0,1 mL/kg	200 à 400 µg IT	0,2 à 0,4 mL IT
Bicarbonates 4,2%	0,5 mmol/mL	Pur	1 mmol/kg = 2 mL/kg	4 mmol IVD	8,0 mL IVD
Atropine	0,25mg/mL	Pure	20 µg/kg = 1/4 d'1/4	62 µg IVD	0,25 mL IVD
Calcium	90mg/10ml	Pur	10 à 20mg/kg = 1 à 2mL/kg	40 à 80 mg IVL (2')	4,0 à 8,0 mL IVL (2')
Isuprel®	200µg/mL	1 mL de l'ampoule + 20mL de NaCl 0,9%	0,05 à 0,1 µg/kg/min	0,2 à 0,4 µg/kg/min IVSE	
Krenosin®	6mg/2ml	Pur	0,1 à 1mg/kg = 0,03 à 0,3mL/kg	0,4 à 4 mg IVD ++	0,12 à 1,2 mL IVD ++

DROGUES D'INTUBATION	Concentration ampoule	Dilution	Posologie standard	Dose adaptée au poids	Volume à prélever (+/- après dilution)
Hypnovel® IV	1mg/1mL	Pur	0,1 à 0,2 mg/kg = 0,1 à 0,2 mL/kg	0,4 à 0,8 mg IVD	0,4 à 0,8 mL IVD
Hypnovel® IR	1mg/1mL	Pur	0,3 à 0,4 mg/kg = 0,3 à 0,4 mL/kg	1,2 à 1,6 mg IVD	1,2 à 1,6 mL IR
Nubain® IV	20mg/2mL	2mL soit une ampoule + 18 mL de NaCl 0,9%	0,1 à 0,2 mg/kg = 0,1 à 0,2mL/kg	0,4 à 0,8 mg IVD	0,4 à 0,8 mL IVD
Nubain® IR	20mg/2mL	2mL soit une ampoule + 18 mL de NaCl 0,9%	0,2 à 0,3 mg/kg = 0,2 à 0,3mL/kg	0,8 à 1,2 mg IVD	0,8 à 1,2 mL IR
Kétamine	50mg/5mL	1 mL de l'ampoule + 9 mL de NaCl 0,9%	1 à 2 mg/kg = 1 à 2 mL/kg	4,0 à 8,0 mg IVD	4,0 à 8,0 mL IVD

MATERIEL INTUBATION	2 kgs	3 kgs	4 kgs	5 kgs	
Sonde à ballonnet	2,5	3	3,5	3,5	
Repère narine	9	10	11	12	7 + poids
Repère bouche	8	9	10	11	6 + poids
Canule de Guédel	4 cm				
Lame laryngoscope	Droite = 0				
Manche	Petit + pile fonctionnelle				
Pince de Magyll	Petite				
Fixations sonde d'intubation et seringue pour ballonnet					

DEFIBRILLATION	Type de palettes	Energie standard	Energie adaptée au poids	
CEE	Palettes ou patchs pédiatriques	1 à 2 Joules/kg	4 à 8 Joules	

Date

Nom prescripteur + Signature

Feuille d'urgence du service de cardiologie pédiatrique et congénitale U40-41

NOM Prénom Age
 Poids de l'enfant 5 kgs NB: Préparer plusieurs doses et plusieurs seringues

DROGUES D'URGENCE	Concentration ampoule	Dilution	Posologie standard	Dose adaptée au poids	Volume à prélever (+/- après dilution)
Adrénaline IV	1mg/mL	1 mL de l'ampoule + 9 mL de NaCl 0,9%	10 µg/kg IVD = 0,1 mL/kg	50 µg IVD	0,5 mL IVD
Adrénaline IT (intra trachéale)	1mg/mL	Pure	50 à 100 µg/kg IT = 0,05 à 0,1 mL/kg	250 à 500 µg IT	0,3 à 0,5 mL IT
Bicarbonates 4,2%	0,5 mmol/mL	Pur	1 mmol/kg = 2 mL/kg	5 mmol IVD	10,0 mL IVD
Atropine	0,25mg/mL	Pure	20 µg/kg = 1/2 d'1/4	125 µg IVD	0,5 mL IVD
Calcium	90mg/10ml	Pur	10 à 20mg/kg = 1 à 2ml/kg	50 à 100 mg IVL (2')	5,0 à 10,0 mL IVL (2')
Isuprel®	200µg/mL	1 mL de l'ampoule + 20mL de NaCl 0,9%	0,05 à 0,1 µg/kg/min	0,25 à 0,5 µg/kg/min IVSE	
Krenosin®	6mg/2ml	Pur	0,1 à 1mg/kg = 0,03 à 0,3ml/kg	0,5 à 5 mg IVD ++	0,15 à 1,5 mL IVD ++

DROGUES D'INTUBATION	Concentration ampoule	Dilution	Posologie standard	Dose adaptée au poids	Volume à prélever (+/- après dilution)
Hypnovel® IV	1mg/1mL	Pur	0,1 à 0,2 mg/kg = 0,1 à 0,2 mL/kg	0,5 à 1 mg IVD	0,5 à 1,0 mL IVD
Hypnovel® IR	1mg/1mL	Pur	0,3 à 0,4 mg/kg = 0,3 à 0,4 mL/kg	1,5 à 2 mg IVD	1,5 à 2,0 mL IR
Nubain® IV	20mg/2mL	2mL soit une ampoule + 18 mL de NaCl 0,9%	0,1 à 0,2 mg/kg = 0,1 à 0,2mL/kg	0,5 à 1 mg IVD	0,5 à 1 mL IVD
Nubain® IR	20mg/2mL	2mL soit une ampoule + 18 mL de NaCl 0,9%	0,2 à 0,3 mg/kg = 0,2 à 0,3mL/kg	1 à 1,5 mg IVD	1 à 1,5 mL IR
Kétamine	50mg/5mL	1 mL de l'ampoule + 9 mL de NaCl 0,9%	1 à 2 mg/kg = 1 à 2 mL/kg	5,0 à 10,0 mg IVD	5,0 à 10,0 mL IVD

MATERIEL INTUBATION	2 kgs	3 kgs	4 kgs	5 kgs	
Sonde à ballonnet	2,5	3	3,5	3,5	
Repère narine	9	10	11	12	7 + poids
Repère bouche	8	9	10	11	6 + poids
Canule de Guédel	4 cm				
Lame laryngoscope	Droite = 0				
Manche	Petit + pile fonctionnelle				
Pince de Magyll	Petite				
Fixations sonde d'intubation et seringue pour ballonnet					

DEFIBRILLATION	Type de palettes	Energie standard	Energie adaptée au poids	
CEE	Palettes ou patchs pédiatriques	1 à 2 Joules/kg	5 à 10 Joules	

Date

Nom prescripteur + Signature

Feuille d'urgence du service de cardiologie pédiatrique et congénitale U40-41

NOM

Prénom

Poids de l'enfant

8 kgs (6 à 10kgs)

NB: Préparer plusieurs doses et plusieurs seringues

DROGUES D'URGENCE	Concentration ampoule	Dilution	Posologie standard	Dose adaptée au poids	Volume à prélever (+/- après dilution)
Adrénaline IV	1mg/mL	1 mL de l'ampoule + 9 mL de NaCl 0,9%	10 µg/kg IVD = 0,1 mL/kg	80 µg IVD	0,8 mL IVD
Adrénaline IT (intra trachéale)	1mg/mL	Pure	50 à 100 µg/kg IT = 0,05 à 0,1 mL/kg	400 à 800 µg IT	0,4 à 0,8 mL IT
Bicarbonates 4,2%	0,5 mmol/mL	Pur	1 mmol/kg = 2 mL/kg	8 mmol IVD	16,0 mL IVD
Atropine	0,25mg/mL	1 mL de l'ampoule + 9 mL de NaCl 0,9%	20 µg/kg = 0,2mL/kg	160 µg IVD	1,6 mL IVD
Calcium	90mg/10ml	Pur	10 à 20mg/kg = 1 à 2mL/kg	80 à 160 mg IVL (2')	8,0 à 16,0 mL IVL (2')
Isuprel®	200µg/mL	1 mL de l'ampoule + 20mL de NaCl 0,9%	0,05 à 0,1 µg/kg/min	0,4 à 0,8 µg/kg/min IVSE	
Krenosin®	6mg/2ml	Pur	0,1 à 1mg/kg = 0,03 à 0,3mL/kg	0,8 à 6 mg IVD++	0,24 à 2,0 mL IVD++

DROGUES D'INTUBATION	Concentration ampoule	Dilution	Posologie standard	Dose adaptée au poids	Volume à prélever (+/- après dilution)
Hypnovel® IV	1mg/1mL	Pur	0,1 à 0,2 mg/kg = 0,1 à 0,2 mL/kg	0,8 à 1,6 mg IVD	0,8 à 1,6 mL IVD
Hypnovel® IR	1mg/1mL	Pur	0,2 à 0,4 mg/kg = 0,3 à 0,4 mL/kg	2,4 à 3,2 mg IVD	2,4 à 3,2 mL IR
Nubain® IV	20mg/2mL	2mL soit une ampoule + 18 mL de NaCl 0,9%	0,1 à 0,2 mg/kg = 0,1 à 0,2mL/kg	0,8 à 1,6 mg IVD	0,8 à 1,6 mL IVD
Nubain® IR	20mg/2mL	2mL soit une ampoule + 18 mL de NaCl 0,9%	0,2 à 0,3 mg/kg = 0,2 à 0,3mL/kg	1,6 à 2,4 mg IVD	1,6 à 2,4 mL IR
Kétamine	250mg/5mL	1 mL de l'ampoule + 9 mL de NaCl 0,9%	1 à 2 mg/kg = 0,2 à 0,4 mL/kg	8 à 16 mg IVD	1,6 à 3,2 mL IVD

MATERIEL INTUBATION	4-11 mois	12-18 mois	19-24 mois	
Sonde à ballonnet	3,5	4	4,5	
Repère narine	12,5	14	15,5	7 + poids
Repère bouche	10,5	12	13,5	6 + poids
Canule de Guédel	5 cm	5 cm	6 cm	
Lame laryngoscope	Courbe = 1			
Manche	Petit + pile fonctionnelle			
Pince de Magyll	Petite			
Fixations sonde d'intubation et seringue pour ballonnet				

DEFIBRILLATION	Type de palettes	Energie standard	Energie adaptée au poids
CEE	Palettes ou patchs pédiatriques	1 à 2 Joules/kg	8 à 16 Joules

Date

Nom prescripteur + Signature

Feuille d'urgence du service de cardiologie pédiatrique et congénitale U40-41

NOM _____ Prénom _____
 Poids de l'enfant 25 kgs (11 à 40kgs)
 Age de l'enfant _____ ans
 NB: Préparer plusieurs doses et plusieurs rinçures

DROGUES D'URGENCE	Concentration ampoule	Dilution	Posologie standard	Dose adaptée au poids	Volume à prélever (+/- après dilution)
Adréraline IV	1mg/mL	1 mL de l'ampoule + 9 mL de NaCl 0,9%	10 µg/kg IVD = 0,1 mL/kg	250 µg IVD	2,5 mL IVD
Adréraline IT (Intra trachéale)	1mg/mL	Pure	50 à 100 µg/kg IT = 0,05 à 0,1 mL/kg	1250 à 2500 µg IT	1,3 à 2,5 mL IT (max 3)
Bicarbonates 4,2%	0,5 mmol/mL	Pur	1 mmol/kg = 2 mL/kg	25 mmol IVD	50,0 mL IVD
Atropine	0,25mg/mL	1 mL de l'ampoule + 9 mL de NaCl 0,9%	20 µg/kg = 0,2mL/kg	500 µg IVD	5,0 mL IVD
Calcium	90mg/10ml	Pur	5 à 10 mg/kg = 0,5 à 1mL/kg	12,5 à 25 mg IVL (5')	12,5 à 25,0 mL IVL (5')
Isuprel®	200µg/mL	1 mL de l'ampoule + 20mL de NaCl 0,9%	0,05 à 0,1 µg/kg/min	1,25 à 2,5 µg/kg/min IVSE	
Krenosin®	6mg/2ml	Pur	0,1 à 1mg/kg = 0,03 à 0,3mL/kg	2 à 6 mg IVD ++	0,75 à 2,0 mL IVD ++

DROGUES D'INTUBATION	Concentration ampoule	Dilution	Posologie standard	Dose adaptée au poids	Volume à prélever (+/- après dilution)
Hypnovel® IV	1mg/1mL	Pur	0,1 à 0,2 mg/kg = 0,1 à 0,2 mL/kg	2,5 à 5 mg IVD	3 à 5 mL IVD
Hypnovel® IR	1mg/1mL	Pur	0,1 à 0,4 mg/kg = 0,3 à 0,4 mL/kg	7,5 à 10 mg IVD	8 à 10 mL IR
Nubain® IV	20mg/2mL	2mL soit une ampoule + 18 mL de NaCl 0,9%	0,1 à 0,2 mg/kg = 0,1 à 0,2 mL/kg	2,5 à 5 mg IVD	2,5 à 5 mL IVD
Nubain® IR	20mg/2mL	2mL soit une ampoule + 18 mL de NaCl 0,9%	0,2 à 0,3 mg/kg = 0,2 à 0,3 mL/kg	5 à 7,5 mg IVD	5 à 7,5 mL IR
Kétamine	250mg/5mL	1 mL de l'ampoule + 9 mL de NaCl 0,9%	1 à 2 mg/kg = 0,2 à 0,4 mL/kg	25 à 50 mg IVD	5 à 10,0 mL IVD

MATERIEL INTUBATION	4-11 mois	12-18 mois	19-24 mois		>24 mois
Sonde à ballonnet	3,5	4	4,5	10	(16 + âge) / 4
Repère narine	12,5	14	15,5	7 + poids	33 (3 x diamètre interne) +2
Repère bouche	10,5	12	13,5	6 + poids	31 (3 x diamètre interne)
Canule de Guédel	5 cm	5 cm	6 cm	2-5 ans: 7 cm	6-9 ans: 8cm > 10 ans: 9cm
Lame laryngoscope	Courbe = 1			2-3 ans = 1	3-11 ans = 2 > 11 ans = 3
Manche	Petit + pile fonctionnelle			Petit	Grand
Pince de Magyll					
Fixations sonde d'intubation et seringue pour ballonnet					

DEFIBRILLATION	Type de palettes	Energie standard	Energie adaptée au poids
CPE	Palettes ou patchs adultes	1 à 2 Joules/kg	25 à 50 Joules

Date _____ Nom prescripteur + Signature _____

Feuille d'urgence du service de cardiologie pédiatrique et congénitale U40-41

NOM

Prénom

Poids

50 kgs (>40kgs)

Age

ans

NB: Préparer plusieurs doses et plusieurs rinçures

DROGUES D'URGENCE	Concentration ampoule	Dilution	Posologie standard	Volume à prélever (+/- après dilution)
Adrénaline IV	1mg/mL	Pure	1 mg	1 mL IVD
Adrénaline IT (intra trachéale)	1mg/mL	Pure	3 mg IT	3 mL IT
Bicarbonates 4,2%	0,5 mmol/mL	Pur	1 mmol/kg = 2 mL/kg	100 mL IVD
Atropine	0,25mg/mL	1 mL de l'ampoule + 9 mL de NaCl 0,9%	1 mg	10 mL IVD
Krenosin®	6mg/2ml	Pur	3 à 6 mg	1 à 2 mL IVD ++
Isuprel®	200µg/mL	1 mL de l'ampoule + 20mL de NaCl 0,9%	0,2 mg à 10 mg /24 heures	

DROGUES D'INTUBATION	Concentration ampoule	Dilution	Posologie standard	Volume à prélever (+/- après dilution)
Etomidate	2 mg/mL	Pur	0,5 mg/kg = 0,15 mL/kg	7,5 mL IVD
Celocurine	50 mg/mL	Pur	1 mg/kg = 0,02 mL/kg	1,0 mL IVD (2 doses max)

MATERIEL INTUBATION	Enfants		Adultes	
Sonde à ballonnet	4	(16 - âge) / 4	Homme = 8	Femme = 7,5
Repère narine	14	(3 x diamètre interne) + 2	26	24,5
Repère bouche	12	(3 x diamètre interne)	24	22,5
Canule de Guédel	6-9 ans: 8cm	10-15 ans: 9cm	> 15 ans: 10cm	
Lame laryngoscope	3-11 ans: Courbe 2	11-16ans: Courbe 3	Courbe 4	
Manche	Grand + pile fonctionnelle			
Pince de Magyll				
Fixations sonde d'intubation et seringue pour ballonnet				

DEFIBRILLATION	Type de palettes	Energie standard
CEE	Palettes ou patchs adultes	200 Joules

Date

Nom prescripteur + Signature

Rédaction / Révision	Groupe de travail ECMO
Dates rédaction / dernière révision	14-11-2014 /

ANNEXE 7: CHECK-LIST ECMO

1/3



I. DONNEES GENERALES

Nom	<input type="text"/>	Prénom	<input type="text"/>
Date de naissance	<input type="text"/>	Poids	<input type="text"/>
Sexe	<input type="text"/>	Age	<input type="text"/>
Lieu de prise en charge	<input type="text"/>	Médecin ayant pris l'appel	<input type="text"/>
Médecin demandeur	<input type="text"/>		
Téléphone	<input type="text"/>		
Pour les nouveau-nés			
Age gestationnel	<input type="text"/>	Poids de naissance	<input type="text"/>
Age corrigé	<input type="text"/>	Poids actuel	<input type="text"/>

II. CONTRE-INDICATIONS ABSOLUES

Allogreffe de moelle osseuse quel que soit le délai	OUI	NON
Décision de limitation active des thérapeutiques	OUI	NON
Hémorragie intra-ventriculaire grade III ou IV	OUI	NON
Arrêt cardiaque extra-hospitalier	OUI	NON
avec et sans reprise d'activité cardiaque spontanée	OUI	NON
Pathologie causale irréversible	OUI	NON

III. ANTECEDENTS : si oui, précisez

(ATTENTION : ce ne sont pas de contre-indications)

Pathologie cardiaque	OUI	NON
Pathologie respiratoire	OUI	NON
Pathologie neuro/métabo	OUI	NON
Saignement intra-crânien <10j	OUI	NON
Traumatisme	OUI	NON
Pathologie hématologique	OUI	NON
Trouble de coagulation	OUI	NON
Immunodépression	OUI	NON
Chirurgie récente	OUI	NON
Autre	OUI	NON

IV. HISTOIRE DE LA MALADIE

Date de début	<input type="text"/>	
Date de ventilation invasive (<7 jours)	<input type="text"/>	
Diagnostic retenu	<input type="text"/>	
ACR intra-hospitalier	OUI	NON
Durée (min)	NO FLOW=	LOW FLOW=
Complications : si oui, précisez		
Neurologique	OUI	NON
Hématologique	OUI	NON
Infectieuse	OUI	NON

Rédaction / Révision	Groupe de travail ECMO
Dates rédaction / dernière révision	14-11-2014 /

ANNEXE 7: CHECK-LIST ECMO

2/3



V. TRAITEMENT

Type de voie d'abord	VVP	VVC
Site	[]	
Sédation	OUI	NON
Curarisation	OUI	NON

V.a Médicaments/dose (µg/kg/min) au cours des dernières 24h

Noradrénaline	OUI	NON
Adrénaline	OUI	NON
Dobutamine	OUI	NON
Milrinone	OUI	NON

V.b Prise en charge ventilatoire au cours des dernières 6h

<u>Ventilation conventionnelle</u>		OUI	NON
Mode	[]	PEP	[]
Vt	[]	Pplat	[]
Fréquence	[]	FIO2	[]
Ventilation protectrice respectée (Vt <6ml/kg, PEP élevée, Pplat <30 cmH2O)		OUI	NON

<u>OHF</u>		OUI	NON
MAP	[]	Pic à pic	[]
Fréquence	[]	FIO2	[]

NO	OUI	NON
Décubitus ventral	OUI	NON
Sonde trachéale adaptée	OUI	NON

VI. BILAN : le plus péjoratif au cours des dernières 6h

VI.a Clinique

TA	[]	FC	[]
SpO2	[]	ScvO2	[]
Diurèse		OUI	NON

VI.b Biologique

pH	[]	pO2	[]
pCO2	[]	Lactates	[]
bicarbonates	[]	Troponine	[]
Na	[]	Bilirubine	[]
Facteur V	[]	Créatinine	[]

Rédaction / Révision	Groupe de travail ECMO
Dates rédaction / dernière révision	14-11-2014 /

ANNEXE 7: CHECK-LIST ECMO

3/3



VI.c Echocardiographique par cardiopédiatre

FRVG	<input type="text"/>	PAP	<input type="text"/>
Shunt :	FOP	G-Dt	Dt-G
	Canal artériel	G-Dt	Dt-G
Cardiopathie		OUI	NON
Epanchement		OUI	NON

VI.d Ventilation

PaO2/FIO2 <50 (3 dernières heures) sous FIO2 100%	OUI	NON
PaO2/FIO2 <80 (6 dernières heures) sous FIO2 100%	OUI	NON

Enfant : rapport SpO2/FIO2 (Crit Care Med 2012)			
PaO2/FIO2	<300	<200	<100
SpO2/FIO2	<260	<230	<150

pH < 7.2 pendant 6 heures	OUI	NON
Index d'oxygénation (OI) > 40 ou index saturation en O2 (OSI) > 25 (3 dernières heures)	OUI	NON

NB:	$OI = (MAP \times FIO_2 \times 100) / PaO_2$	$OSI = (MAP \times FIO_2 \times 100) / SpO_2$
-----	--	---

Choc cardiogénique	OUI	NON
Choc septique réfractaire	OUI	NON

VII. CONCLUSION

Indication ECMO	retendue	à réévaluer après optimisation
Type d'assistance	ECMO VV	ECMO VA
Transfert possible	OUI	NON
Lieu de pose	HFME	Hopital cardio

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015

ANNEXE 8: CLASSIFICATION DES SPORTS

1/1



Hospices Civils de Lyon

Classification des sports de Mitchell et al 2005

Dynamique / Statique	A Faible ($< 40\% \text{ VO}_2 \text{ max}$)	B Moyenne ($40-70\% \text{ VO}_2 \text{ max}$)	C Forte ($> 70\% \text{ VO}_2 \text{ max}$)
	I Faible ($< 20\% \text{ FMV}$)	Billard Bowling Cricket Tir arme à feu Golf	Baseball Volleyball Escrime Tennis de table
II Moyenne ($20-50\% \text{ FMV}$)	Tir à l'arc Plongée sous marine Auto Motocyclisme Equitation	Sprint Sauts (athlétisme) Patinage artistique Football américain Rugby Surf Natation synchronisée	Basketball Handball Hockey sur glace Ski de fond (skating) Course à pied moyenne durée Natation
III Forte ($> 50\% \text{ FMV}$)	Lancers, Haltérophilie Gymnastique Luge Escalade Voile Planche à voile Ski nautique Sports de combat	Lutte Body-building Ski alpin Surf des neiges Skateboard	Canoé-kayak Aviron Boxe Décathlon Cyclisme Triathlon Patinage de vitesse

FMV=Force Maximale Volontaire

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015

ANNEXE 9: MANŒUVRE DE RASHKIND

1/2



Hospices Civils de Lyon

Indications

- Systématique chez les nouveau-nés porteurs de TGV à septum intact sauf si large CIA¹
Parfois chez les nouveau-nés porteurs de TGV + CIV ou TGV + CIV + RP ou d'anomalies intracardiaques complexes comportant un canal artériel restrictif (trop petit)¹

Lieu

- En principe au lit de l'enfant dans la couveuse ou sur lit chauffant, sous contrôle échographique et par voie ombilicale (canal d'Arantius perméable)¹
- Si voie ombilicale impossible: voie fémorale droite ou gauche
- Réalisation du geste à l'unité 41 dans la mesure du possible, en salle de naissance uniquement en cas d'urgence vitale

Matériel

- **Si voie ombilicale**, matériel pour mise en place d'un CVO (Cathéter veineux ombilical)
NB : Si l'enfant est déjà équipé d'un CVO, le retirer pour faire le geste puis le remplacer par un nouveau CVO n°5¹
- **Si voie fémorale**, matériel pour mise en place d'une voie centrale¹
- **Matériel Rashkind¹**
 - Pour les opérateurs: 2 sarraus chirurgiens stériles, 2 masques, 2 calots, 2 paires de gants stériles
 - Matériel d'asepsie :
 - 1 grand champ de table plastifié
 - 1 champ stérile troué
 - 1 flacon de Bétadine jaune, 1 flacon de Bétadine rouge, 1 flacon d'eau stérile
 - Compresses stériles
 - Matériel spécifique :
 - 2 sets introducteurs cathéter (désilets): 5 Fr et 7 Fr
 - 1 guide Terumo®
 - 1 cathéter d'atrioseptostomie: le matériel spécifique se trouve dans la pièce de matériel dans une boîte prévue à cet effet. Il se commande à la stérilisation et la livraison nécessite quelques jours de délai.
ATTENTION AUX RUPTURES DE STOCK !!!
 - Seringues de 10ml
 - Seringues pour bilan biologique si besoin
 - 1 ou 2 prolongateurs munis de robinets
 - Pansement: cosmopore® pour ombilic, Tégaderm®



WALTON

(CC BY-NC-ND 2.0)

Rédaction / Révision	Camille Walton / Corinne Ducreux
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015

ANNEXE 9: MANŒUVRE DE RASHKIND

2/2

Réalisation

- **Un médecin réalise l'échographie** par voie sous costale et en 4 cavités¹: Il s'assure
 - De la bonne position de la sonde (par rapport à la mitrale notamment)
 - Du volume du ballon par rapport à la taille de l'oreillette
 - De la taille de la CIA obtenue
- **Un médecin manipule¹:**
 - Monte le cathéter (au travers du désilet si voie fémorale : on introduit le 5 Fr à titre de dilatation puis le 7 Fr à 1-2cm de la garde qui est laissé en place)
 - Dans l'oreillette gauche il gonfle le ballonnet à 1,5ml de sérum physiologique, puis tire d'un coup sec sans être brutal après feu vert de l'échographiste
 - Manœuvre à renouveler à 2 voir 2,5ml (volume guidé par l'échographiste)
 - Nécessité d'être rapide car le ballon gonflé est obstructif sur la valve mitrale
 - Retirer le désilet en fin de procédure; il est difficile de mettre une VVC en place au même point de ponction (si voie fémorale) car de plus petit calibre on peut avoir des difficultés à tarir le saignement
 - En cas de résistance à l'ablation du désilet, il peut s'agir d'un spasme, il faut attendre.

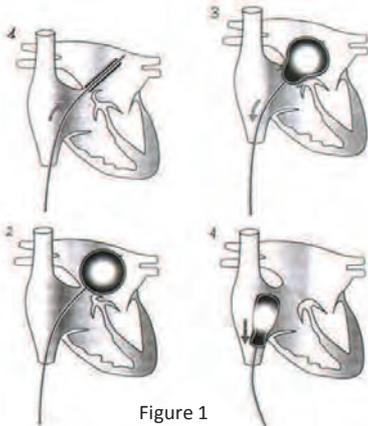


Figure 1



Photos M. Gouton

Surveillance

- Résultat satisfaisant si gain de minimum 10 points de saturation et vitesse du flux à travers CIA $<1\text{m/s}^2$
- Surveillance horaire¹:
 - Saturation en oxygène
 - Tension artérielle
 - Fréquence respiratoire
 - Point de ponction (saignement)
 - Ne pas alimenter pendant 24h
 - Pas d'antibiothérapie

Références

1. Corinne Ducreux, Manuel d'aide à la prescription en cardiologie pédiatrique, Université Claude Bernard Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Grange-blanche, 2003
2. Myung K. Park. Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition 2014

Rédaction / Révision	Camille Walton / François Sassolas
Dates rédaction / dernière révision	06-03-2015

ANNEXE 10: NORMES ETT

1/2



Normes ETT prématurés, nouveau-nés et enfants

Table A-1. LAD and LVID Values for Normal Prematures*

Weight (gm.)	LAD		LVID	
	Mean (cm.)	Normal Range (± 2 SD)	Mean (cm.)	Normal Range (± 2 SD)
600-900	0.60	0.5-0.7	1.07	0.9-1.2
901-1200	0.65	0.5-0.8	1.08	0.9-1.3
1201-1500	0.69	0.5-0.9	1.18	1.0-1.3
1501-1800	0.79	0.6-1.0	1.37	1.2-1.5
1801-2200	0.88	0.7-1.1	1.39	1.1-1.6

*See Figure 8-16.

Table A-2. Normal Values for Newborn Infants

	Meyer ¹	Solinger ²	Hagan ³	Godman ⁴
No. studied	50	240	200	50
Wt (kg.)	2.3-4.9 (3.2)	2.27-4.54	2.7-4.5 (3.4)	1.9-4.3 (3.2)
Ao (mm.)	7-12 (10)	9-14	8-12 (10)	8-11 (1.0)
LAD (mm.)	6-13 (9)	7-14	5-10 (7)	4-10 (6)
LVID (mm.)	12-20 (16)	16-24	12-23	12-20 (16)
RVD (mm.)	10-17 (13)	11-22	8-19 (14)	10-17 (14)
Septal thickness (mm.)	—	2-5	2-4 (3)	—
LVW thickness (mm.)	—	2-5	2-4 (3)	—
RVW thickness (mm.)	—	1-4	2-5 (3)	—
PA (mm.)	—	11-16	09-13 (11)	09-13 (11)

1. Meyer, R. A., and Kaplan, S.: Echocardiography in the diagnosis of hypoplasia of the left or right ventricles in the neonate. *Circulation* 46:55, 1972.
2. Solinger, R., Eibl, F., and Minhas, K.: Echocardiography in the normal neonate. *Circulation* 47:108, 1973.
3. Hagan, A. D., et al.: Echocardiographic criteria for normal newborn infants. *Circulation* 48:1221, 1973.
4. Godman, M. J., Tham, P., and Kidd, B. S. L.: Echocardiography in the evaluation of the cyanotic newborn infant. *Br. Heart J.* 36:154, 1974.

Table A-3. Normal Values for Children Arranged by Age, Weight, and Height

	Weight	Height	RVD	LVD	AO	LAD	Septum	LVW	PA	RVOT	Subjects
1 wk-3 mo.	4.80 (1.55)	57.2 (4.8)	1.00 (0.19)	1.86 (0.31)	1.01 (0.13)	1.30 (0.27)	0.36 (0.06)	0.34 (0.08)	1.20 (0.20)	1.04 (0.24)	24
4-12 mo.	7.77 (1.80)	69.98 (3.98)	1.12 (0.18)	2.28 (0.36)	1.21 (0.14)	1.59 (0.33)	0.38 (0.08)	0.38 (0.08)	1.25 (0.09)	1.19 (0.32)	15
1-2 yr.	10.86 (2.15)	81.9 (6.6)	1.12 (0.22)	2.82 (0.26)	1.38 (0.15)	1.82 (0.30)	0.47 (0.09)	0.45 (0.09)	1.41 (0.33)	1.21 (0.22)	23
3-5 yr.	17.24 (2.28)	107.63 (4.8)	1.26 (0.26)	3.28 (0.31)	1.66 (0.20)	1.72 (0.38)	0.49 (0.08)	0.49 (0.12)	1.73 (0.21)	1.57 (0.31)	30
6-10 yr.	27.03 (6.4)	130.2 (11.8)	1.45 (0.30)	3.62 (0.33)	1.87 (0.19)	2.06 (0.28)	0.58 (0.12)	0.61 (0.12)	1.96 (0.40)	1.55 (0.30)	41
11-15 yr.	47.4 (12.3)	158.3 (10.9)	1.71 (0.32)	4.22 (0.41)	2.1 (0.31)	2.38 (0.44)	0.71 (0.17)	0.73 (0.15)	2.18 (0.14)	1.78 (0.37)	32
>15 yr.	64.03 (19.5)	167.3 (12.2)	1.78 (0.49)	4.39 (0.38)	2.46 (0.36)	2.78 (0.53)	0.79 (0.20)	0.79 (0.18)	2.25 (0.55)	1.91 (0.37)	17

Weight is in kilograms; all other measurements are in centimeters. The numbers in parentheses are ± 2 standard deviations from the mean. RVD=right ventricular dimension measured in diastole from the epicardial to right septal surface; LVD=left ventricular end-diastolic internal dimension from left septal surface to LV endocardium; AO=aortic root and LAD=left atrial dimension, both measured in end-systole; septum=septal thickness and LVW=LV wall thickness, measured in end-diastole; PA=pulmonic root and RVOT=right ventricular outflow tract, measured in end-systole.

ANNEXE 10: NORMES ETT

2/2



Hospices Civils de Lyon

Normes ETT de l'aorte

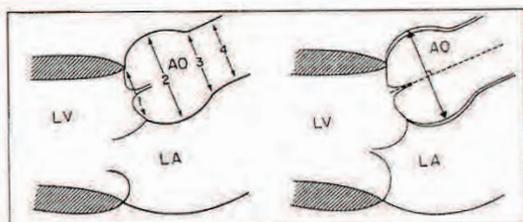


FIGURE 1. Left, schematic illustration of the aortic root in the 2-dimensional parasternal long-axis view. Measurements were obtained at 4 levels, including the anulus, sinuses of Valsalva, supraaortic ridge and proximal ascending aorta. Right, measurements were made perpendicular to the long axis of the aorta using the leading edge technique. Ao = aorta; LA = left atrium; LV = left ventricle.

FIGURE 2. Left, relation of body surface area to aortic root diameter at the sinuses of Valsalva in normal infants and children. Right, 95% normal confidence limits for aortic root diameter at the sinuses of Valsalva in relation to body surface area in infants and children.

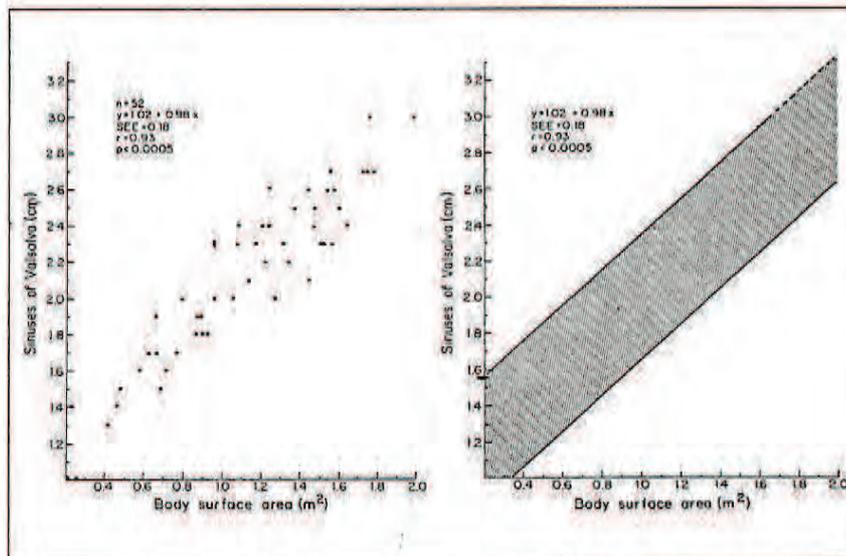


FIGURE 3. Left, relation of body surface area to aortic root diameter at the supraaortic ridge in normal infants and children. Right, 95% normal confidence limits for aortic root diameter at the supraaortic ridge in relation to body surface area in infants and children.

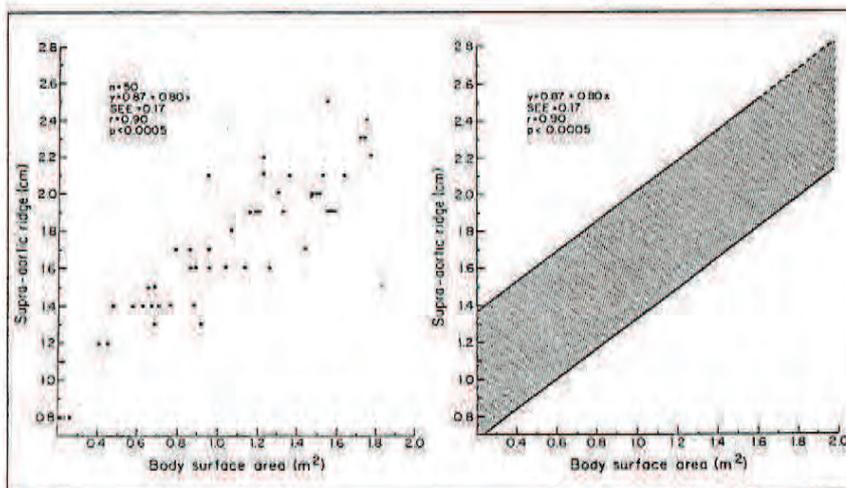
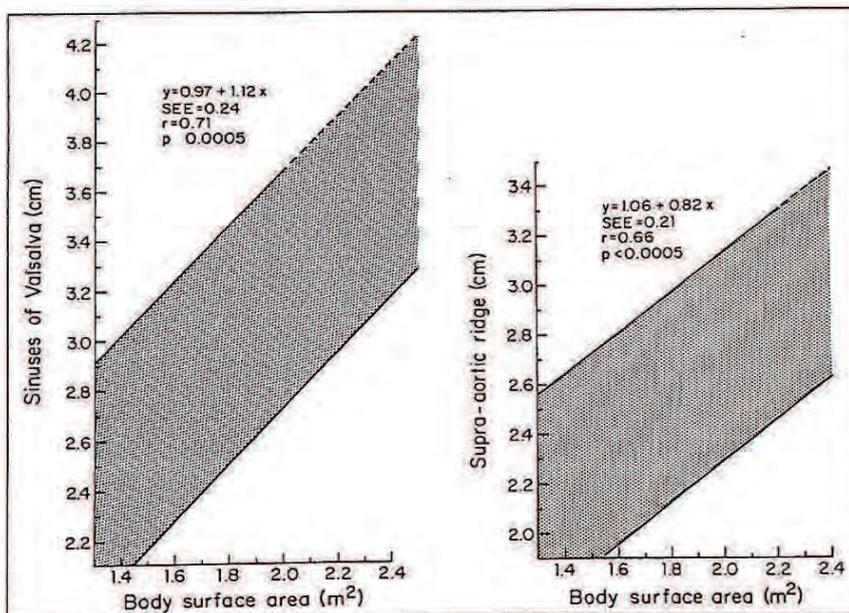


FIGURE 4. Left, 95% normal confidence limits for aortic root diameter at the sinuses of Valsalva in relation to body surface area in adults younger than 40 years of age. Right, 95% normal confidence limits for aortic root diameter at the supraaortic ridge in relation to body surface area in adults under the age of 40 years.



Source: Roman MJ¹, Devereux RB, Kramer-Fox R, O'Loughlin J. Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults. Am J Cardiol. 1989 Sep 1;64(8):507-12.



MÉDICAMENTS ALLONGEANT LE QT



	Contre-indiqués	Déconseillés
1. <u>Médicaments cardiovasculaires</u> Antiarythmiques de classe I	<ul style="list-style-type: none"> •Quinidine (Cardioquine, Longacor, Quinidurule, Sérécór) •Disopyramide (Rythmodan) 	<ul style="list-style-type: none"> •Cibenzoline (Cipralan, Exacor) Flécaïne (Flécaïne) Propafénone (Rythmol) Aprindine (Fiboran)
Antiarythmiques de classe III	<ul style="list-style-type: none"> •Amiodarone (Cordarone, Corbionax) •Sotalol (Sotalex) 	
Inhibiteurs calciques	<ul style="list-style-type: none"> •Bépridil (Cordium) 	
Diurétiques	<ul style="list-style-type: none"> •Tous les diurétiques hypokaliémiants 	
2. <u>Vasodilatateurs cérébraux</u>	<ul style="list-style-type: none"> •dérivés de la vincamine (Oxovinca, Pervincamine, Vinca, Vincafor, Vincimax, Rhéobroi, Rutovincine, Vincarutine) 	
3. <u>Psychotropes</u>	<ul style="list-style-type: none"> •Neuroleptiques : chlorpromazine (Largactil), dropéridol (Droleptan), halopéridol (Haldol), sultopride (Barnetil), thioridazine (Melleril), pimozide (Orap), rispéridone (Risperdal) Antidépresseurs : imipramine (Tofranil), désipramine (Pertofran), amitriptyline (Laroxyl, Élavil), doxépine (Quitaxon), maprotiline (Ludiomil) 	<ul style="list-style-type: none"> •Tous les médicaments de la famille des phénothiazines, des butyrophénones, des benzamides, des imiprominiques •Lithium
4. <u>Anti-infectieux</u>	<ul style="list-style-type: none"> •Érythromycine, Spiramycine (Rovamycine, Rodogyl), Amphotéricine B (Fungizone, Amphocycline), Triméthoprimé sulfaméthoxazole (Bactrim), Amantadine (Mantadix), Pentamidine (Pentacarinat), Sparfloxacin (Zagam) 	<ul style="list-style-type: none"> •Autres antipaludéens: quinine (Quinimax, Quinoforme), méfloquine (Lariam), amodiaquine (Flavoquine)
5. <u>Anti-allergiques</u>	<ul style="list-style-type: none"> •Astémizole (Hismanal) 	<ul style="list-style-type: none"> •Antihistaminiques H1 non anticholinergiques : cétirizine (Zyrtec, Virlix), loratidine (Clarityne), oxatomide (Tinset) •Antihistaminiques anticholinergiques : hydroxyzine (Atarax), cyproheptadine (Périactine), prométhazine (Phénergan), dexchlorphéniramine (Polaramine), alimémazine (Théralène), triprolidine (Actidilon), méfénidramium (Allerga), carbinoxamine (Allergefon), buclizine (Aphilan), bromphéniramine (Dimégan), méquitazine (Primalan), histapyrodine (Domistan), isothipendyl (Istamyl), doxylamine (Méréprine, Donormyl) •Produits «décongestionnants» contenant des antihistaminiques, exemples : Actifed, Denoral, Bénadryl, Rinurel... •Attention aux associations entre les antihistaminiques et les dérivés azolés.
6. <u>Autres classes thérapeutiques</u>	<ul style="list-style-type: none"> •Probucoïl (Lurselle) •Doxorubicine (Adriblastine) •Cisapride (Prepulsid) 	<ul style="list-style-type: none"> •Héxaquine et le Céquinyl (contiennent de la quinine), les laxatifs irritants, notamment en association avec les dérivés azolés



CONSIGNES PORTEURS DE STIMULATEURS CARDIAQUES



Consignes concernant les interférences exogènes

• L'environnement de la vie courante

- ✓ L'environnement domestique ne pose généralement guère de problèmes d'interférences. Un patient implanté doit impérativement éviter de réparer des moteurs électriques en marche et de s'exposer, plus que tout autre, aux risques d'électrocution.
 - ❖ **Les appareils électroménagers** ne font pas courir de risques particuliers dans leur ensemble s'ils sont en état normal de fonctionnement : télévision (même de près), jeux vidéo, magnétoscope, emploi d'une télécommande, aspirateurs, robots ménagers, fours électriques, fours à micro-ondes, plaques chauffantes vitrocéramiques.
 - ❖ **Les plaques à induction**, par contre, constituent un risque potentiel sérieux pour un porteur de stimulateur cardiaque. Il faut se tenir à au moins 50cm de celles-ci.
 - ❖ **Les systèmes d'alarme domestiques** n'ont aucune influence sur les stimulateurs cardiaques. Il en est de même des téléalarmes, ces émetteurs que des personnes généralement âgées portent en collier, et qui peuvent être actionnés pour déclencher automatiquement par un système téléphonique une alarme dans un centre choisi.
 - ❖ **Les téléphones sans fil** utilisés à la maison ne posent aucun problème. Les téléphones «portables» doivent être utilisés à une distance d'au moins 15 cm du stimulateur cardiaque. Bien que le risque d'interférence soit minime avec ces appareils de 2 watts, il vaut mieux ne pas les ranger dans une poche en regard du stimulateur et se servir de l'oreille opposée au stimulateur...
 - ❖ **A l'atelier ou au jardin**, il n'y a aucun problème à utiliser un appareillage électrique en bon état de marche, à condition que l'on n'approche pas un moteur électrique au contact de l'épaule où est implanté le stimulateur.
 - ❖ **Hors de chez soi**, les lieux potentiellement très dangereux pour un porteur de stimulateur cardiaque (transformateurs électriques, radars...) sont de toutes façons inaccessibles au public. On a pu montrer par ailleurs que le voisinage de lignes à haute tension n'a, dans l'immense majorité des cas, aucune influence sur les systèmes de stimulation cardiaque.
 - ❖ **Les portiques de détection d'armes** utilisés dans les aéroports, sont sans danger avec les stimulateurs modernes qui peuvent tout au plus enclencher une fausse alarme. La tradition veut que le porteur de stimulateur ne passe pas au travers de ces portiques en présentant sa carte d'identification aux services de sécurité.
 - ❖ **Les détecteurs de métaux à main** peuvent eux entraîner des interférences importantes avec le stimulateur (inhibition), leur utilisation doit être évitée.
 - ❖ **Les scanners corporels** également utilisés dans les aéroports sont sans danger non plus et n'ont pas à être évités pas les porteurs de stimulateurs cardiaques.
 - ❖ **Les portiques antivols**, placés à la sortie des magasins, sont de conception très variable, la plupart sont sans danger. Quelques-uns peuvent provoquer une accélération ou un arrêt du stimulateur pendant la traversée. Le danger est plus théorique que réel. Par prudence, on conseille de ne pas s'attarder dans les portiques et de signaler tout symptôme anormal motivant une enquête. Il est tout à fait inutile de faire l'acquisition d'une «chemise blindée».
- **Les interférences rencontrées dans la vie professionnelle**
 - ✓ Certaines professions exposent les porteurs de stimulateur à des interférences électriques, magnétiques et électromagnétiques parfois très importantes et susceptibles d'être nuisibles à la qualité de la stimulation cardiaque. Les circonstances d'exposition étant innombrables, il est impossible de les envisager toutes. Il est conseillé, chaque fois que cela est possible, de considérer le risque en accord avec le médecin du travail.
- **L'environnement médical**
 - ✓ Les sources dangereuses sont maintenant bien connues des professionnels de la santé. Il s'agit surtout de l'usage du bistouri électrique, des séances de radiothérapie, de lithotritie et de l'imagerie par I.R.M. (selon la marque et l'ancienneté du stimulateur). La seule précaution à prendre est d'informer au préalable ses médecins. Il faudra également prévenir son chirurgien dentiste de la présence et de la localisation du stimulateur cardiaque, de même que son masseur kinésithérapeute.



LISTE DES INTERACTIONS MÉDICAMENTEUSES DES ANTICALCINEURINES (TACROLIMUS, CYCLOSPORINE)



Liste

Domaine d'utilisation	AUGMENTATION DES CONCENTRATIONS SANGUINES DES ANTI-CALCINEURINES	Domaine d'utilisation	DIMINUTION DES CONCENTRATIONS SANGUINES DES ANTI-CALCINEURINES
Cardiologie	<ul style="list-style-type: none"> Inhibiteurs calciques : Nicardipine, Diltiazem, Vérapamil Antiarythmique: amiodarone 	Neurologie	<ul style="list-style-type: none"> Anticonvulsivants : Carbamazépine, Phénytoïne, Phénobarbital
Infectiologie	<ul style="list-style-type: none"> Macrolides: Erythromycine, Clarithromycine, Josamycine Kétolide: Télithromycine Quinolones: Enoxacine 	Infectiologie	<ul style="list-style-type: none"> Antituberculeux : Rifampicine, Isoniazide, Rifabutine Antimycosique: Griséofulvine Antirétroviraux: Efavirenz, Nevirapine
	<ul style="list-style-type: none"> Anti-fongiques : Ketoconazole, Voriconazole, Fluconazole, Miconazole, Posaconazole, Itraconazole Antirétroviraux: Ritonavir, Nelfinavir, Amprénavir, Indinavir, Atazanavir Antipaludéens: Quinidine 	Autres	<ul style="list-style-type: none"> Alcool (chronique) Tabac Millepertuis
Métabolisme	<ul style="list-style-type: none"> Fibrates: Gemfibrozil 		
Psychiatrie	<ul style="list-style-type: none"> Antipsychotiques: Thioridazine Antidépresseurs: Fluvoxamine, Fluoxétine, Paroxétine 		
Autres	<ul style="list-style-type: none"> Jus de pamplemousse 		



SCHÉMAS DES CARDIOPATHIES



Mode d'emploi

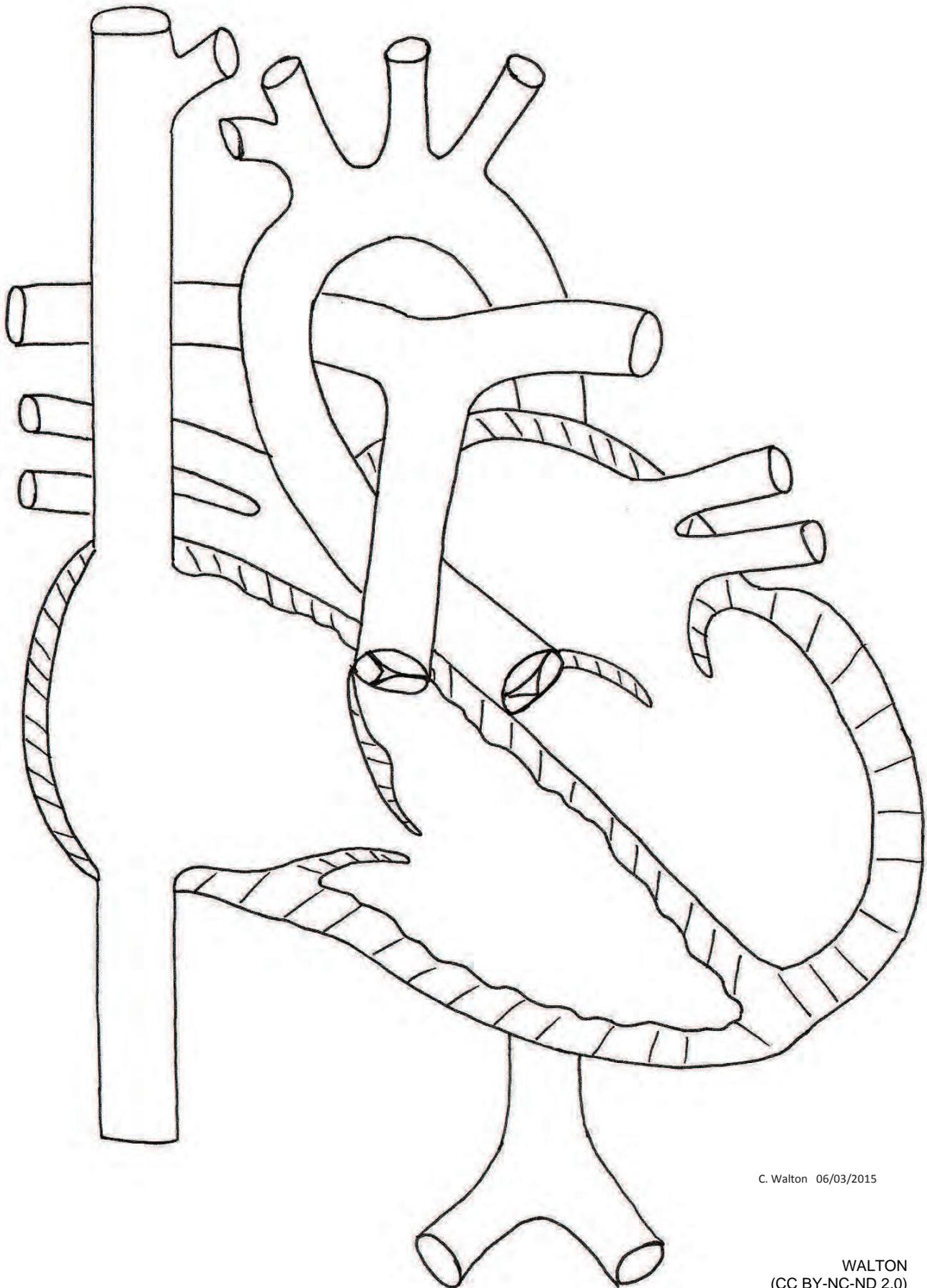
- Les schémas des différentes cardiopathies fournis dans les pages suivantes sont simplifiés et destinés à être utilisés comme support pour expliquer au patient et à sa famille sa maladie.
- Ils sont volontairement vierges afin de pouvoir les annoter sous les yeux de l'interlocuteur au moment de l'explication.
- Le schéma du cœur normal en première page permet de reprendre les bases de la physiologie cardiaque et de pouvoir ensuite le comparer à celui de la cardiopathie dont l'enfant est atteint.

Sommaire des schémas simplifiés

1. Cœur normal	147
2. ALCAPA	148
3. APSI	149
4. APSO	150
5. Atrésie tricuspide	151
6. Canal artériel persistant	152
7. Canal atrioventriculaire	153
8. CIA	154
9. Circulation fœtale normale	155
10. CIV	156
11. Coarctation de l'aorte	157
12. Dérivation cavopulmonaire partielle	158
13. Dérivation cavopulmonaire totale	159
14. Fallot (tétralogie de)	160
15. RVPA infracardiaque	161
16. RVPA intracardiaque	162
17. RVPA supracardiaque	163
18. Transposition des gros vaisseaux	164
19. Voies de conduction normales	165



CŒUR NORMAL

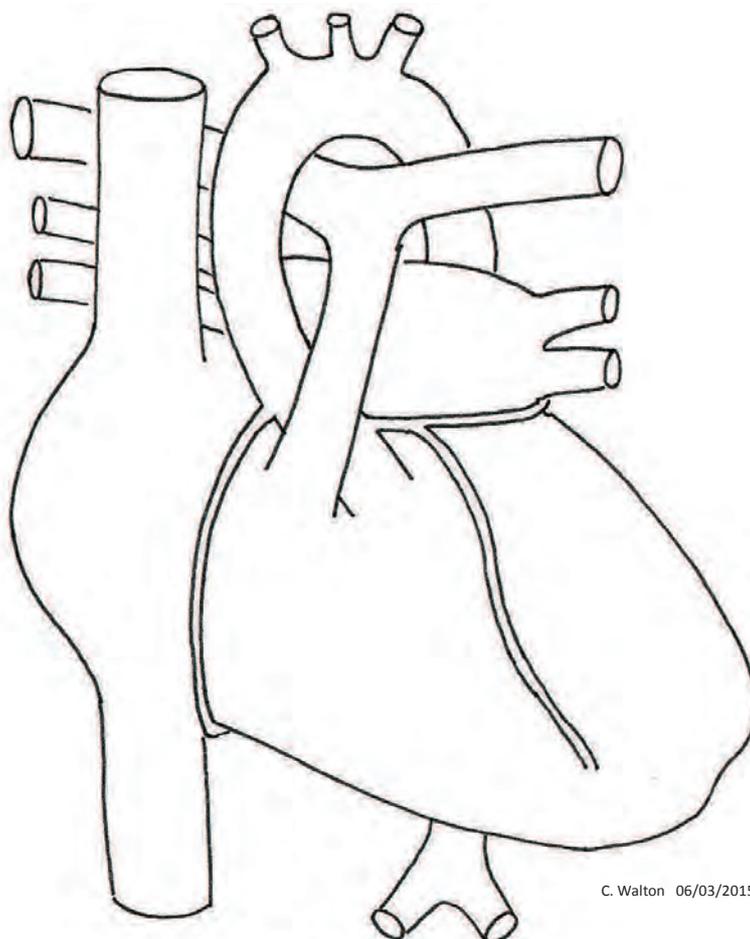


C. Walton 06/03/2015

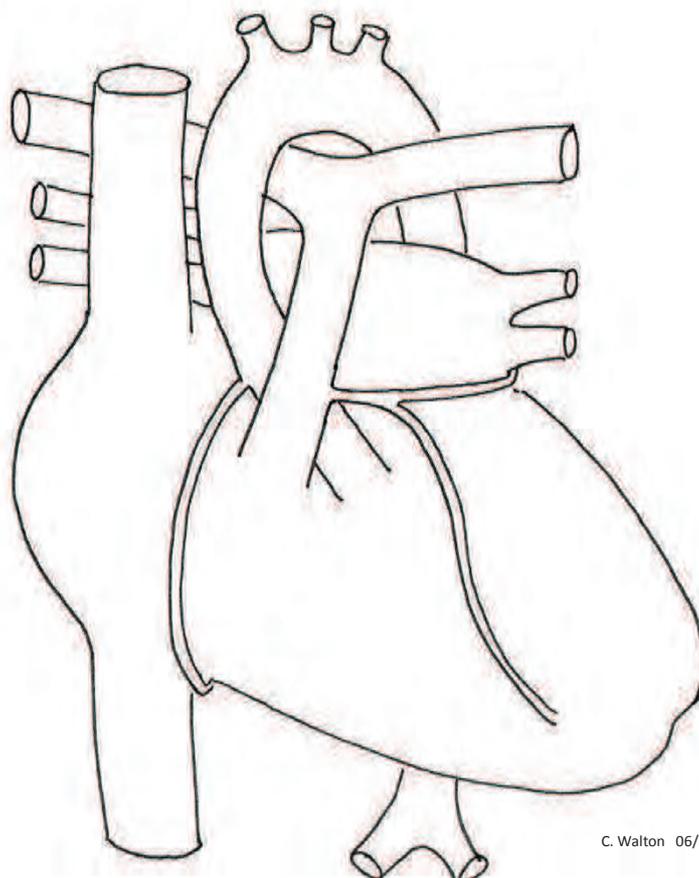
ALCAPA: ANOMALOUS LEFT CORONARY ARTERY from PULMONARY ARTERY



Hospices Civils de Lyon



C. Walton 06/03/2015

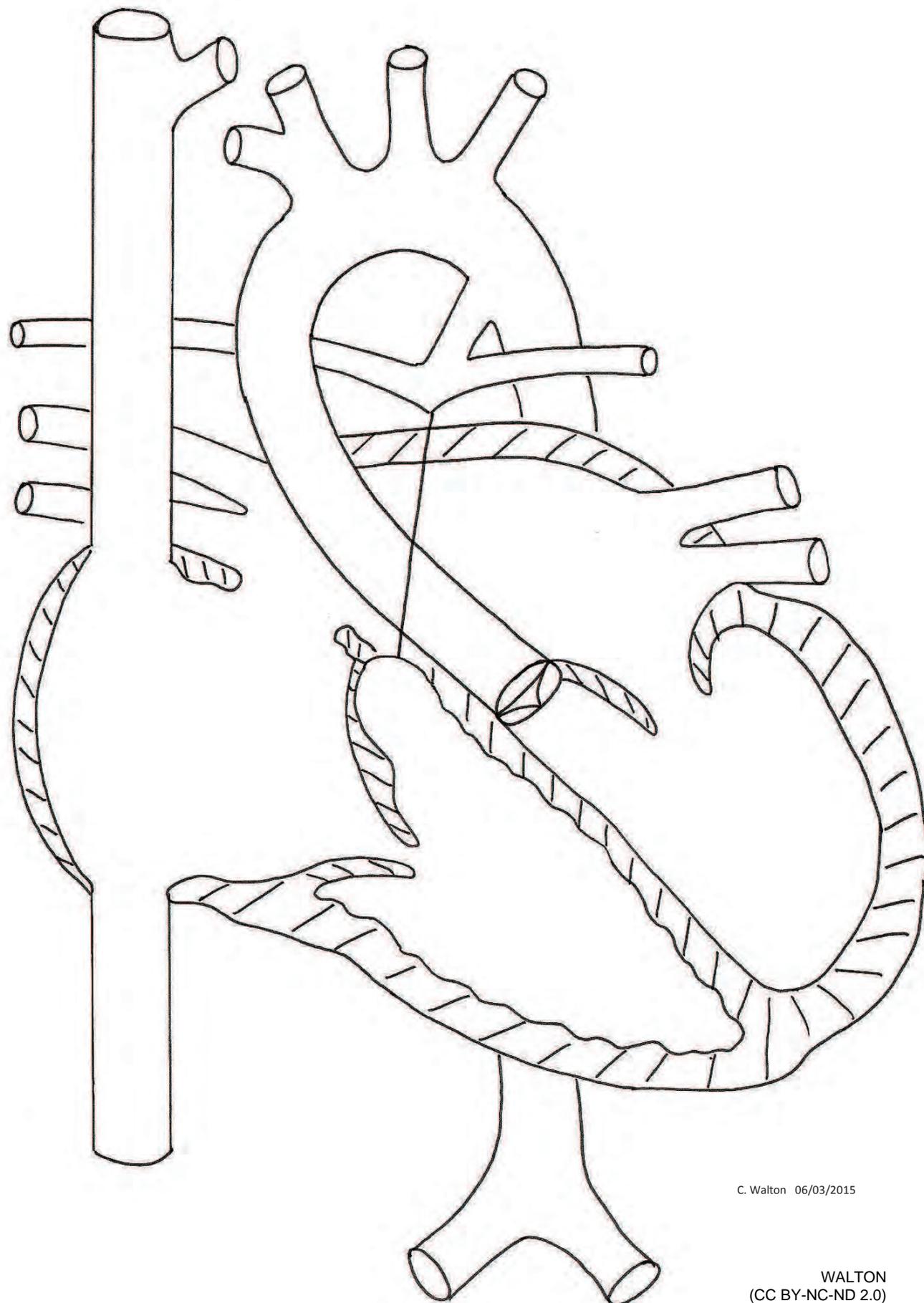


C. Walton 06/03/2015

WALTON
(CC BY-NC-ND 2.0)



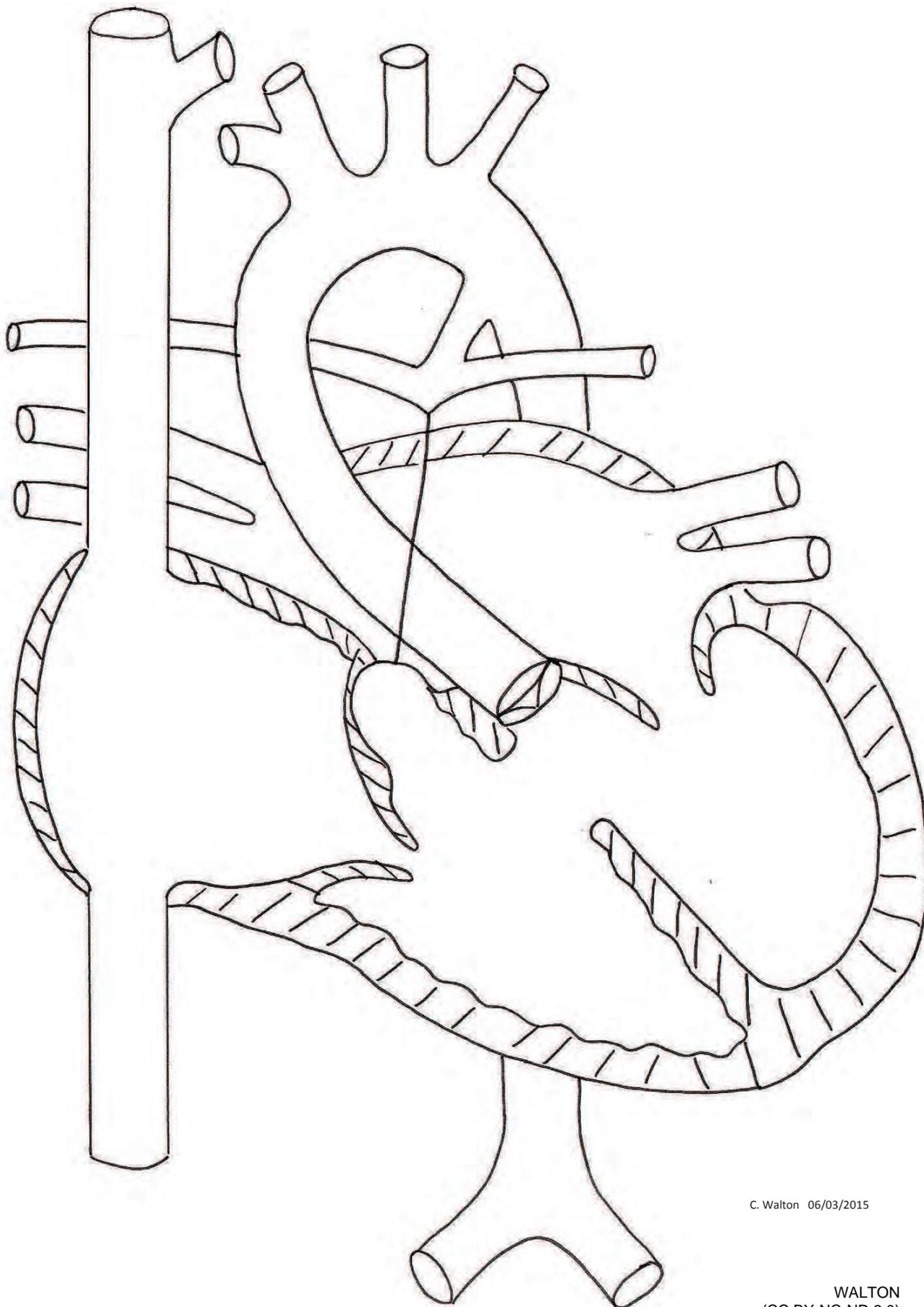
APSI: ATRÉSIE PULMONAIRE À SEPTUM INTACT



C. Walton 06/03/2015



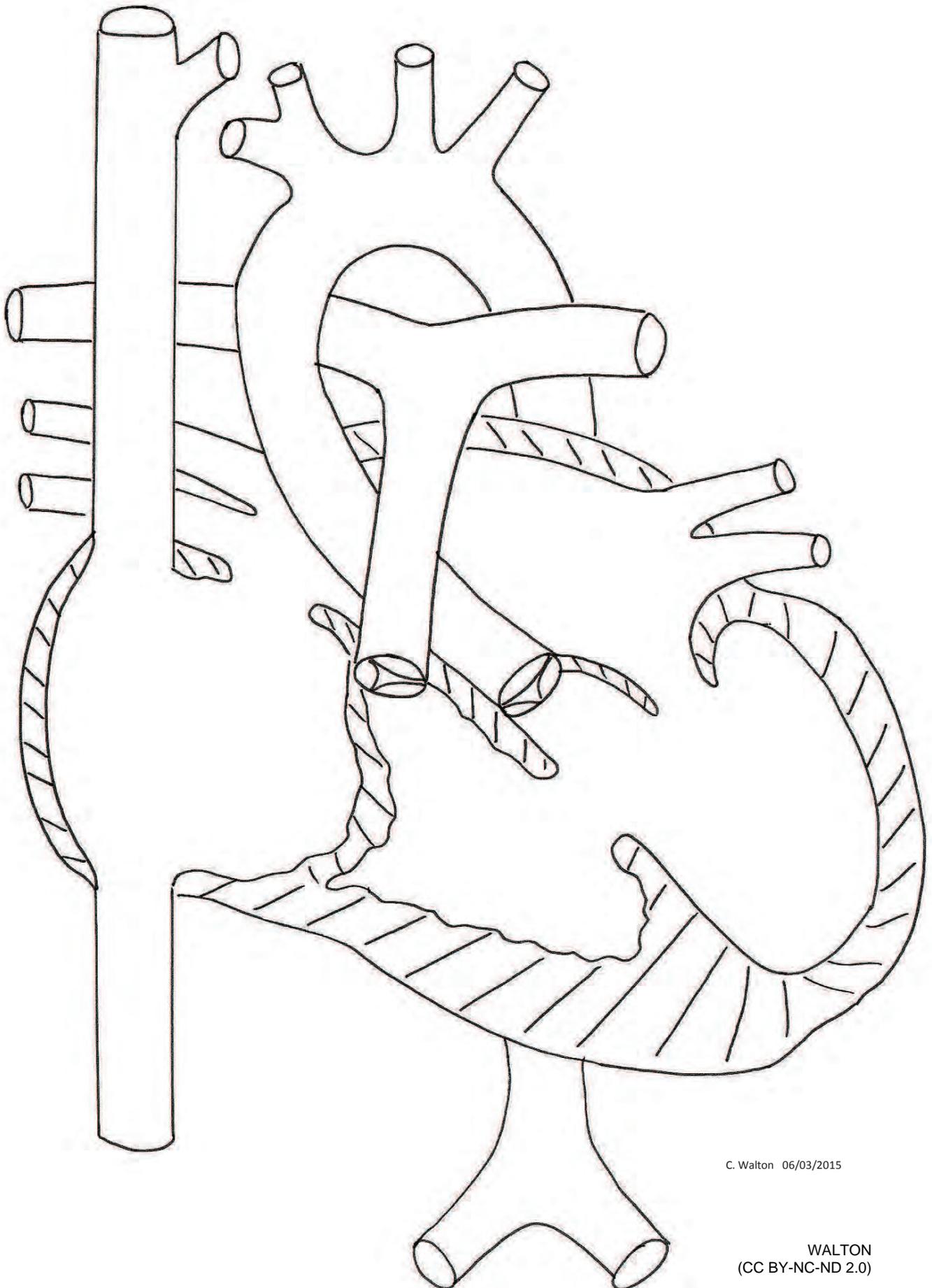
APSO: ATRÉSIE PULMONAIRE À SEPTUM OUVERT



C. Walton 06/03/2015



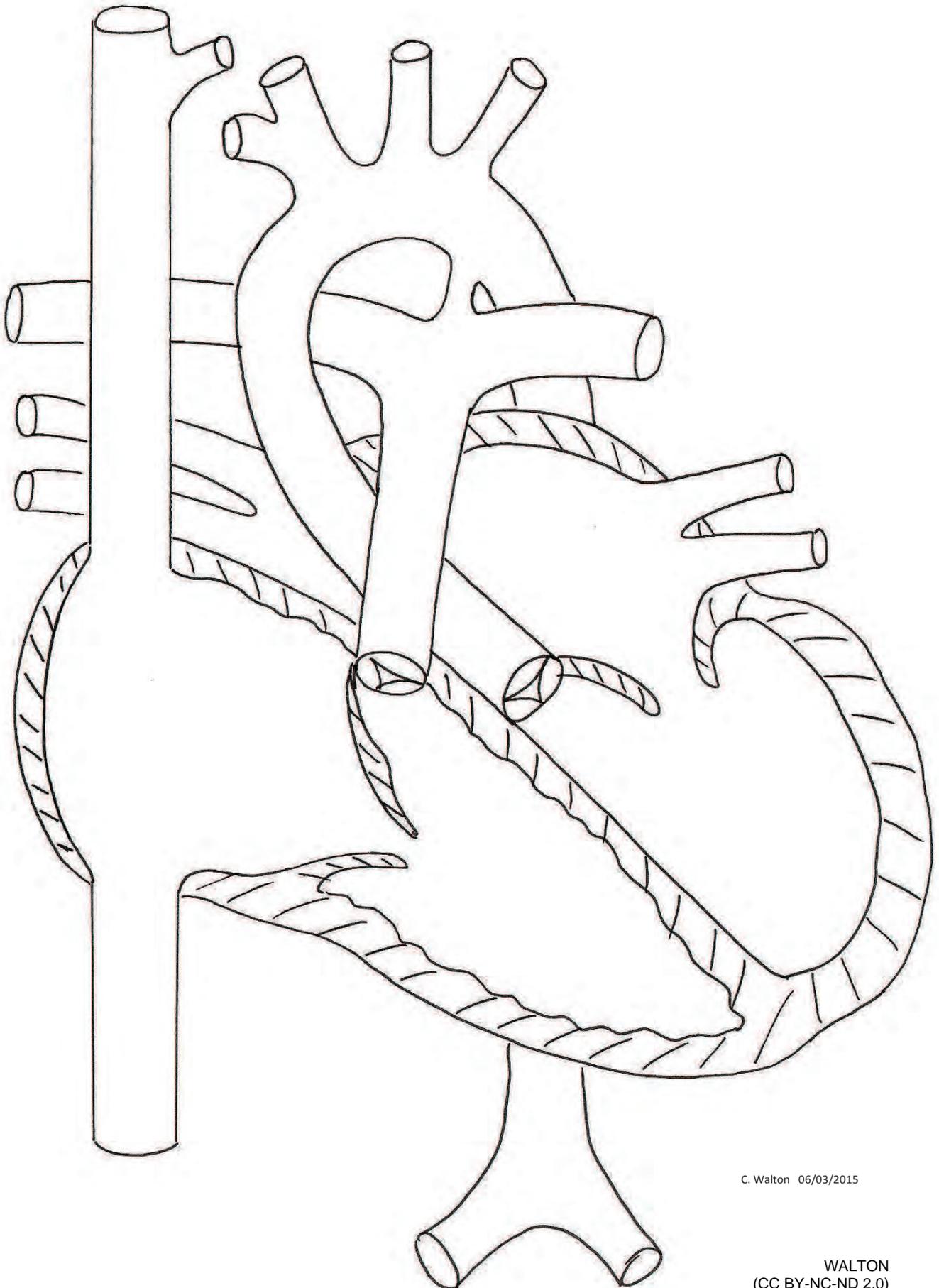
ATRÉSIE TRICUSPIDE



C. Walton 06/03/2015



CANAL ARTÉRIEL PERSISTANT

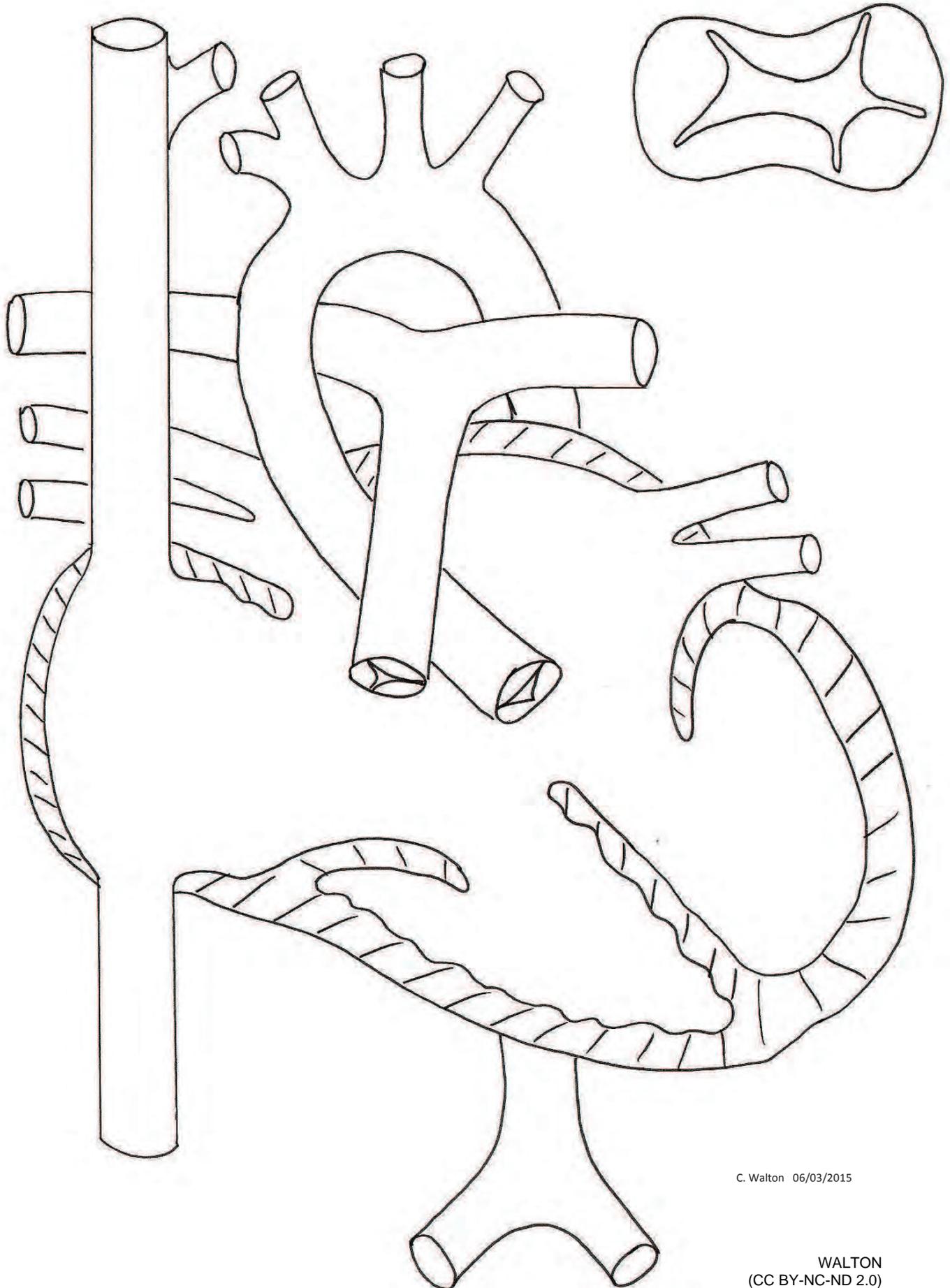


C. Walton 06/03/2015

CAV: CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE



Hospices Civils de Lyon

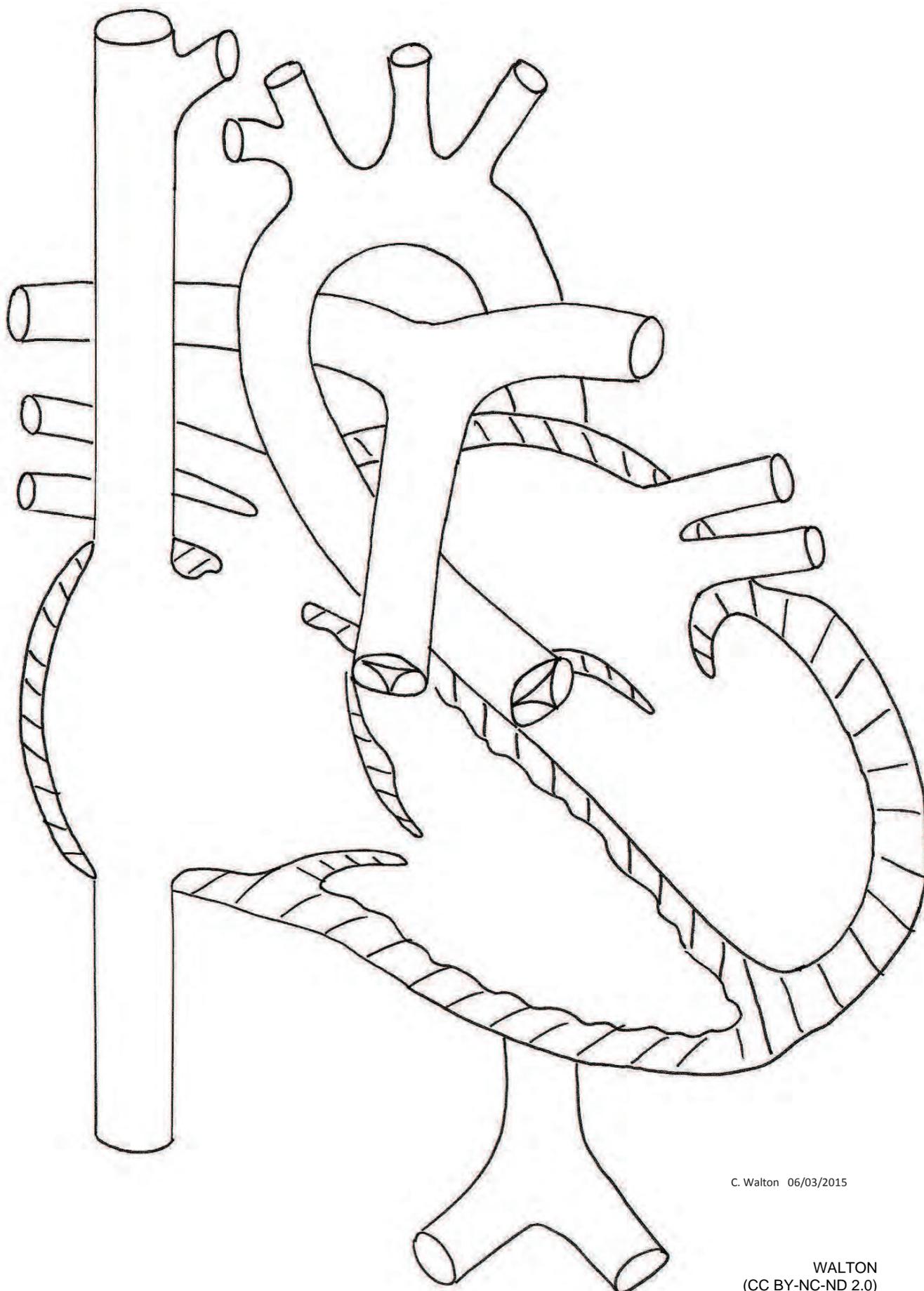


C. Walton 06/03/2015

CIA: COMMUNICATION INTER AURICULAIRE



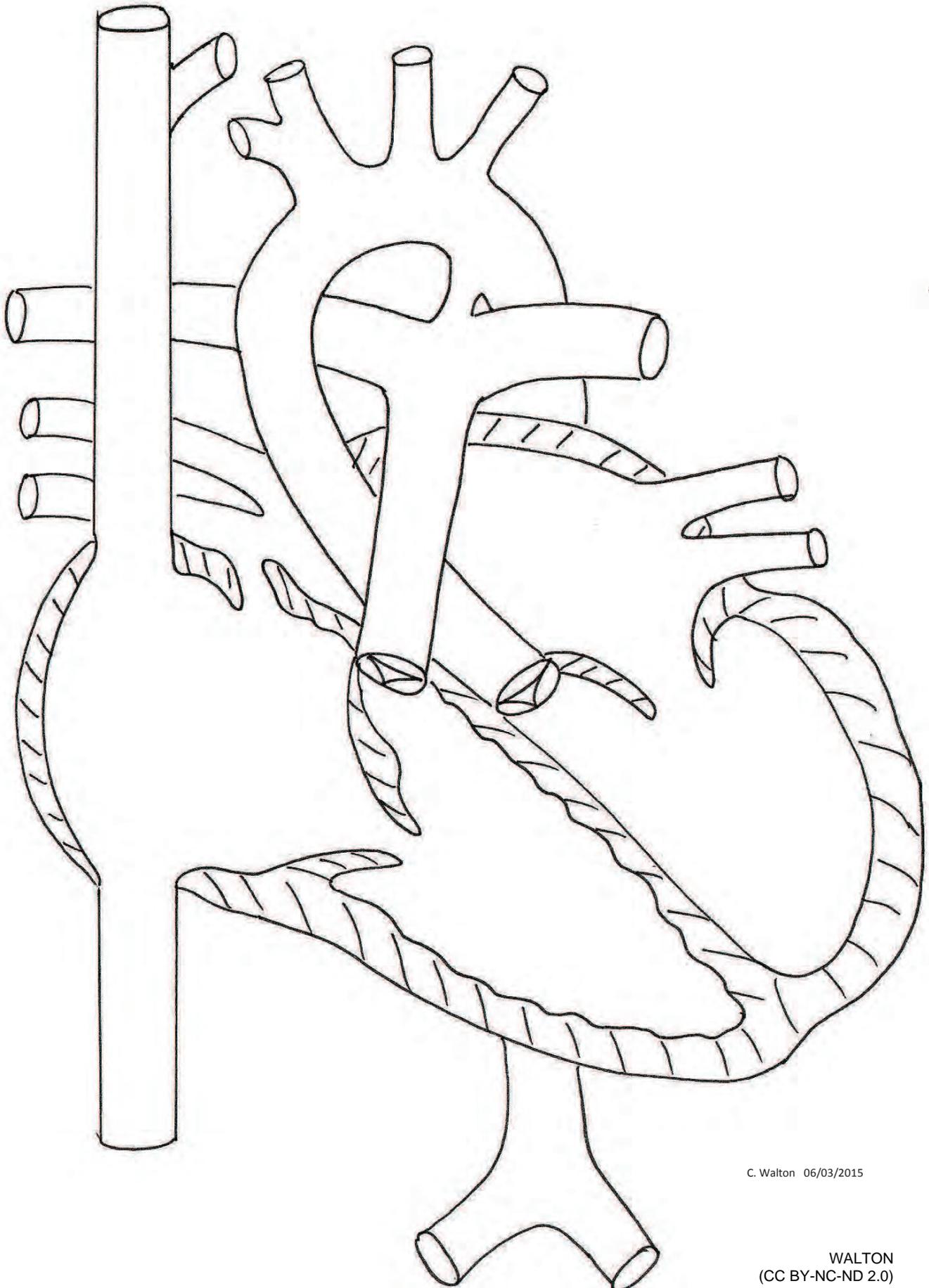
Hospices Civils de Lyon



C. Walton 06/03/2015



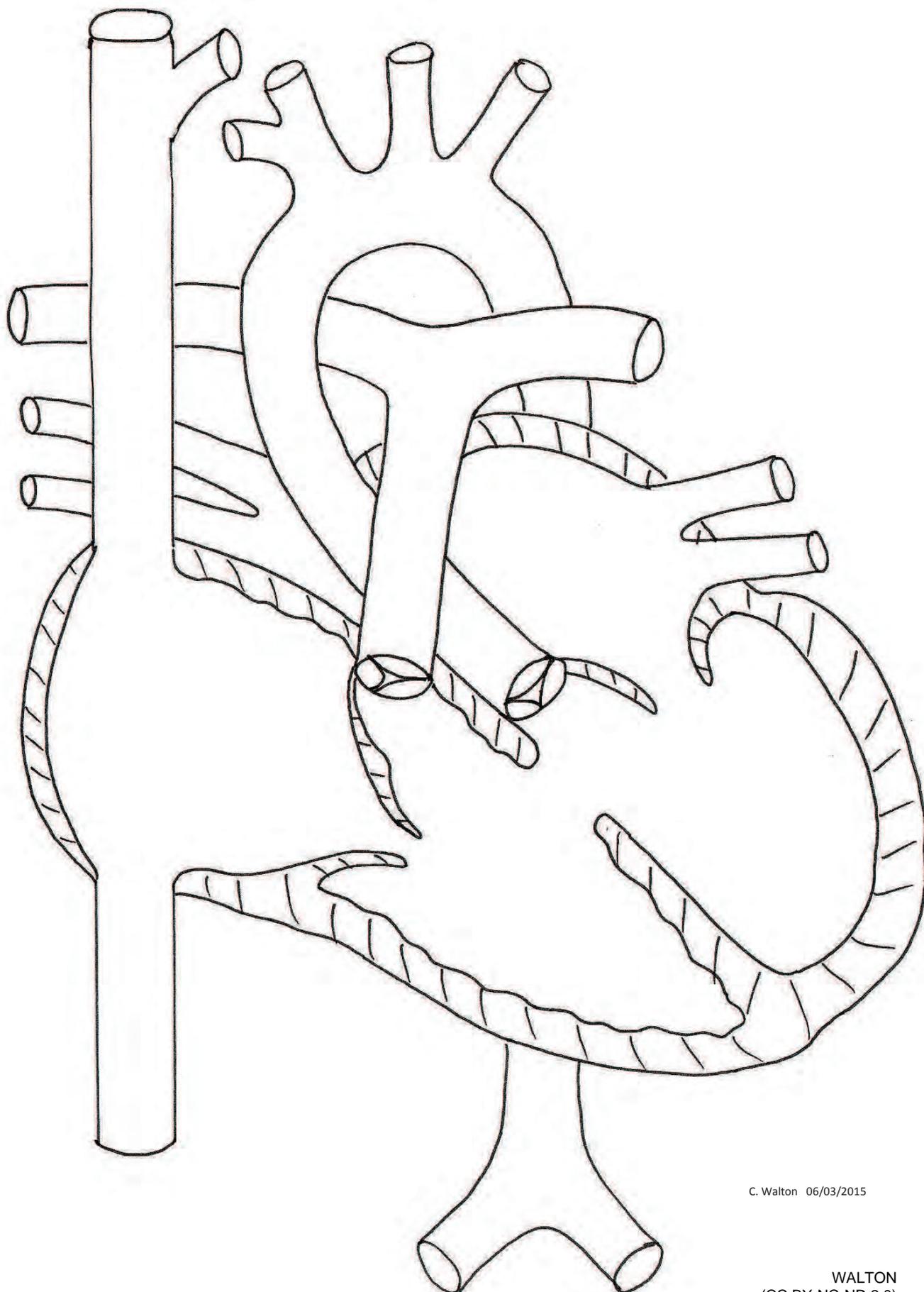
CIRCULATION FOETALE



C. Walton 06/03/2015



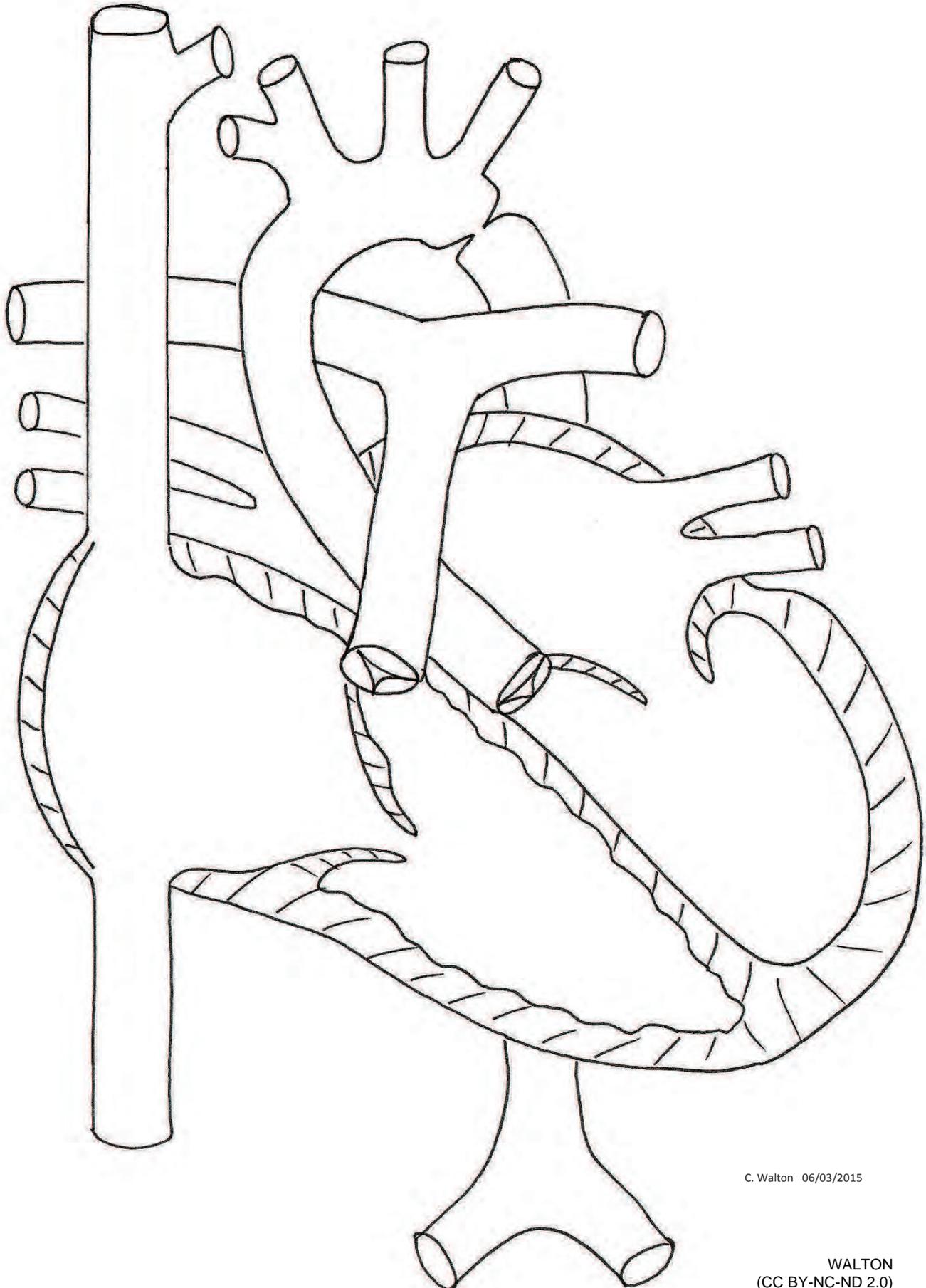
CIV: COMMUNICATION INTER VENTRICULAIRE



C. Walton 06/03/2015



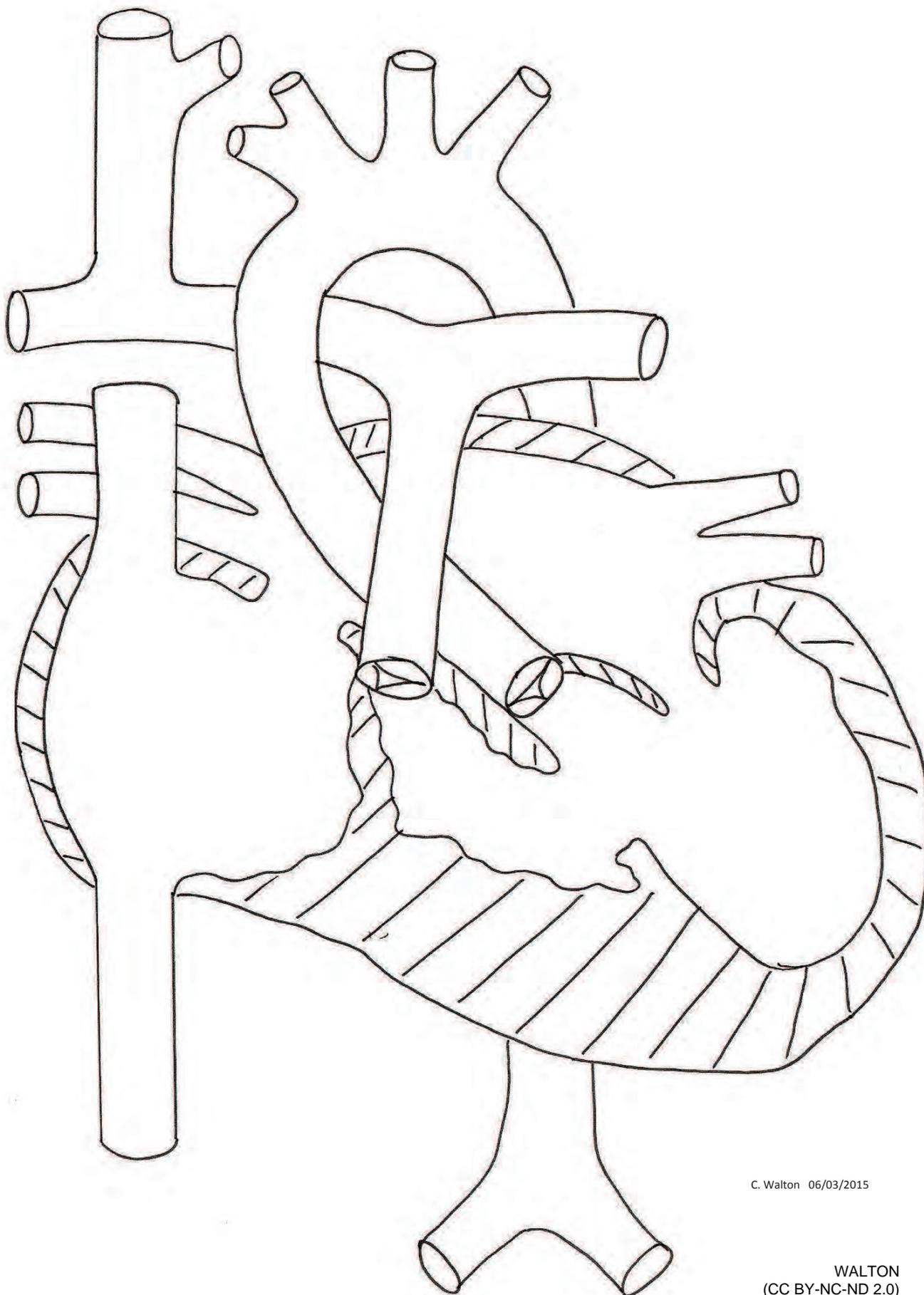
COARCTATION DE L'AORTE



C. Walton 06/03/2015



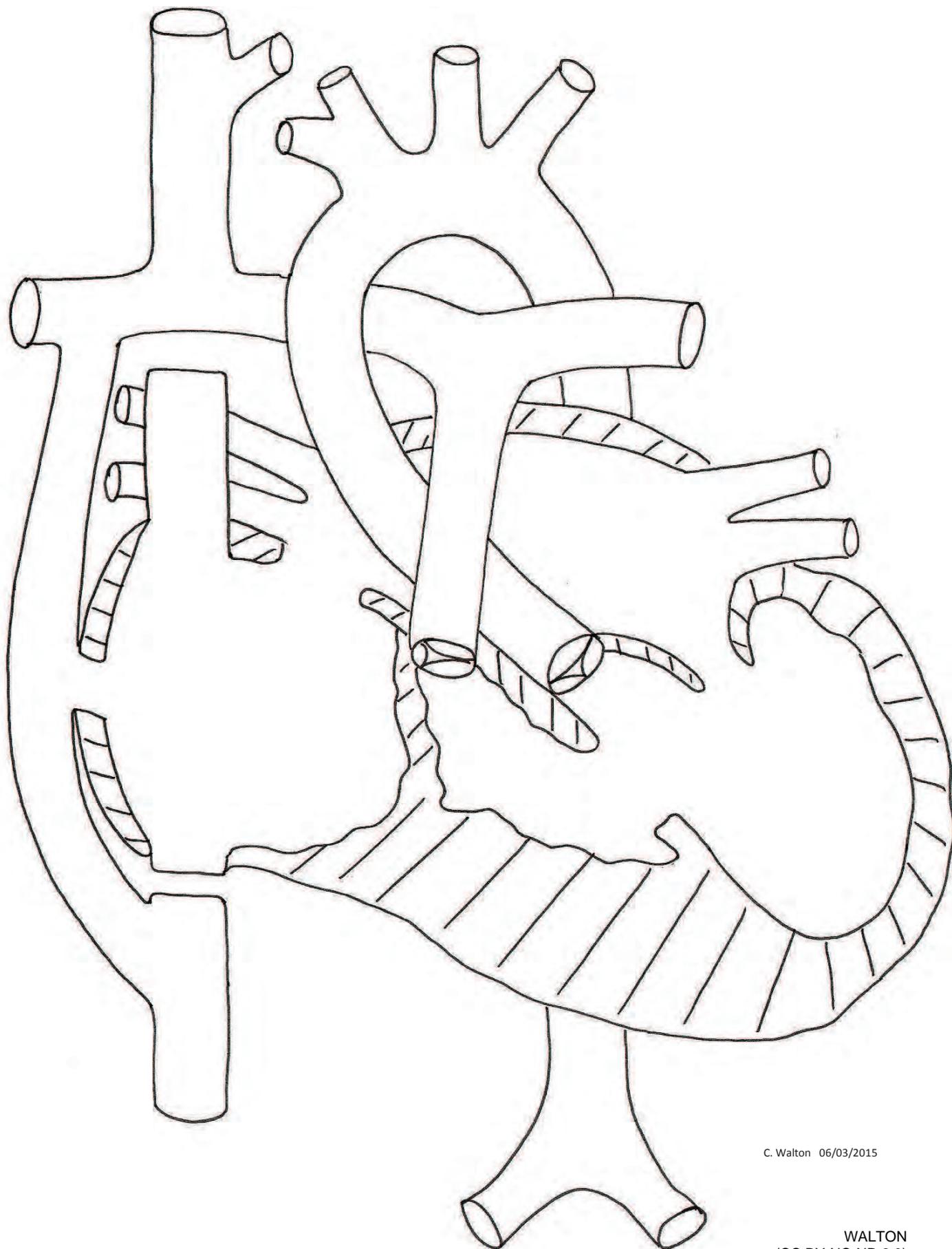
DÉRIVATION CAVOPULMONAIRE PARTIELLE



C. Walton 06/03/2015



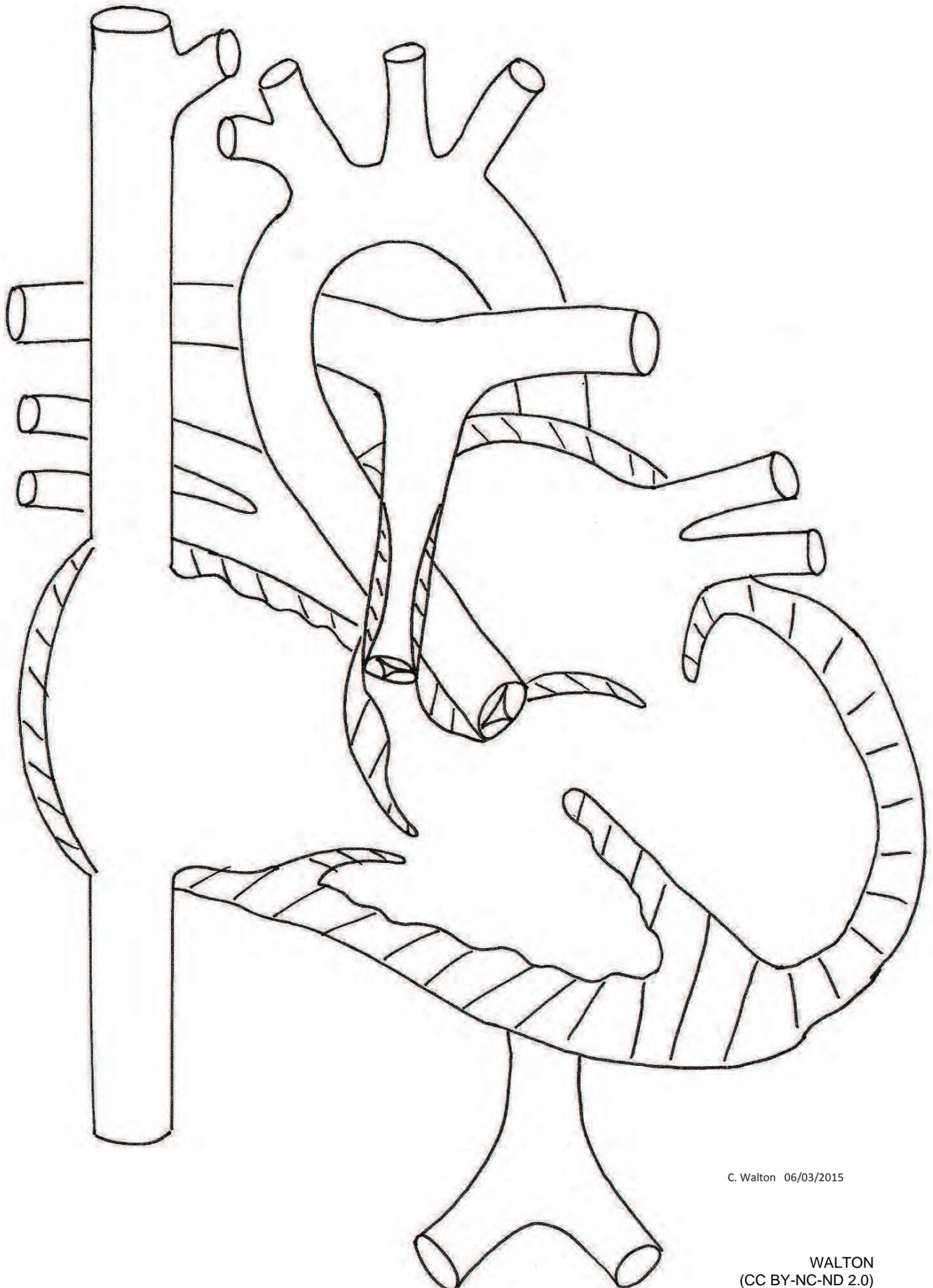
DÉRIVATION CAVOPULMONAIRE TOTALE



C. Walton 06/03/2015



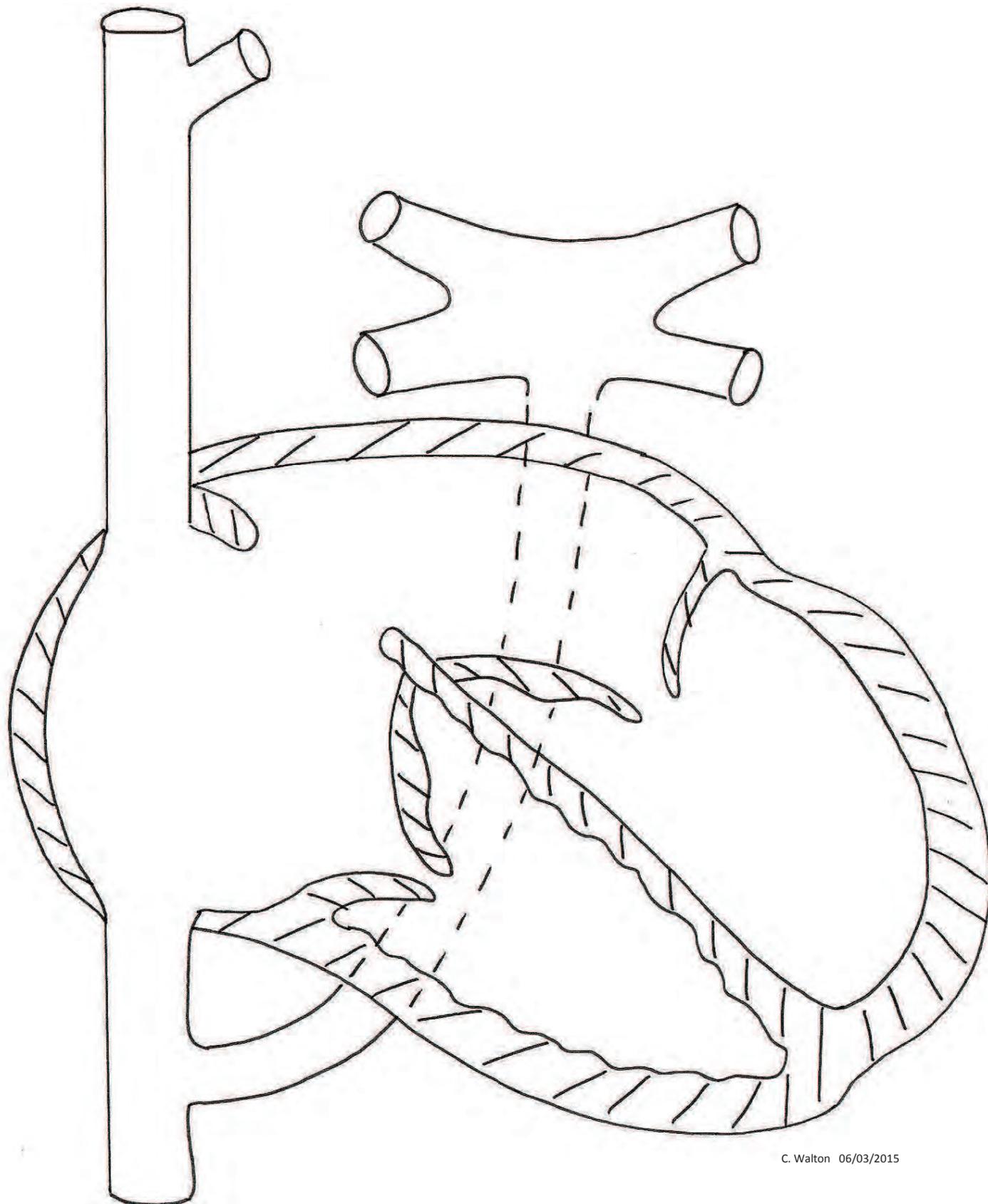
TÉTRALOGIE DE FALLOT



C. Walton 06/03/2015



RVPA INFRA CARDIAQUE

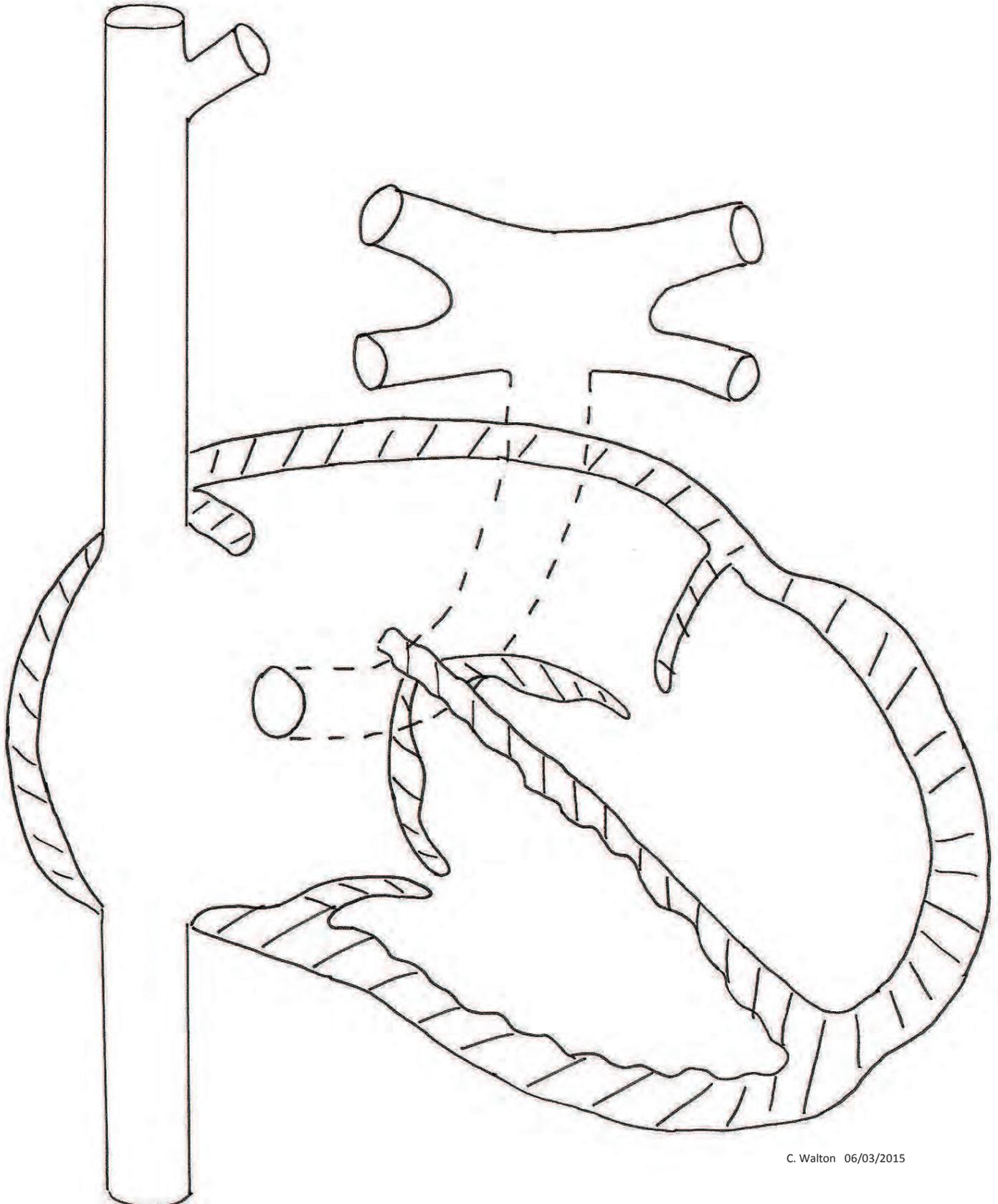


C. Walton 06/03/2015

RVPA INTRA CARDIAQUE



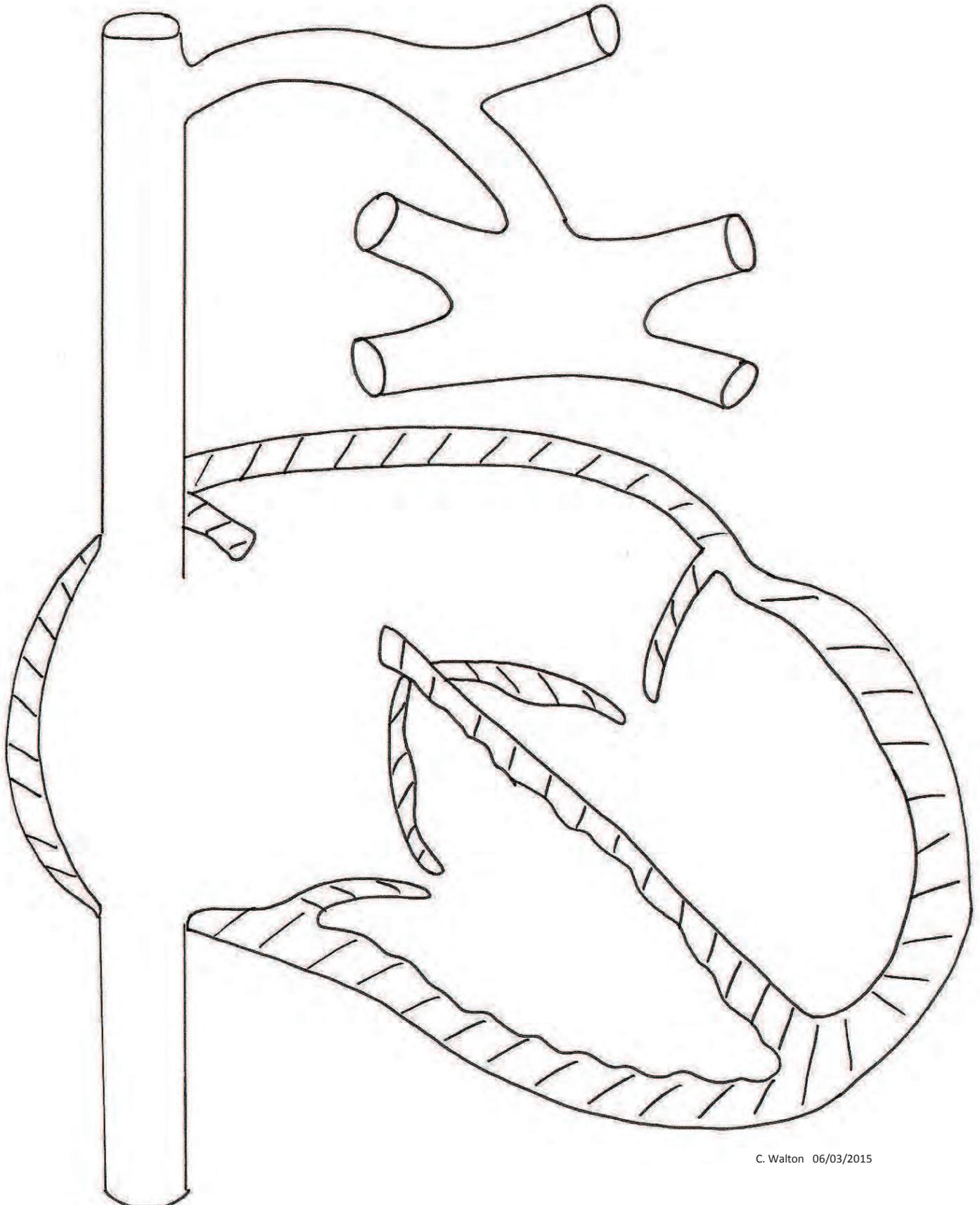
Hospices Civils de Lyon



C. Walton 06/03/2015



RVPA SUPRA CARDIAQUE

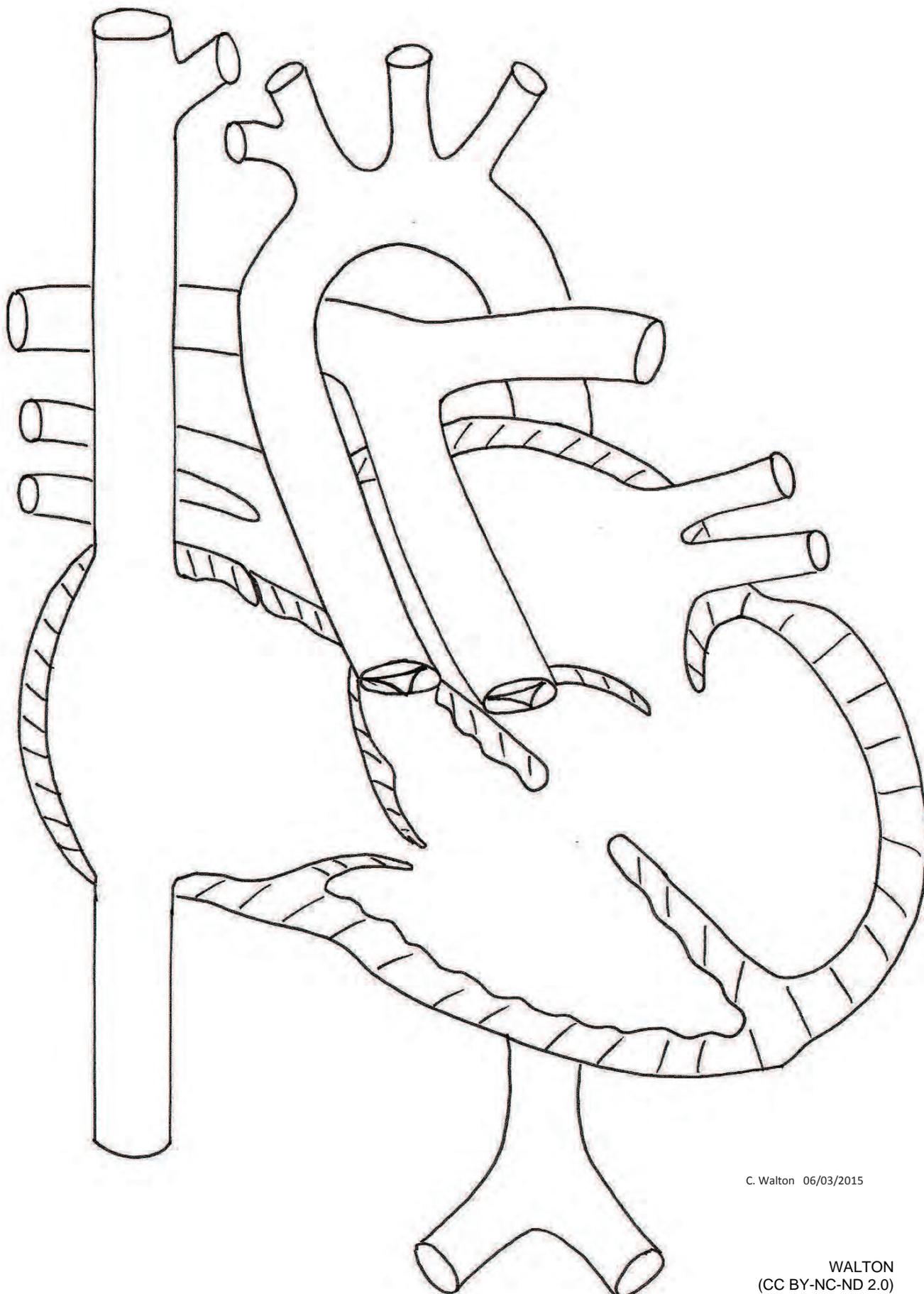


C. Walton 06/03/2015

TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX



Hospices Civils de Lyon

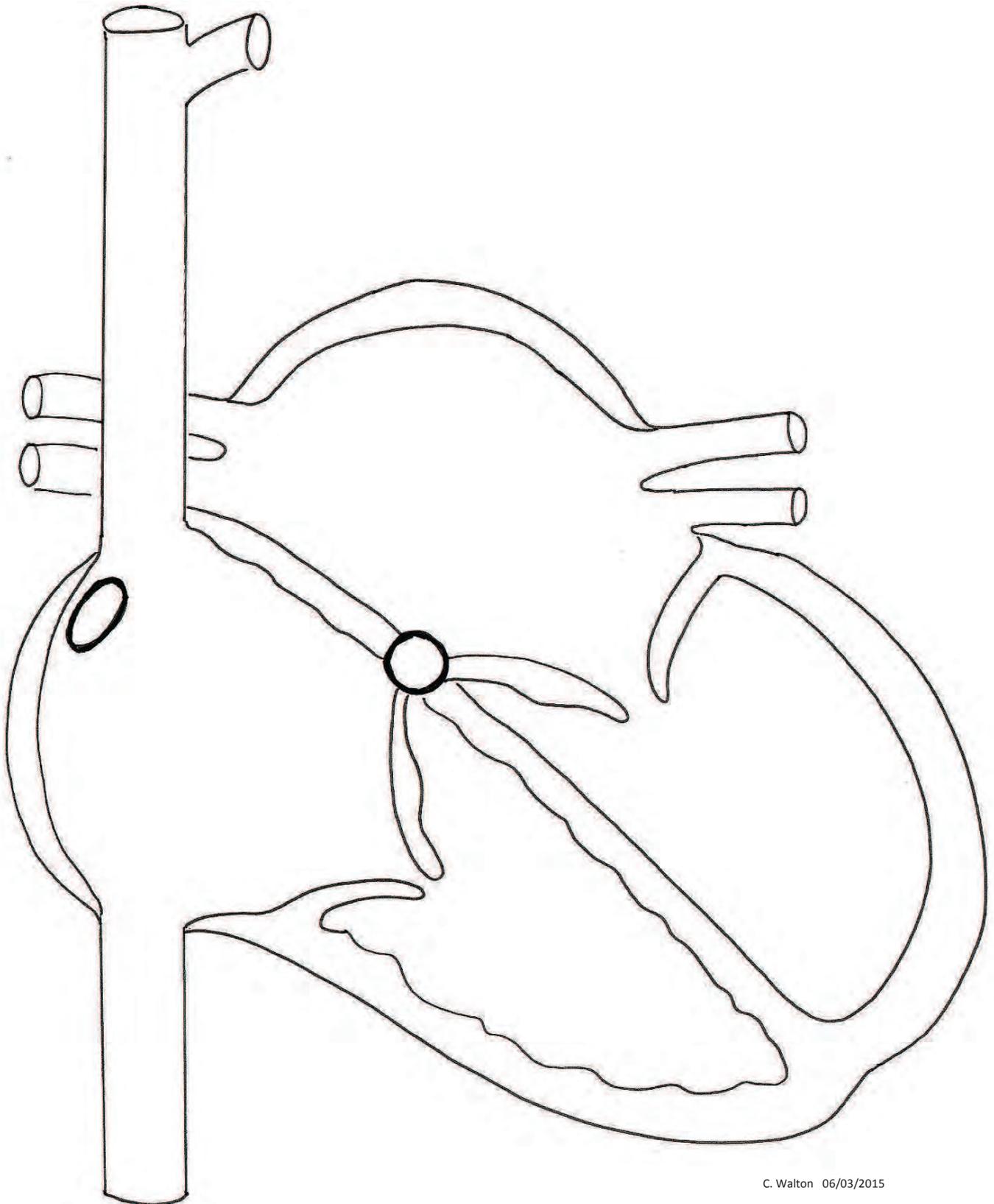


C. Walton 06/03/2015

WALTON
(CC BY-NC-ND 2.0)



VOIES DE CONDUCTION CARDIAQUE



C. Walton 06/03/2015

CONCLUSIONS

Lorsque Nicolas Pangaud écrit la première version des protocoles du service de cardiologie pédiatrique et congénitale de Lyon en 1990, il pose la première pierre d'une démarche d'amélioration continue de la qualité des soins. Convaincue par ce projet, Corinne Ducreux écrit en 2003 une deuxième version complétée et actualisée de ce recueil de protocoles.

Ces travaux qui avaient pour objectif initial de doter les juniors du service d'un support de travail pour remplir au mieux leur mission de soin au quotidien, sont devenus des références pour l'ensemble du personnel médical et paramédical du service. J'ai donc tenu à actualiser ce travail, plus de dix ans après la deuxième version, afin de poursuivre cette dynamique d'harmonisation des pratiques.

La philosophie de ce guide de prise en charge s'inspire de celle des versions précédentes : c'est un recueil de protocoles où chacun d'entre eux est présenté sous la forme d'une fiche synthétique. Chaque fiche est bâtie autour de quatre grands thèmes : l'épidémiologie de la maladie, sa présentation clinique, les examens complémentaires utiles et sa prise charge à court et long terme.

Il me tenait à cœur d'intégrer à ce travail des fiches « Documents patients » contenant des éléments d'explication simples mais précis destinés à aider le patient et sa famille à comprendre la maladie et les soins envisagés. Ces fiches pédagogiques sont en pratique des consignes concernant la pathologie ou des schémas simplifiés de la cardiopathie en cause.

Pour faciliter l'utilisation quotidienne de ce recueil de protocoles, il sera intégré au réseau informatique commun des services de pédiatrie, aux côtés de ses grand-frères dans le domaine (protocoles des urgences pédiatriques, de la néonatalogie et de la réanimation). Une application sécurisée pour smartphone sera également développée pour optimiser sa consultation à tout moment.

Chacun de ces protocoles est le résultat d'un compromis entre données de la littérature, habitudes de service et possibilités techniques et matérielles de l'unité. L'objectif de ce guide, conformément à son objectif initial, est bien d'être un outil d'amélioration permanente des performances du service au plan individuel et collectif. Nous serons donc attentifs à ce que ce travail soit régulièrement actualisé pour constituer la pierre angulaire d'une remise en question permanente des pratiques professionnelles et conserver ainsi toute sa légitimité.

Le Président de la thèse,

Groupement Hospitalier EST
Hôpital Louis PRADEL
28 RUE DU DOYEN LÉPINE - 69677 BRON CEDEX
Cardiopathies congénitales adultes et enfants
Professeure Sylvie DI FILIPPO

Vu et permis d'imprimer

Lyon, le 14/02/2015

10 FEV. 2015

VU : Le Doyen de la Faculté de Médecine Lyon-Est


UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD
FACULTÉ DE
MÉDECINE
LYON EST
Professeur Jérôme ETIENNE

VU : Pour Le Président de l'Université
Le Président du Comité de Coordination
des Etudes Médicales


UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD
LYON I
Professeur François-Noël GILLY

WALTON Camille: Cardiologie pédiatrique et congénitale: guide de prise en charge de la naissance à l'âge adulte, service de cardiopédiatrie de l'hôpital Louis Pradel de Lyon

Nbr f. 5 ill. 107 tab. 12
Th. Méd : Lyon 2015 n°

Résumé :

Ce guide de prise en charge est un recueil de protocoles pour le service de cardiologie pédiatrique et congénitale du CHU de Lyon ; il actualise les travaux de Nicolas Pangaud en 1990 puis Corinne Ducreux en 2003.

Il a pour vocation d'améliorer la prise en charge des patients en formalisant et en harmonisant les pratiques professionnelles de l'unité et propose un support de travail aux juniors qui débutent dans cette discipline pour remplir au mieux leur mission de soin au quotidien.

Dans ce recueil de protocoles, chacun d'entre eux est présenté sous la forme d'une fiche synthétique bâtie autour de quatre grands thèmes : l'épidémiologie de la maladie, sa présentation clinique, les examens complémentaires utiles et sa prise charge à court et long terme.

Des fiches intitulées « Documents patients » ont également été intégrées, regroupant soit des consignes concernant la pathologie soit des schémas simplifiés de la cardiopathie en cause. Elles offrent la possibilité de fournir au patient et sa famille des éléments d'explication simples mais précis pour favoriser la bonne compréhension de la maladie

Pour faciliter son utilisation au quotidien, ce guide de prise en charge sera intégré au réseau informatique commun des services de pédiatrie, aux côtés de ceux déjà existants (protocoles des urgences pédiatriques, de la néonatalogie et de la réanimation). Une application sécurisée pour smartphone sera également développée pour optimiser sa consultation à tout moment.

Chacun de ces protocoles est le résultat d'un compromis entre données de la littérature, habitudes de service et possibilités techniques et matérielles de l'unité ; leur actualisation est un des éléments clés de leur légitimité future. Mais ils répondent à leurs objectifs d'amélioration permanente des performances du service en constituant un support de communication entre les protagonistes de l'unité, en éveillant un regard critique sur les procédures habituelles, en permettant leur évaluation à distance et en imposant un suivi attentif des données récentes de la littérature.

MOTS CLES : Cardiologie pédiatrique et congénitale, protocole, documents patients

JURY :

Président : Madame le Professeur Sylvie DI FILIPPO
Membres: Monsieur le Professeur Etienne JAVOUHEY
Monsieur le Professeur Roland HENAINE
Madame le Docteur Corinne DUCREUX

DATE DE SOUTENANCE : 6 mars 2015

Adresse de l'auteur : 128, rue Antoine Charial
69003 LYON
camille.walton.fr@gmail.com