

M3C Necker



Manuel d'utilisation des médicaments en cardiologie congénitale et pédiatrique



Avertissement

Ce document est utilisé dans le service de Cardiologie Pédiatrique de l'Hôpital Necker -Enfants Malades. Il ne constitue en rien des recommandations validées. Il ne décrit que des pratiques internes au service de Cardiologie Pédiatrique de l'Hôpital Necker-Enfants Malades. Il ne remplace aucunement les documents habituellement utilisés pour contrôler les indications, contre-indications, posologies et effets indésirables des produits cités. Son utilisation ne saurait engager la responsabilité des acteurs du service de Cardiologie Pédiatrique de l'Hôpital Necker-Enfants Malades. Utilisez le comme source d'inspiration et adaptez le à votre centre si vous le souhaitez.



Contact

Professeur Damien Bonnet

Unité Médico-Chirurgicale de Cardiologie
Congénitale et Pédiatrique
Centre de référence Malformations Cardiaques
Congénitales Complexes - M3C
Hôpital Necker Enfants Malades, APHP
Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité
149 rue de Sèvres
75015 Paris, France, EU
Phone : + 33 1 44 49 43 44 (assistant); + 33 1 44 49
43 49 (office)
Fax: + 33 1 44 49 43 40
E-mail : damien.bonnet@aphp.fr

Web site : www.carpedemm3c.com

Coordonnées pharmacovigilance Necker-Enfants malades

Contact : Dr CHOUCHANA

Tel : 95.560

Mail : pharmacovigilance.nck@aphp.fr





Table des matières

Médicaments et situations cliniques



Prostaglandine E1



Anticoagulants
Anti-agrégants plaquettaires



Insuffisance cardiaque
Transplantation cardiaque



Hypertension systémique



Hypertension artérielle
pulmonaire-HTAP



Procédures pour cathétérisme
cardiaque



Surveillance post-opératoire,
Lutte contre la douleur,
Chylothorax



Anti-arythmiques, Stimulateurs
et Défibrillateurs



Malaise
de la tétralogie de Fallot



Maladie de Kawasaki



Prévention de l'endocardite



Prévention de la bronchiolite
à VRS



PROSTAGLANDINE E1

La PROSTAGLANDINE E1 est administrée dans les cardiopathies pour lesquelles le maintien de la perméabilité du canal artériel est requis en période néonatale.

Indications

Cardiopathies ducto-dépendantes pour la perfusion pulmonaire

-atrésies pulmonaires quelle que soit l'anatomie intracardiaque sous-jacente

- Atrésie pulmonaire à septum intact (APSI)
- Atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO)
- Cardiopathie complexe avec atrésie pulmonaire (Transposition des gros vaisseaux, ventricule unique, malformation d'Ebstein, etc...)

-formes sévères de sténose pulmonaire

- Sténose pulmonaire critique
- Tétralogie de Fallot sévère
- Transposition des gros vaisseaux avec CIV et sténose pulmonaire sévère

Dans ces situations, l'indication à l'administration de PGE1 est fonction de la clinique et de l'anatomie échographique.

Cardiopathies ducto-dépendantes pour la perfusion du système (aorte)

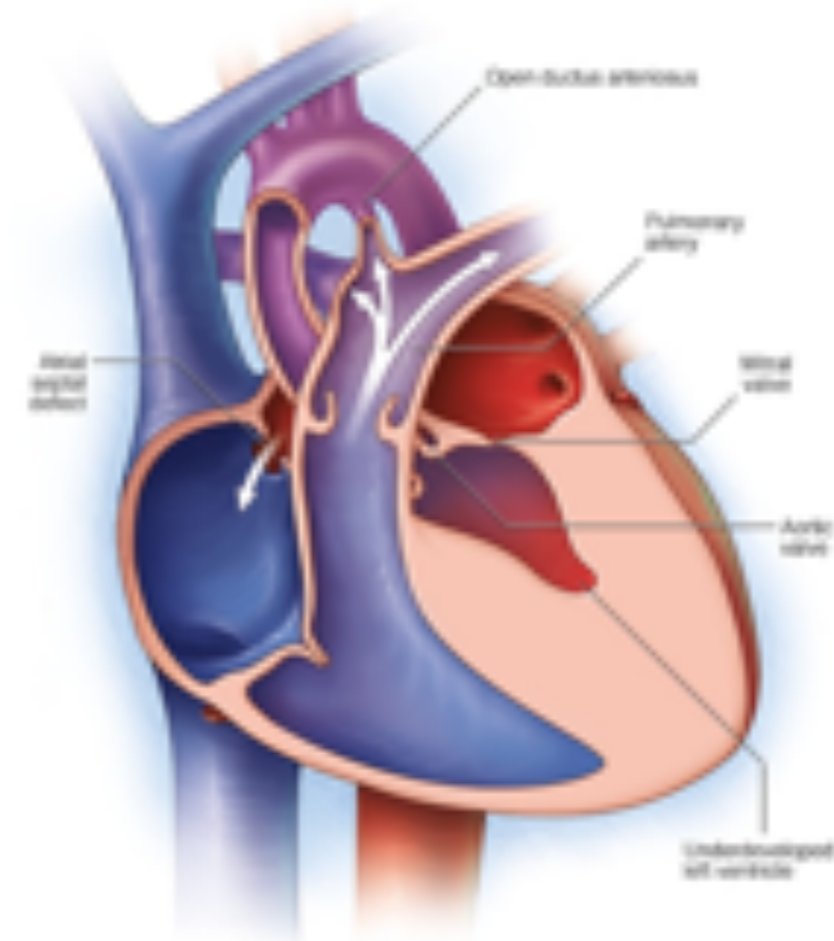
- hypoplasie du coeur gauche
- Atrésie aortique avec CIV
- interruption de la crosse aortique
- coarctation de l'aorte avec canal artériel systémique (fonctionnant dans le sens Artère pulmonaire-aorte)

Coarctation isthmique

-si la tolérance de la coarctation est mauvaise (dysfonctionnement ventriculaire gauche) ou si on prévoit que le ventricule gauche ne sera pas compétent lors de la constitution de l'obstacle.

Transposition des gros vaisseaux

-en cas de cyanose importante sous réserve que le foramen ovale soit large ou ait été élargi par une manœuvre de Rashkind au préalable





PROSTAGLANDINE E1 -2

Précautions d'emploi

- Si le nouveau-né n'est pas perfusé par l'équipe de la maternité ou du SAMU, l'infirmière-puéricultrice devra poser rapidement une voie d'abord périphérique pour l'administration des PGE 1 si nécessaire. Cette voie est uniquement réservée à ce médicament et doit faire l'objet d'une surveillance étroite (une désaturation progressive ou brutale doit toujours attirer l'attention sur la perméabilité de la veine).
- Laisser le nouveau-né impérativement à jeun tant que le diagnostic n'est pas confirmé (un cathétérisme peut être nécessaire dans les minutes ou les heures suivant l'arrivée).
- Si le nouveau-né bénéficie d'une manœuvre de Rashkind ou d'une dilatation une seconde voie d'abord s'avèrera nécessaire, car l'alimentation entérale ne sera reprise que 24 à 48 heures pour écarter tout risque d'entérocolite.
- Pour les cardiopathies ducto-dépendantes, une seconde voie d'abord doit pouvoir être posée rapidement pour pouvoir changer le site de perfusion en cas de doute. Si la perfusion est sûre, un second site de perfusion doit avoir été repéré. Si le capital veineux s'épuise, il faut anticiper les indications de voie centrale.
- Le principal effet secondaire du début de traitement est l'apnée. Tout le matériel nécessaire à la ventilation au masque adaptée à l'enfant doit être disponible dans la chambre. Les alarmes d'apnée doivent être vérifiées sur le scope.

Posologie

La posologie initiale varie en fonction du type de cardiopathie. La PGE1 est diluée dans du sérum physiologique ou du glucose à 5%. Une ampoule = 0.5 mg = 500 µg
Dans le service, la prescription est faite en fraction d'ampoule (1/2 , 1/4, 1/8, 1/16, 1/32) dans 72 ml de glucosé à 5% à la vitesse invariable de 3 millilitres par heure.

Posologie initiale

- cardiopathies ducto-dépendantes pour la perfusion pulmonaire : 1/8^{ème}
- cardiopathies ducto-dépendantes pour la perfusion systémique : 1/4
- coarctation constituée : 1/2
- préventive de constitution d'une coarctation : 1/8^{ème}
- transposition des gros vaisseaux : 1/8^{ème}

Cette dose initiale est modifiée à la hausse ou à la baisse en fonction de l'efficacité obtenue.

L'objectif est d'atteindre rapidement en 24 heures environ la posologie minimale efficace (au minimum 1/32^{ème} d'ampoule). La posologie maximale est 1 ampoule dans 72 ml de G5% à 3 ml/h. Elle est exceptionnellement nécessaire.

Correspondance de doses en microgrammes/kilo/min

1 amp 500 mcg dans 72 mL à 3 mL/h = 0.1 mcg/kg/min

1/2 amp 500 mcg dans 72 mL à 3 mL/h = 0.05 mcg/kg/min

1/4 amp 500 mcg dans 72 mL à 3 mL/h = 0.025 mcg/kg/min

1/8^{ème} amp 500 mcg dans 72 mL à 3 mL/h = 0.0125 mcg/kg/min

1/16^{ème} amp 500 mcg dans 72 mL à 3 mL/h = 0.00675 mcg/kg/min

1/32^{ème} amp 500 mcg dans 72 mL à 3 mL/h = 0.0034 mcg/kg/min

PROSTAGLANDINE E1 -3

Effets secondaires



- Apnée
 - o Début du traitement
 - o Favorisée par le petit poids, la prématurité, la détresse respiratoire associée
 - o Moins fréquente aux petites doses
 - o Traitement :
 - Matériel de ventilation au masque adapté dans la chambre
 - Caféine 20 mg/kg IVD en dose de charge puis 5mg/kg/j PO en dose d'entretien
 - Voir si une réduction de dose est possible
 - En cas d'échec : ventilation nasale
 - En cas d'échec : intubation trachéale et ventilation assistée mécanique.
- Fièvre
 - o Fréquente en début de traitement
 - o Dépasse rarement 38°5 (si plus élevée, rechercher une infection materno-foetale)
- Oedèmes
 - o Quasi constants-dos des mains et des pieds
 - o Prise de poids trop rapide ou absence de perte de poids néonatale habituelle
 - o Participe à la douleur
 - o Si importants : furosémide 1mg/kg per os 1 fois ou une fois de plus si l'enfant reçoit déjà des diurétiques
- Douleur
 - o Effets secondaire majeur dose dépendant
 - o Surveillance systématique à prescrire (grille EDIN)
 - o Traiter selon les protocoles d'antalgiques du service si EDIN > 5.
- Autres (très rares ; dans les traitements prolongés >15 jours)
 - o Hyperplasie antrale (trouble digestifs, occlusion, vomissements)
 - o Appositions périostées
- NB : le trajet veineux peut avoir un aspect rouge lors de la perfusion de PGE1. Ceci ne correspond pas à une lymphangite mais à l'effet pro-inflammatoire de la PGE1 et ne justifie pas que l'on change une perfusion qui fonctionne.

Remarque : il n'est pas grave de conseiller au téléphone d'administrer la PGE1 chez un nouveau-né qui n'en aurait pas besoin une fois le diagnostic définitif confirmé sous réserve que les précautions d'emploi puissent être respectées (ventilation possible en particulier).



PRÉPARATION DE LA PROSTAGLANDINE E1 -4

Solution mère :

prendre une ampoule de prostaglandine (Alprostadil®) (500 µg = 1ml) et la diluer dans 143 ml de G5%

Validité : 24 h après reconstitution

Conservation : Au réfrigérateur

La poche doit être identifiée avec une étiquette du patient, le nom du produit et la dilution, la date et l'heure de préparation.

Protocole de dilution et préparation :

Dilution	1/2	1/4	1/8	1/16	1/32
Modalités de préparation (dans 40 ml)	Prendre 40 ml de la solution mère	Prendre 20 ml de la solution mère + 20 ml de G5%	Prendre 10 ml de la solution mère + 30 ml de G5%	Prendre 5 ml de la solution mère + 35 ml de G5%	Prendre 2.5 ml de la solution mère + 37.5 ml de G5%

- Le débit est toujours de 3ml/h
- Ne pas injecter d'autres produits sur la voie des prostaglandines
- Prévoir une voie veineuse de secours
- Ne jamais faire de bolus, ni purger la voie des prostaglandines



ANTICOAGULANTS ANTI-AGRÉGANTS

HÉPARINES

ACCIDENTS DE L'HÉPARINOTHÉRAPIE

RELAIS PRÉCOCE HÉPARINE-AVK

ANTIVITAMINE K

INTERACTIONS MÉDICAMENTEUSES DES AVK

EDUCATION DU PATIENT ET DE SA FAMILLE

ACCIDENTS DES AVK

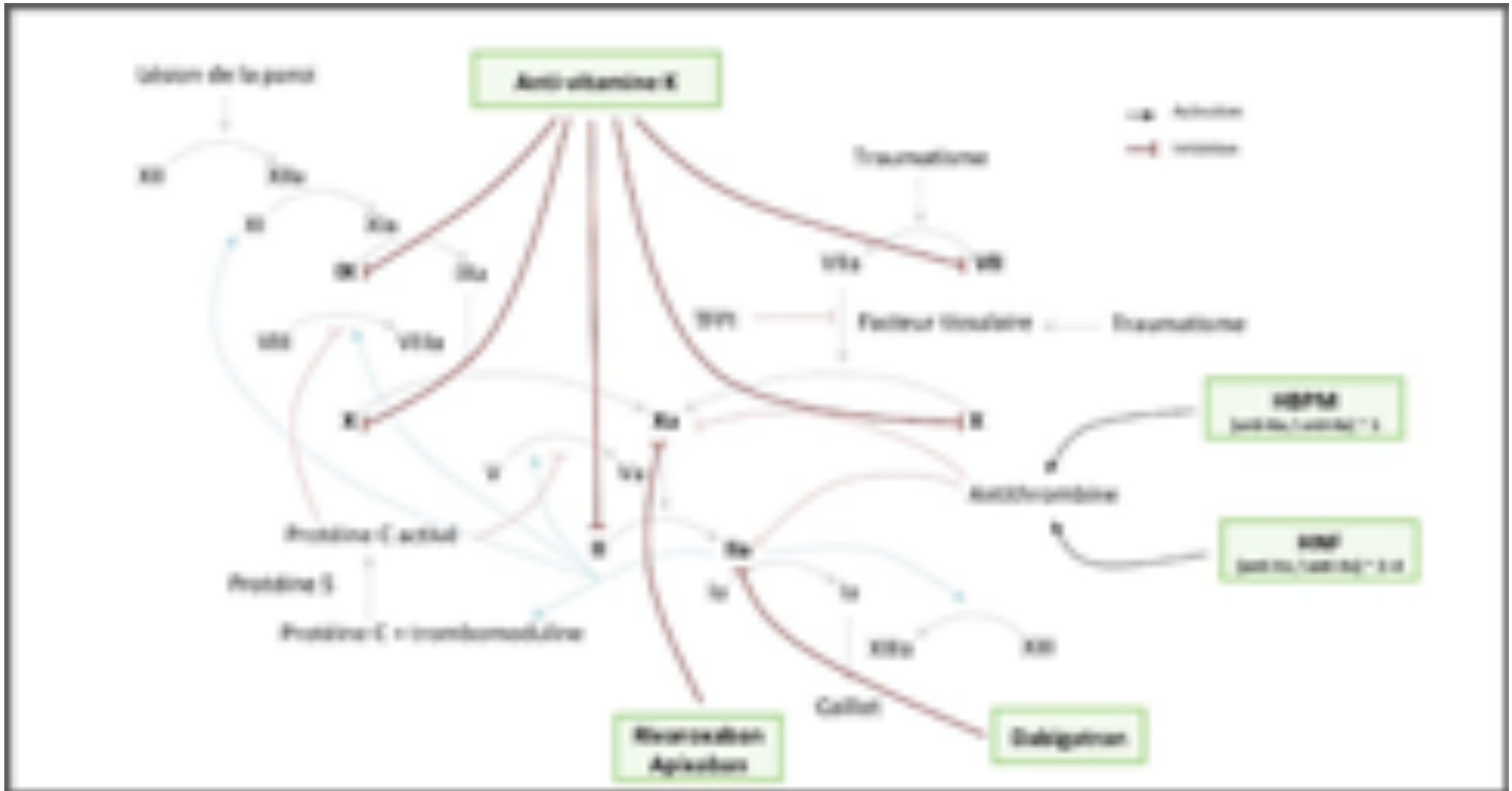
ANTICOAGULANTS ORAUX DIRECTS

ANTIAGRÉGANTS PLAQUETTAIRES

THROMBOLYTIQUES

ANTICOAGULANTS - GALÉNIQUE

MODE D'ACTION DES ANTICOAGULANTS



HÉPARINES-1

Pharmacologie

Co-facteur de la Antithrombine III: inhibe les facteurs IIa et Xa (IXa, XIa, XIIa)
Administration parentérale exclusive
Passe la barrière placentaire

Indications habituelles en cardiologie congénitale et pédiatrique

Thromboses artérielles et veineuses
Prophylaxie des thromboses dans les troubles du rythme atriaux (indications limitées chez l'enfant)
Prévention des thromboses intra-cavitaires dans les cardiomyopathies dilatées (FE<30%) et dans les cardiomyopathies restrictives (CMR) quelle que soit leur origine (à discuter en fonction de l'âge)
Post-opératoire des prothèses valvulaires mécaniques et des anneaux valvulaires sur la valve auriculo-ventriculaire du ventricule systémique
Post-opératoire des dérivations cavo-pulmonaires totales
Syndrome des anticorps antiphospholipides
Thromboses veineuses et embolies pulmonaires

Indications après cathétérisme cardiaque pendant 24 h

Fermeture percutanée de CIA et de CIV
Implantation de Melody/Edwards (**48 heures**),
Stenting
Embolisation fistule (à discuter avec le cathétériseur)
Fermeture fenêtrée de DCPT

Contre-indications

Tout syndrome hémorragique extériorisé ou non
HTA sévère non contrôlée
Maladie hémorragique constitutionnelle
Antécédent de thrombopénie à l'héparine

Non indications et situations à risque lors de l'anticoagulation

Endocardite bactérienne sauf en cas de complication thrombo-embolique contemporaine
Epanchement péricardique post-opératoire
Décubitus prolongé

Dans ces situations cliniques, si la prescription d'anticoagulants est nécessaire, elle doit être mesurée avec précaution et les zones thérapeutiques définies plus basses.





HÉPARINES-2 -MODALITÉS D'ADMINISTRATION

Traitement curatif

Héparine non fractionnée: dose de charge 50 à 100UI/kg (celle-ci est nécessaire quand on souhaite une anticoagulation immédiate) puis 500UI/kg/j IV.

L'antiXa doit être comprise entre 0.3 et 0.7 UI/ml

Elle doit être faite

- 4 h après la première injection d'HNF
- 4 h après chaque changement de dose
- et tous les jours quand on a atteint l'objectif.

Adaptation des doses en fonction de l'anti-Xa

Si anti-Xa < 0.3 : augmentation de la posologie de 20% et contrôler 4h après

Si 0.3 < anti-Xa < 0.7 : ne pas modifier la posologie

Si >0.7 : diminuer la dose de 20% et contrôler 4h après

INNOHEP posologie

(attention dilution spécifique si patient < 17 kg, cf classeur anticoagulants)

175 UI/kg/24h en une fois après 10 ans

200 UI/kg/24h en SC (5 ans– 10 ans)

240UI/kg/24h en SC (12 mois – 5 ans)

250 UI/kg/24h en SC (2 mois – 12 mois)

275 UI/kg/24 h en SC (0 – 2 mois)

Pour les doses injectées inférieures à 1000 UI (uniquement LOVENOX) :

0.2 ml à diluer dans 0.8 ml de sérum physiologique soit un volume total de 1 ml final = 2000 UI puis appliquer la posologie recommandée en fonction de l'âge ou du poids après 2 ans.

Héparine de bas poids moléculaire:

-en injections quotidiennes sous cutanées

LOVENOX 1 mg/kg/12 h ou 100 UI/kg/12 h (2 injections quotidiennes)

Si moins de 3 mois 150 UI/kg/12 h

De 3 mois à 2 ans 120 UI/kg/12 h

Après 2 ans 100 UI/kg/12 h

INNOHEP 175 UI/kg/24h (1 injection quotidienne) pour les patients de plus de 40 kg

L'anti-Xa doit être comprise entre 0.5 et 1 UI/ml

Elle doit être faite

- 4 h après la troisième injection pour le Lovenox
- 4 h après la deuxième injection pour l'Innohep
- la dose sera augmentée si l'anti-Xa n'est pas suffisante (arrondir à la posologie la plus proche) mais l'antiXa ne sera plus contrôlée.

Adaptation des doses en fonction de l'anti-Xa

Si anti-Xa < 0.5 : augmentation de la posologie de 20% 4h et ne pas reconstrôler

Si 0.5 < anti-Xa < 1 : ne pas modifier la posologie

Si anti-Xa > 1 : diminuer la dose de 20% et ne pas reconstrôler

Traitement préventif

Héparine de bas poids moléculaire:

-1 injection sous-cutanée par jour

La **CALCIPARINE** n'est pas utilisée dans le service.

HÉPARINES-3 -ACCIDENTS DE L'HÉPARINOTHÉRAPIE



Prendre en urgence l'avis du laboratoire d'hémostase

La surveillance des plaquettes doit être faite car nos patients sont le plus souvent dans un contexte chirurgical

- avant le traitement ou dans les 24h après le début du traitement
- 2 fois par semaine pendant un mois
- 1 fois par semaine jusqu'à l'arrêt du traitement

Tout prélèvement Ac anti-PF4 ne doit être envoyé qu'après l'avis du laboratoire d'hémostase et son accord.

Thrombopénies à l'héparine

- précoces (<5 jours) sans gravité, ne justifiant pas l'arrêt du traitement
- immuno-allergiques, (>6 jours), graves:
 - thromboses artérielles et veineuses
 - arrêt immédiat du traitement
 - contre-indication définitive à l'héparine
 - plus rares avec les HBPM

Pour une information complète sur la prise en charge d'une thrombopénie induite par l'héparine, cliquez sur le lien ci-dessous:

<https://site.geht.org/app/uploads/2020/03/propositions-tih-gihp-gfht-sfar-.pdf>

Débuter le **Danaparotide (ORGARAN)**, délivrance hospitalière uniquement avec aide de la pharmacovigilance qui doit être contactée (Déclaration obligatoire) et contact avec le laboratoire d'hémostase.

Seringue de 750 UI = 0.6 ml

Hémorragies

- sulfate de protamine en cas de surdosage 1mg=100UI d'héparine



RELAI PRÉCOCE HÉPARINE-ANTIVITAMINE K



DANS LA PÉRIODE POST-OPÉRATOIRE, CE RELAI DOIT ÊTRE DÉBUTÉ DÈS QUE LA SITUATION HÉMODYNAMIQUE EST STABILISÉE ET QUE L'ÉCHOCARDIOGRAPHIE D'ENTRÉE A CONFIRMÉ L'ABSENCE D'ÉPANCHEMENT PÉRICARDIQUE (APRÈS L'ABLATION DES DRAINS).

Objectifs:

- diminuer la fréquence des thrombopénies induites par l'héparine, en réduisant la durée du traitement par l'héparine à moins de 1 semaine, date après laquelle apparaît la thrombopénie immuno-allergique grave.
- de permettre un chevauchement plus long de 4 à 5 jours entre les 2 traitements; les AVK provoquant une chute précoce de la protéine C (potentiellement thrombogène), alors que les facteurs II, VII, IX et X sont abaissés plus tardivement.

Modalités du relais HBPM-AVK

- Poursuite de l'héparinothérapie tant que le traitement AVK n'est pas efficace.
- Donner l'AVK le soir pour permettre une adaptation posologique le jour même en fonction des contrôles
- Donner un AVK à demi-vie longue (**COUMADINE**) permettant une stabilité posologique pour une dose quotidienne non fractionnée
- Après avoir éliminé les contre-indications aux AVK
- Après information du patient et de ses parents sur les précautions d'emploi
- Contrôle biologique **TOUS LES JOURS** jusqu'à ce que l'INR soit dans la zone thérapeutique, stable sur 2 prélèvements successifs.

L'ADAPTATION DU TRAITEMENT ANTIVITAMINE K ET DE L'HÉPARINOTHÉRAPIE EST UNE PRESCRIPTION DE JOUR DEVANT ÊTRE FAITE PAR LE MÉDECIN EN CHARGE DE L'ENFANT DANS LA JOURNÉE ET RÉGLÉE POUR LA GARDE.



RELAJ PRÉCOCE HÉPARINE-ANTIVITAMINE K

LE TABLEAU SUIVANT DOIT IMPÉRATIVEMENT ÊTRE DANS LE CLASSEUR DE PRESCRIPTION DE L'ENFANT

SURVEILLANCE TRAITEMENT ANTICOAGULANT							
<i>Date d'initiation de l'héparine :</i>							
							ETIQUETTE
<i>Date d'initiation des AVK :</i>							
<i>Nom de l'AVK :</i>							
<i>Objectif antiXa :</i> HNF 0,3-0,7 HBPM 0,5-1							
Date	HBPM/HNF	Dose héparine (UI/kg/j)	AntiXa	Dose AVK (mg)	INR	Plaquettes (G/L)	Education AVK
J1							
J2							
J3							
J4							
J5							
J6							
J7							
J8							
J9							
J10							
J11							
J12							



GESTION DES AVK ET DU RELAI HÉPARINE AVANT UNE CHIRURGIE

Tout patient sous **AVK** doit avoir un relais par héparine avant une chirurgie quelle qu'elle soit (en général 5 jours avant).

Ce relais se fait le plus souvent avec une HBPM (car gestion possible à domicile, peut se discuter pour les patients hospitalisés)

Le **Lovenox** doit être arrêté 24h avant la chirurgie (c'est-à-dire dernière injection la veille du bloc au matin) sauf pour les valves mécaniques.

Si le relais a été fait avec de l'HNF, voir avec l'anesthésiste combien de temps d'arrêt avant bloc (en général au moins deux heures).

Les **anti-agrégants** ne doivent pas être obligatoirement arrêtés avant une intervention de chirurgie cardiaque mais ils doivent impérativement être interrompus transitoirement avant une intervention autre (ORL, ophtalmologique, extraction dentaire, etc...).

Les anti-agrégants sont maintenus pour les procédures de cathétérisme sauf avis contraire du médecin cathétériseur.

ANTIVITAMINE K-1

Mode d'action

Les AVK agissent par inhibition compétitive de la vitamine K, au niveau de la carboxylase dont elle est le cofacteur et qui transforme dans l'hépatocyte 4 précurseurs en facteurs actifs. Cette inhibition va entraîner la diminution des facteurs de coagulation vitamino-K dépendants dans la circulation. (libération dans le plasma de formes non fonctionnelles de ces facteurs= PIVKA).

Facteurs vitamino-K dépendants:

- prothrombine ou II
- proconvertine ou VII
- anti-hémophilique B ou IX
- Stuart ou X
- protéine C
- protéine S

Contre-indications formelles

- grossesse (1er trimestre-péripartum) et allaitement
- syndrome hémorragique ou maladie hémorragique constitutionnelle ou acquise

Surveillance du traitement

Efficacité

-INR ou International Normalized Ratio

$INR = (TQ \text{ du malade} / TQ \text{ du témoin})^{ISI}$

ISI est l'index de sensibilité international caractéristique de la thromboplastine utilisée

- dosé 48 heures après chaque modification posologique ou interaction médicamenteuse potentielle
- tous les jours pendant le relais puis en cas de stabilité tous les 15 jours

Tolérance

- NFS dépistant une hémorragie occulte

Warfarine COUMADINE

Posologie initiale à utiliser pour les deux premières prises puis faire un INR à J3.

Pour un INR entre 2 et 3 et un INR entre 1,5 et 2,5

De 0 à 6 ans (<20 kg) : commencer avec 2 mg/j

De 6 à 12 ans (20-30 kg): commencer avec 3 mg/j

De 12 à 18 ans (>30 kg): commencer avec 5 mg/j

Pour un INR entre 2,5 et 3,5 :

De 0 à 6 ans (<20 kg) : commencer avec 3 mg/j

De 6 à 12 ans (20-30 kg): commencer avec 4 mg/j

De 12 à 18 ans (>30 kg): commencer avec 5 mg/j



PREVISCAN (cp à 20 mg) a été retiré du marché pour toute nouvelle prescription. Seuls les patients recevant ce traitement au longs cours peuvent continuer.

0 à 3 ans: 3/4 cp

après 3 ans : 1/2 cp

ANTIVITAMINE K-2 ZONES THÉRAPEUTIQUES ET CIBLES

Zones thérapeutiques exprimées en INR selon l'indication du traitement AVK	
INDICATIONS	INR
Prévention de thrombose dans les DCPT*	1,5-2,5*
Prothèse valvulaire aortique	2-3
Cardiomyopathie dilatée hypokinétique sévère (FE<30%)	
Myocardite aiguë grave	
Cardiomyopathie restrictive	
Anévrismes coronaires de la maladie de Kawasaki (Z-score > 10 ou valeur absolue > 8 mm)	
Thromboses veineuses, embolie pulmonaire	
Troubles du rythme justifiant des anticoagulants	
Maladies extra-cardiaques: LED, SAPL,...	
Prothèse valvulaire mécanique mitrale (ou VAV systémique)	2,5-3,5

*Objectif thérapeutique de M3C-Necker



ANTIVITAMINE K-3 INTERACTIONS MÉDICAMENTEUSES

EN PRATIQUE VERIFIER SYSTÉMATIQUEMENT DANS LE DICTIONNAIRE VIDAL OU SUR LOGICIEL DE PRESCRIPTION LES INTERACTIONS POTENTIELLES. CETTE LISTE N'EST PAS EXHAUSTIVE.

INTERACTIONS POTENTIALISATRICES DES AVK

Ce sont les plus dangereuses car elles exposent le patient à des **risques hémorragiques**.

Elles reconnaissent plusieurs mécanismes:

1-) **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

2-) **Par défixation protéique**

- phénylbutazone et ses dérivés
- hypocholestérolémiants type clofibrate et dérivés
- acide acétyl-salicylique
- sulfamides hypoglycémiants

3-) **Par inhibition du catabolisme hépatique**

- chloramphénicol
- cimétidine
- allopurinol
- miconazole-DAKTARIN®

4-) **Par inhibition de la synthèse hépatique des facteurs II, VII, IX et X**

- salicylés
- quinine, quinidine et dérivés

INTERACTIONS INHIBITRICES des AVK

1- **Augmentation de la synthèse des facteurs de la coagulation**

- corticoïdes, œstroprogestatifs

2- **Induction enzymatique** (après deux semaines d'association)

- barbituriques
- carbamazépine
- méprobamate
- griséofuline
- rifampicine

3- **Par baisse de la résorption digestive**

- anti-acides, laxatifs et cholestyramine.



ANTIVITAMINE K-4 ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE

-Port d'un carnet d'anticoagulation mentionnant:

- le traitement par AVK
- la posologie prévue à la sortie
- le motif du traitement
- le dernier INR
- le groupe sanguin (avoir sa carte de groupe sanguin Rh sur soi)
- le nom et les coordonnées du cardiopédiatre traitant (téléphone du secrétariat)

-Respect du rythme des contrôles

-Compliance thérapeutique stricte

-Interdiction:

- de tout médicament sans avis médical (notamment Aspirine)
- de toute IM, ponction
- de tout sport violent

CE CARNET DOIT IMPÉRATIVEMENT ÊTRE REMIS DUMENT COMPLÉTÉ AUX PARENTS AVANT LA SORTIE ET SON UTILISATION EXPLIQUÉE. Pour les enfants déjà sous AVK à l'admission, ce carnet doit être demandé à l'entrée. Si l'enfant n'en dispose pas, faire un nouveau carnet.

UNE ORDONNANCE DE CONTRÔLE DE L'INR DOIT ÊTRE RÉDIGÉE SELON LE SCHÉMA SUIVANT

Nom, Prénom

Poids

Date

Faire pratiquer un INR tous les 15 jours (ou moins si en phase d'équilibre) et autant de fois que nécessaire en cas de déséquilibre.

Fenêtre thérapeutique souhaitée (indiquer la zone thérapeutique)

Pour 6 mois

Signature

Pour les familles disposant d'un dispositif d'hémostase à domicile, le contrôle du carnet reste indispensable



ANTIVITAMINE K-5 SURDOSAGE EN ANTIVITAMINE K

Clinique	Management
INR au-dessus de la cible mais < 5 Pas de saignement évident	Baisser ou ne pas donner la dose du soir Contrôle de l'INR le lendemain Reprendre lorsqu'on s'approche de la cible (à une dose plus faible ou à la dose habituelle si la cause du surdosage a disparu)
INR > ou égal à 5 mais < 10 Pas de saignement évident	Ne pas donner la dose du soir Contrôle de l'INR le lendemain et régulièrement Reprendre lorsqu'on s'approche de la cible (à une dose plus faible ou à la dose habituelle si la cause du surdosage a disparu)
INR > ou égal 10 Pas de saignement évident	Ne pas donner la dose du soir Administer de la vitamine K : 2.5 mg per os Contrôle de l'INR le lendemain et régulièrement Reprendre lorsqu'on s'approche de la cible (à une dose plus faible ou à la dose habituelle si la cause du surdosage a disparu)
Saignement majeur quel que soit l'INR Prélever Groupe, Rh, RAI, NFS (Ht, plaquettes) INR Tel Dr Lasne (Hémostase) : 94 954	Suspendre Administer de la vitamine K : entre 1 et 10 mg en IVL Et PPSB (Kaskadil) à la dose de 20 UI/kg ou Plasma frais congelé Et Transfusion de culot globulaire si besoin Contrôle de l'INR régulièrement pour connaître efficacité du traitement Reprendre lorsqu'on s'approche de la cible (à une dose plus faible ou à la dose habituelle si la cause du surdosage a disparu)

ANTICOAGULANTS ORAUX DIRECTS - RIVAROXABAN

Les anticoagulants oraux directs (AOD) agissent en bloquant spécifiquement un facteur de la coagulation. Il existe deux sous-familles :

- les inhibiteurs directs de la thrombine (anti-IIa) : dont le seul représentant est le dabigatran
- les inhibiteurs du facteur Xa (anti-Xa) : « -xabans ».

Dans l'unité, seul le rivaroxaban peut être utilisé chez l'enfant. L'edoxaben et l'apixaban sont utilisés dans le contexte d'essais thérapeutiques.

Les AOD ont l'avantage **de ne pas nécessiter de surveillance biologique spécifique** avec un même effet anticoagulant que celui des AVK dans plusieurs indications chez l'adulte, d'où un plus grand confort d'utilisation. Ils se donnent tous par voie orale.

Les patients doivent être prévenus qu'ils sont à risque de saignement et qu'ils doivent être surveillés sur le plan rénal et hépatique. Il est préconisé de remettre une « carte patient » qui précise les signes symptômes de saignement et du moment auquel il faut consulter un professionnel de santé et sensibiliser à l'importance de l'observance du traitement. Il est important d'informer les patients sur les interactions médicamenteuses et de prévenir tous personnels de santé avant une intervention chirurgicale ou un geste invasif. Il est en général noté que le taux d'hémorragie intracrânienne est plus faible avec les AOD mais que le taux d'hémorragie gastro-intestinale est parfois plus élevé qu'avec la warfarine.

Il n'y a aucune indication des AOD chez les patients ayant une prothèse valvulaire mécanique.

Il n'y a pas de recommandation robuste concernant la mesure de l'activité anti-coagulante des AOD dans certaines situations (surdosage/surexposition, chirurgie/acte invasif urgent à risque hémorragique...).

La prise en charge des saignements graves survenant chez les patients recevant un AOD, en l'absence d'antidote spécifique (excepté pour le dabigatran) ou de protocole validé permettant la neutralisation rapide de l'effet anticoagulant reste symptomatique.

A l'heure actuelle, la prescription d'AOD chez l'enfant ne se fait que dans le cadre d'essais thérapeutiques. Cependant, la publication récente de l'efficacité du **rivaroxaban** dans le traitement de la thrombose veineuse profonde chez l'enfant ouvre des possibilités thérapeutiques nouvelles en pédiatrie¹.

Dose de **RIVAROXABAN** extraite de l'essai thérapeutique EINSTEIN-Junior

2,6 à < 3 kg	: 0,8 mg x 3 par jour
3 à < 4 kg	: 0,9 mg x 3 par jour
4 à < 5 kg	: 1,4 mg x 3 par jour
5 à < 7 kg	: 1,6 mg x 3 par jour
7 à < 8 kg	: 1,8 mg x 3 par jour
8 à < 9 kg	: 2,4 mg x 3 par jour
9 à < 10 kg	: 2,8 mg x 3 par jour
10 à < 12 kg	: 3 mg x 3 par jour
12 à < 30 kg	: 5 mg x 2 par jour
30 à < 50 kg	: 15 mg x 1 par jour
≥ 50 kg	: 20 mg x 1 par jour

1. Male C, Lensing AWA, Palumbo JS, Kumar R, Nurmeev I, Hege K, et al ; EINSTEIN-Jr Phase 3 Investigators. Rivaroxaban compared with standard anticoagulants for the treatment of acute venous thromboembolism in children: a randomised, controlled, phase 3 trial. Lancet Haematol. 2020 Jan;7(1):e18-e27.

Prise en charge des complications hémorragiques graves et de la chirurgie en urgence chez les patients recevant un anticoagulant oral anti-IIa ou anti-Xa direct.

Prise en charge des hémorragies et des gestes invasifs urgents chez les patients recevant un anticoagulant oral et direct anti-IIa (dabigatran)

Gestion des Anticoagulants Oraux Directs pour la chirurgie et les actes invasifs programmés

ANTI-AGRÉGANTS PLAQUETTAIRES

INDICATIONS DES ANTIAGRÉGANTS PLAQUETTAIRES EN CARDIOLOGIE PÉDIATRIQUE

- Shunts prothétiques type Blalock
- Prothèses tubulées en position VD-AP valvées ou non valvées ou aortique
- Toutes anomalies coronaires : Maladie de Kawasaki, sténoses coronaires post-opératoires, maladie coronaire du greffon
- Stents vasculaires : pendant 6 mois au minimum (pas d'aspirine pour les stents en position aortique)
- Prothèses de CIA ou de CIV pendant 6 mois
- Hypertension artérielle pulmonaire primitive en cas de contre-indication aux anticoagulants

L'antiagrégant plaquettaire le plus utilisé est l'ASPIRINE.

La posologie est invariable :

Nourrissons de moins de 1 an : 50 mg/j soit un demi sachet à 100 mg/j.

Nourrissons de plus de 1 an : 100 mg/j soit 1 sachet à 100 mg/j.

En cas d'allergie à l'aspirine ou de stenting du canal, on utilisera le **CLOPIDOGREL** (PLAVIX) à la dose de 1 mg/kg/j (préparation magistrale en gélule)

Avant une intervention chirurgicale

Les antiagrégants ne doivent pas être obligatoirement arrêtés avant une intervention de chirurgie cardiaque mais ils doivent impérativement être interrompus transitoirement avant une intervention autre (ORL, ophtalmologique, extraction dentaire, etc...).

Les antiagrégants sont maintenus pour les procédures de cathétérisme sauf avis contraire du médecin cathétériseur.

Après cathétérisme cardiaque

voir protocole de traitement post-cathétérisme

THROMBOLYTIQUES

Thrombolyse pour thrombose de Blalock ou ischémie aiguë de membre inférieur

Utiliser de façon préférentielle l'**ACTILYSE** (Alteplase flacons de 10 mg 50 mg)
1 mg/kg selon le schéma suivant :

0,1 mg/kg en bolus puis le reste de la dose (0.9 mg/kg) en 1 heure - Dose max 90 mg

Si saignement, compression.

Arrêt de la thrombolyse si saignement avec traitement efficace.

Revoir avec le Dr Malekzadeh-Milani pour la thrombolyse dans un contexte post-cathétérisme ou cathéter central

Mais uniquement après appel chirurgical +/- cathétériseur. Si pas de geste chirurgical envisagé.

Indication à discuter au cas par cas.

PROTOCOLE DE PREVENTION ET TRAITEMENT DES THROMBOSES DE L'ARTERE FEMORALE APRES KT

Durant le cathétérisme

50 UI/kg (maximum 2500 UI) d'héparine après la ponction
Administration d'une dose supplémentaire d'héparine (25 UI/kg) si procédure longue

En salle

Surveillance pouls, chaleur, couleur du membre inférieur, saturation de façon systématique toutes les ½ heures pendant 1 heure puis toutes les heures pendant 4 heures
Si signe d'hypoperfusion
1/ ôter le compressif
Surveillance 30 minutes, si pas d'amélioration, passer au point 2

2/ héparine IVSE :

- a. Bolus 50 à 100 UI/kg
- b. perfusion continue 500 UI/kg/jour avec monitoring AntiXa à

doser 4 heures après. Valeurs cibles 0.3-0.7

3/ réévaluation après 24 heures d'héparinothérapie bien conduite

Si traitement efficace : arrêt de l'héparine

Si traitement inefficace ou ischémie menaçante : faire un doppler puis thrombolyse après appel du cathétériseur

Thrombolyse

A faire en réanimation (discuter la thrombolyse in situ)

Maintien héparinothérapie

Actilyse (Alteplase 50 mg/10 ml): 1 mg/kg selon le schéma suivant :

0,1 mg/kg en bolus

le reste de la dose (0.9 mg/kg) en 1 heure

Si saignement, compression.

Arrêt de la thrombolyse si saignement avec traitement efficace

ANTICOAGULANTS - GALÉNIQUE



	MÉCANISME D'ACTION	MÉDICAMENT	GALÉNIQUE
Agents antiplaquettaires	Inhibition de la voie du thromboxane A2	Acide acétylsalicylique ASPEGIC KARDEGIC	Sachet de 100 mg Sachet de 75 mg
	Inhibition de la voie de l'ADP/récepteur P2Y12	Clopidogrel PLAVIX	Comprimé à 75 mg
AVK	Inhibition de la synthèse des facteurs de la coagulation	Warfarine COUMADINE	Comprimés à 2 et à 5 mg
		Fluindione PREVISCAN	Comprimés à 20 mg
AOD	Inhibition du facteur Xa	Rivaroxaban XARELTO	Comprimés à 10, 15 et 20 mg
HNF	Inhibition des facteurs IIa et Xa [anti-Xa / anti-IIa] ~ 1	Héparine sodique HEPARINE CHOAY	IV, sol inj 5000 UI/ 1 ml 25 000 UI/ 5 ml
		Enoxaparine LOVENOX	SC, seringue pré-remplie 2000 UI/0,2 ml 4000 UI/0,4 ml 6000 UI/0,6 ml 8000 UI/0,8 ml 10 000/1 ml
		Nadroparine CALCIPARINE	SC, seringue pré-remplie 5 000 UI/ 0,2 ml 7 500 UI/0,3 ml
		Tinzaparine INNOHEP	SC, seringue pré-remplie 2 500 UI/0,25 ml 3 500 UI/0,35 ml 4500 UI/0,45 ml 10 000 UI/0,5 ml 14 000 UI/0,7 ml 18 000 UI/0,9 ml
		Danaparoïde ORGARAN	SC, ampoule 750 UI anti Xa//0,6 ml
HBPM	Inhibition des facteurs IIa et Xa [anti-Xa / anti-IIa] ~ 2-4		
	Inhibition des facteurs IIa et Xa [anti-Xa / anti-IIa] ~ 20		

INSUFFISANCE CARDIAQUE

INSUFFISANCE CARDIAQUE AIGÜE

DIURÉTIQUES INTRA-VEINEUX

INOTROPES

DOBUTAMINE

COROTROPE

LEVOSIMENDAN

MYOCARDITE GRAVE

INSUFFISANCE CARDIAQUE CHRONIQUE

INHIBITEURS DE L'ENZYME DE CONVERSION

CAPTOPRIL - ÉNALAPRIL

DIURÉTIQUES PER OS

FUROSÉMIDE - SPIRONOLACTONE

BÉTABLOQUANTS

CARVÉDILOL - BISOPROLOL

DIGOXINE

INTOXICATION DIGITALIQUE

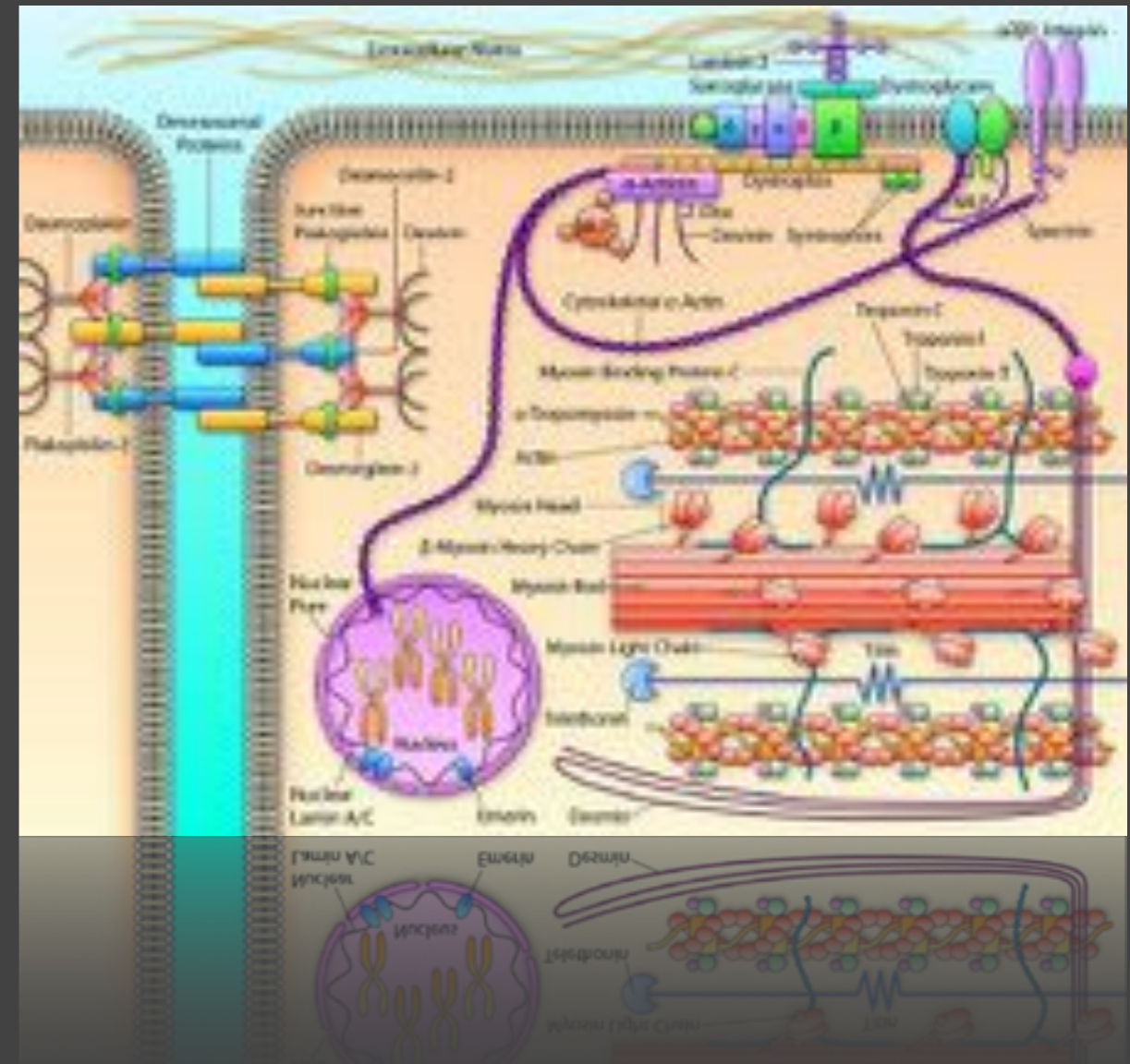
ENTRESTO

BREFS RAPPELS CLINIQUES

L'insuffisance cardiaque du nouveau-né et du nourrisson se manifeste de façon aiguë par une détresse respiratoire par oedème pulmonaire. Elle est le plus souvent liée à une cardiopathie congénitale à type d'obstacle gauche ou à un trouble du rythme rapide. Le traitement symptomatique accompagne le traitement de la cause.

L'insuffisance cardiaque chronique du nouveau-né et du nourrisson se traduit par des difficultés alimentaires et une stagnation pondérale. Elle est principalement liée aux shunts gauche-droite et aux cardiomyopathies de toute origine.

L'insuffisance cardiaque du grand enfant a la même symptomatologie que l'insuffisance cardiaque de l'adulte (OAP, dyspnée d'effort, de décubitus, etc...) La cause en est le plus souvent une cardiomyopathie primitive ou une dysfonction ventriculaire pour les cardiopathies congénitales opérées.





INSUFFISANCE CARDIAQUE AIGÛE

La ventilation assistée est un moyen rapide et efficace de soulager la détresse respiratoire.

Le traitement de la cause est débuté simultanément au traitement symptomatique.

Traitements non médicamenteux

- Régime sans sel très exceptionnellement nécessaire chez les jeunes enfants
- Restriction hydrique
- Ventilation non invasive

Le traitement médicamenteux symptomatique comprend :

DIURÉTIQUES PAR VOIE INTRAVEINEUSE

- **LASILIX** 1mg/kg par injection avec un rythme des injections fonction de la réponse clinique (OAP, diurèse). La dose par injection peut être augmentée jusqu'à 3-4 mg/kg.
- Le LASILIX peut parfois être administré en perfusion continue en cas d'échec des injections discontinues.
- Le **BURINEX** peut également être utilisé : 10-40 microgrammes/kg/heure.
- La surveillance de l'efficacité et de la tolérance du traitement diurétique IV :
 - Natriurèse
 - Natrémie
 - Kaliémie
 - Urée, créatinine plasmatiques

INOTROPES PAR VOIE INTRAVEINEUSE CONTINUE

- **DOBUTAMINE** 5 à 20 microgrammes/kg/mn
- **COROTROPE** inhibiteur des phosphodiesterases, inotrope de 1ère ou 2ème intention

•LEVOSIMENDAN

Généralités

- Inodilatateur qui agit en sensibilisant la troponine C au calcium (inotrope) et en facilitant l'ouverture des canaux potassique (vasodilatateur)
- Augmente l'efficacité myocardique sans augmenter la consommation d'oxygène ni la survenue d'arythmie et améliore la perfusion coronaire
- Pas de protection contre la lumière
- Sur KTC en IVSE idéalement (possible sur VVP)
- Contre-indication: troubles du rythme, hypotension sévère

Indications

- Défaillance cardiaque chronique en attente de transplantation
- Défaillance cardiaque aiguë nécessitant de fortes doses d'inotropes, ce qui permet de diminuer ces doses et leurs risques ischémiques et arythmiques

Modalités d'administration

- Ampoule de 5 ml à 2,5 mg/ml (soit 12.5 mg par ampoule)
- Dose : 0,2 µg/kg/min pendant 24h perfusée à température ambiante
- La dose des 24h doit être diluée dans 48 ml de glucosé 5%
- La prescription médicale et la préparation doivent être vérifiées par 2 IDE (« Cross contrôle »)
- Débit progressif pour observer l'effet vasodilatateur : 1 ml/h pendant 1 heure puis 2ml/h après ok médecin
- Surveillance : Scope et TA/15 minutes pendant une heure puis toutes les deux heures (effet hypotenseur)

Exemple d'un bébé de 5kg

$5 \times 0,2 = 1 \times 60 \text{ min} \times 24 \text{ h} = 1440 \text{ microgrammes}$, soit 1,5 mg à mettre dans 48 ml à 1ml/h pendant une heure puis à 2ml/h pendant 23h

Produit et particularités	Présentations	Propriétés	Indications	Posologies et voies d'administration	Recommandations	Effets secondaires
COROTROPE milrinone T1/2 2,3 h Cl O,13l/kg/h f pl 70% él ur 83%	10 mg=10ml	Inotrope Vasodilatateur Inhibe la phosphodiesterase Augmente DC 25 à 40% Diminue la Pcp de 25 à 40% Diminue les résistances périphériques de 15 à 30% Facilite la conduction AV	I.cardiaque aigue congestive	<u>Dose de charge IV</u> 50 microg/kg en 10 min non recommandée <u>Perfusion continue</u> 0,375 à 1 microg/kg/mn	Durée de traitement < 48h Dose max 1,13 mg/kg/j Cl: cardiopathies obstructives	HypoTA Tachycardie Arythmie ventriculaire et supraventriculaire tremblements SURV: Kaliémie Plaquettes Transaminases

MYOCARDITE AIGUE GRAVE

Discuter l'**assistance circulatoire**

Traiter l'insuffisance cardiaque aiguë de façon symptomatique

Anticoagulation efficace par HNF tant que FE<30% (à discuter quand récupération de la fonction ventriculaire gauche)

Le traitement immunosuppresseur n'a pas fait la preuve définitive de son efficacité dans les myocardites aiguës. Il s'agit d'un programme spécifique dans le service de cardiologie pédiatrique de Necker. Le traitement doit être rediscuté au cas par cas, les parents informés et cette information doit être consignée dans le dossier du patient

SOLUMEDROL 500 mg/1.73 m² pendant 3 jours en bolus
et

IMMUNOGLOBULINES POLYVALENTES PAR VOIE INTRA VEINEUSE (TEGELINE ou CLAIRYG).

2g /kg sur 48 heures car les gros volumes peuvent être mal tolérés.

Les Immunoglobulines polyvalentes sont des produits dérivés du sang. A ce titre, leur prescription doit être notée dans le dossier transfusionnel.

MYOCARDITE À FEVG CONSERVÉE

Cardensiel 2,5 mg/j pendant 3 mois puis arrêt si pas de lésion de fibrose sur l'IRM.

Contre-indication au sport pendant 6 mois.

INSUFFISANCE CARDIAQUE CHRONIQUE

Le traitement de la cause est fondamental.

Le traitement des co-morbidités est crucial (chez l'enfant, il s'agit surtout du soutien nutritionnel).

La restriction hydrique est adaptée à la clinique et à la natrémie.

Le régime sans sel n'est pas indiqué chez l'enfant.

Education thérapeutique sur l'insuffisance cardiaque chronique : programme de l'unité

Algorithme de décision thérapeutique (d'après ESC Guidelines 2005)

http://www.escardio.org/knowledge/guidelines/Chronic_Heart_Failure.htm

Le traitement symptomatique comprend :

- **INHIBITEURS DE L'ENZYME DE CONVERSION**
 - Contre-indications cardiologiques
 - Obstacles gauches
 - Cardiomyopathies hypertrophiques
 - Cardiomyopathies restrictives
- **POUR TOUTE PRESCRIPTION D'ENTRESTO CONTACTER LE PR BONNET OU JOSEPHINE OKORONKWO (ETUDE PANORAMA-HF).**
- **DIURÉTIQUES PAR VOIE ORALE**

	Amélioration de la survie et de la morbidité	Amélioration des symptômes
NYHA I	Continuer IEC	Réduire ou arrêter les diurétiques
NYHA II	IEC Ajouter bêta-bloquants	Diurétiques selon le niveau de rétention hydrosodée
NYHA III	IEC (+ARA2) Bétabloquants Antagonistes de l'aldostérone	Diurétiques + digitaliques si encore symptomatique
NYHA IV	Idem	Augmenter diurétiques +digitaliques + éventuellement cure transitoire d'inotropes

Le traitement diurétique par voie orale n'est pas systématique dans l'insuffisance cardiaque chronique sans signes de congestion.

- **LASILIX** per os 1 à 4 mg/kg/j en 2 à 3 prises par jour.
 - Doit être interrompu en l'absence de signes congestifs de façon stable.
- Spironolactone (**ALDACTONE**) 2 à 5 mg/kg/j en 1 prise par jour
 - Synergique des IEC
 - Vérifier la kaliémie au début du traitement
 - Dose adulte : 50-150 mg/j (max 300 mg/j)
- **BÉTA-BLOQUANTS**
 - Indiqué dans toutes les dysfonctions ventriculaires stables en l'absence de signes congestifs.
 - Ne peut être débuté dans les quelques jours qui suivent une perfusion d'inotropes
 - Débuté en milieu hospitalier
 - Contre-indications ; BAV de haut degré non appareillé, bradycardie majeure, asthme

Produit et particularités	Présentations	Indications	Propriétés	Posologies et voies d'administration	Recommandations	Effets secondaires
captopril p.os >75% f.pl 30% T1/2 él.ur 75%	cp 25, 50, 100 mg Noyada 5mg=5mL Ou Noyada 25mg=5mL	HTA I cardiaque	Inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine I Vasodilatateur artériel	2 -4 mg/kg/j en 2-3 prises à posologie progressive Débuter à 1 mg/kg et TA/30 minutes pendant 2h après la première dose puis arrêt surveillance Dose max : 150 mg/j	NT PP: IR diurétiques hyperkaliémiants CI: foetotoxique ASS médicaments leucopéniants;	Hypo TA éosinophilie toux neutropénie voire agranulocytose agueusie protéinurie voire syndrome néphrotique SURV: créatinine, transaminases, protéinurie
énalapril p.os >60% él.ur 70%	cp 5, 20 mg	HTA I cardiaque	Inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine I Vasodilatateur artériel	0,3 mg/kg/j Dose habituelle 20 mg/j chez l'adulte Dose max : 40 mg/j		Hypo TA éosinophilie toux neutropénie voire agranulocytose agueusie protéinurie voire syndrome néphrotique SURV: créatinine, transaminases, protéinurie

PROTOCOLE CARVEDILOL

Posologie pédiatrique à calculer selon la formule

$[(\text{Dose adulte} \times \text{Surface corporelle de l'enfant}) / 1,73 \text{ m}^2]$

Surface corporelle en $\text{m}^2 = [(4 \times \text{poids en kg}) + 7] / (\text{poids en kg} + 90)$

Protocole d'augmentation progressive des doses (Doses adultes) :

- Semaine 1 et 2 : 6,25 mg
- Semaine 3 et 4 : 12,5 mg
- Semaine 5 et 6 : 25 mg
- Semaine 7 et 8 : 50 mg

La dose nécessite un cross-contrôle, c'est-à-dire que deux médecins doivent valider la prescription

Cette dose quotidienne obtenue par le calcul doit être répartie en 2 PRISES (pendant les repas).

Ex : enfant de 5 kg au premier palier, , SC = 0.28 m^2 , soit une dose quotidienne de 1 mg répartie en deux prises
soit 0.5 mg DEUX FOIS par jour (préparer gélule)

Avant chaque augmentation de dose :

- Recherche des signes de congestion et modifier le traitement diurétiques si +. En l'absence d'amélioration arrêter le CARVEDILOL.
- En cas d'hypotension, diminuer la dose de diurétiques et d'IEC. Si l'hypotension persiste, diminuer voire arrêter le CARVEDILOL.

Le bénéfice attendu du traitement est sur le long terme. Ne pas arrêter le traitement en l'absence d'amélioration de la fonction ventriculaire gauche.

Modalités de surveillance au début du traitement :

- Lors de la 1^{ère} administration en milieu hospitalier : FC, PA toutes heures pendant 4 heures. ECG à la 4^{ème} heure.
- Première semaine : FC, PA, recherche de signes d'insuffisance cardiaque, ECG
- A chaque augmentation de dose : surveillance pendant 2 heures comme après la première administration.

PROTOCOLE BISOPROLOL

Posologie pédiatrique à calculer selon la formule

$[(\text{Dose adulte} \times \text{Surface corporelle de l'enfant}) / 1,73 \text{ m}^2]$

Surface corporelle en $\text{m}^2 = [(4 \times \text{poids en kg}) + 7] / (\text{poids en kg} + 90)$

Protocole d'augmentation progressive des doses (Doses adultes) :

- Semaine 1 et 2 : 1.25 mg
- Semaine 3 et 4 : 2,5 mg
- Semaine 5 et 6 : 5 mg
- Semaine 7 et 8 : 10 mg

La dose nécessite un cross-contrôle, c'est-à-dire que deux médecins doivent valider la prescription

Cette dose quotidienne obtenue par le calcul doit être répartie en 2 PRISES (pendant les repas).

Ex : enfant de 6 kg au premier palier, SC = 0.32 m^2 , soit une dose quotidienne de 0.2 mg répartie en deux prises
soit 0.1 mg DEUX FOIS par jour (préparer gélule)

Ex : enfant de 30 kg au premier palier, SC = 1 m^2 , soit une dose quotidienne de 0.7 mg répartie en deux prises
soit 0.35 mg DEUX FOIS par jour (préparer gélule)

Toujours prévenir les parents du risque d'aggravation potentiel de l'insuffisance cardiaque dans les 24 /48 heures et qu'il doivent appeler en cas de symptôme ou d'altération de l'état générale inexplicable (gêne respiratoire, mauvaise prise des biberons, geignement, pâleur, asthénie inexplicable). La demi vie est plus longue que celle du carvedilol, les symptômes peuvent être retardés de plusieurs heures).

Augmentation des doses en HDJ (ou hospitalisation 24 heures pour les enfants plus gravement atteint) avec surveillance TA ECG 2 à 4 heures après la prise.



● DIGOXINE

La digoxine est utilisée essentiellement comme antiarythmique dans le service. Elle ne fait partie de l'ordonnance de l'insuffisance cardiaque chronique qu'en dernière intention. Le seul produit utilisé est la DIGOXINE 1ml=50 microgrammes
La posologie est fonction du poids (**la dose est a partager en 2 prises par jour**):

De 3 à 6 kg	15 microgrammes par kilo et par jour
De 6 à 12 kg	15 microgrammes/kg/j
De 12 à 20 kg	10 microgrammes/kg/j
Plus de 20 kg	7 microgrammes/kg/j
Moins de 3 kg	10-15 microgrammes/kg/j

Vérifier systématiquement les interactions pharmacocinétiques en cas d'association d'antiarythmiques (amiodarone en particulier, la dose de Digoxine devant être diminuée de moitié).

Elle doit être interrompue chez tous les enfants qui ont un shunt gauche-droite chez lesquels il a été montré depuis 20 ans qu'elle est inefficace.

PROTOCOLE PRESCRIPTION DE DIGOXINE DANS L'INSUFFISANCE CARDIAQUE

La digoxine est un médicament qui doit être utilisé avec énormément de prudence, surtout chez le nourrisson, en raison de sa marge thérapeutique étroite et du risque élevé de toxicité.

De nombreuses interactions médicamenteuses ont été rapportées, elles doivent être vérifiées à chaque fois que l'on prescrit de la digoxine :

- Il est impératif de diminuer les doses journalières de Digoxine :
- de 50% en cas d'association avec la cordarone ou un autre anti-arythmique
- de 50% en cas d'association avec le captopril
- de 15 à 30% en cas d'association avec l'Aldactone

La digoxine est donc à manier avec une grande prudence chez les enfants en insuffisance cardiaque chronique qui, en plus de ces associations médicamenteuses, sont aussi susceptibles de présenter des troubles ioniques sous diurétiques (l'hypokaliémie favorise les effets toxiques des digitaliques), et des atteintes de la fonction rénale et hépatique qui peuvent favoriser l'accumulation du médicament.

NB : les seuils thérapeutique et de toxicité de la digoxine ne sont pas connus chez l'enfant de moins de 3 mois. Le seuil de toxicité chez ces enfants est probablement plus élevé que chez les adultes.

Toute ordonnance de digoxine doit comporter la dose journalière écrite en toutes lettres. Tout patient traité par digoxine qui présente des troubles digestifs, a fortiori s'ils s'associent avec une baisse de la vigilance doit être hospitalisé et la digoxinémie doit être dosée.

Rappel : la cupule digitalique sur l'ECG de surface est un signe d'imprégnation digitalique et non un signe d'intoxication digitalique.

INTOXICATION DIGITALIQUE

Le diagnostic est supposé devant :

- 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.

Et des anomalies du rythme cardiaque :

- des rythmes ectopiques par réentrée ou hyperautomatisme
- dépression de l'automatisme normal
- dépression de la conduction.

IMMUNOTHERAPIE SPECIFIQUE

- par anticorps antidigitaliques (fragments Fab DIGIDOT®)
 - après prélèvements d'une digoxinémie
 - après dose test à la recherche d'une allergie
 - (1 ampoule de 80 mg neutralise 1 mg de digitalique)
 - contacter le pharmacien de l'hôpital pour les doses
- Mise en place d'une sonde d'entraînement électrosystolique si délai d'obtention des AC trop important
- Ré-équilibre hydro-électrolytique en particulier K⁺ et Ca²⁺.

En attendant l'arrivée de l'anticorps, il peut être nécessaire de:

Mettre en place d'une sonde d'EES

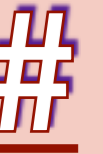
- en stimulation permanente à 75/mn
- pendant quelques jours
- pour contrôler les troubles conductifs
- et éviter les phénomènes de réentrée

Associée à la perfusion d'antiarythmiques

- DILANTIN®
- en raison de l'extrasystolie ventriculaire et de la pose d'une sonde d'EES
- perfusion continue à la SE 15 mg/kg/j maximum 1g/j

Prévention de l'intoxication digitalique

1. Respect des contre-indications
 2. Tenir compte des interactions médicamenteuses
 3. 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.



APRÈS LA TRANSPLANTATION CARDIAQUE





TRITHÉRAPIE IMMUNOSUPPRESSIVE, À VIE, ASSOCIANT : Neoral - Cellcept ou Certican - Cortancyl

La garantie du succès de la greffe à moyen et long terme est l'observance des traitements, qui doit être l'objectif principal à atteindre.

Dans ce but, tous les médicaments peuvent (et doivent) être donnés en même temps (pas de décalage des prises pour le Prograf), mais absolument à 12h d'intervalle++++.

C'est dans ce même esprit que l'on ne fait pas de biopsies, et un scanner coronaire annuel au lieu d'une coronarographie.

Les seuls interdits sont le **pamplemousse** (interaction avec les anticalcineurines, ciclosporine et tacrolimus).

De façon temporaire (6 mois) : régime sans sel et pas de piscines publiques. Le sport est absolument conseillé, et la reprise de la scolarité dès que possible (1 à 2 semaines après la sortie de l'hôpital). Aucun métier ni formation interdite.

CICLOSPORINE (NEORAL®)

Administration

En comprimés à 100mg, 50 mg et 25 mg.

En deux prises quotidiennes, toutes les douze heures. Par convention, on donne la dose supérieure le matin, inférieure le soir.

Par exemple : 275 mg/j = 150 mg le matin, 125 mg le soir
250 mg/j = 125 mg le matin, 125 mg le soir

Il existe aussi des comprimés à 10 mg si on a besoin d'une adaptation plus fine (enfants).

Et aussi pour les enfants : soluté buvable, 0.1 ml = 10 mg.

Adaptation des doses

En fonction :

- de la ciclosporinémie (en ng/ml) T0, le matin avant la prise du Néoral
- du délai par rapport à la greffe
- de la fonction rénale
- des rejets éventuels

Augmenter ou diminuer la dose totale quotidienne par paliers de 25 mg par jour chez l'adulte.

Date postopératoire Ciclosporinémie souhaitée

0 à 3 mois	Autour de 200 ng/ml
3 mois à 6 mois	150-200 ng/ml
6 mois à un an	100 à 150 ng/ml
au-delà d'un an	80-100 ng/ml

Ne jamais donner des doses quotidiennes > 300 mg (si la ciclosporinémie est insuffisante avec cette dose, ajouter du TILDIEM)

Association au Tildiem® (diltiazem)

Indépendamment des effets habituellement décrits, le Tildiem (inhibiteur calcique) potentialise la ciclosporine.

Indication : si l'on a besoin, pour obtenir des ciclosporinémies efficaces, de donner de fortes doses de Néoral (> 300 mg/j)

Dose : Commencer par ½ cp 2 fois par jour chez l'enfant (Tildiem 60 mg). Chez les ados et les adultes, démarrer d'emblée à 2 cps/ jour.

Attention : L'effet du Tildiem est souvent rapide : risque d'augmentation brutale de la ciclosporinémie, avec risque d'insuffisance rénale aiguë. Faire un dosage quotidien dès l'introduction du Tildiem jusqu'à équilibration. Dès que la ciclosporinémie a tendance à augmenter, diminuer la dose de Néoral par paliers de 25 mg/j (ou de 50 mg/j si vraiment trop élevée).

En cas d'insuffisance rénale aiguë avec élévation rapide de la créatininémie

Diminuer fortement les doses de ciclosporine, voire arrêter si insuffisance rénale aiguë et ciclosporinémie élevée. Dosages quotidiens pour reprendre le Néoral dès que l'on retrouve une ciclosporinémie au taux souhaité efficace.

Effets secondaires

Insuffisance rénale ++

hypertension artérielle

hirsutisme : apparaît rapidement, régresse très fortement après 1 an

tremblements des extrémités : transitoire, les 3 premiers mois

larmoiement

hypertrophie gingivale

crampes surtout nocturnes

NEUROTOXICITE : chez l'enfant et l'adolescent uniquement.

Convulsions (avec scanner normal) : traitement anticonvulsivant, pas de séquelles. Ou à un degré supérieur : Démyélinisation au niveau de la substance blanche (scanner), rapidement évolutive, nécessitant l'arrêt de la ciclosporine. Prograf : mêmes effets. La seule solution est de remplacer la ciclosporine par l'everolimus (Certican®) mais avec un risque de rejet majeur.

MYCOPHENOLATE MOFETIL (CELLCEPT®)

Administration

En comprimés à 500 mg ou 250 mg.
 Pour les enfants, soluté buvable 1.25 ml = 250 mg
 En deux prises quotidiennes à douze heures d'intervalle

Dose

Dose unique et définitive, sans dosage sanguin
 adultes : 2 comprimés à 500 mg matin et soir, soit 2 grammes/jour
 enfants à partir de 7 ans : 1 comprimé à 500 mg matin et soir, soit 1 gramme/jour
 enfants plus petits : 1200 mg/m²/jour
 Dans de rares cas, on peut être amené à faire une aire sous la courbe (AUC) mais plusieurs prises de sang dans la matinée.....

Effets secondaires

- digestifs +++++ nausées, vomissements, douleurs abdominales, diarrhée
- peuvent survenir de façon retardée, plusieurs mois après l'introduction du traitement, souvent à l'occasion d'une gastro-entérite virale
- diminuer le Cellcept par paliers de 2 jours puis le stopper pendant quelques semaines et le reprendre progressivement, par exemple chez un adulte qui prenait 2 g/j :

500 mg le matin pendant 2 jours

500 mg matin et soir pendant 2 jours

500 mg matin midi et soir pendant 2 jours

puis 1 g matin et soir

Attention : l'arrêt brutal du Cellcept peut provoquer un rejet aigu +++ +++, arrêter progressivement (sur quelques jours en cas de diarrhée : 3 cps/j deux jours puis 2/jour pendant deux jours, puis 1/j pendant deux jours puis stop), reprendre le Cellcept au bout de 15 jours
 Plus rarement : leucopénie (attention +++), anémie (surtout si insuffisance rénale chronique associée)

EVEROLIMUS (CERTICAN®)

Administration

En comprimés à 0.25 mg, 0.5, 0.75 et 1 mg.
 En deux prises quotidiennes à douze heures d'intervalle.
 Avantage : protection des coronaires. Remplace le Cellcept en association avec Néoral et Cortancyl.
 Peut être aussi donné en association avec Néoral et Cellcept, pour faire régresser une maladie coronaire du greffon débutante.

Dose

Adulte : débuter à 0.75 mg matin et soir

Enfants > 7 ans : 0.5 mg matin et soir

Adapter selon le dosage sanguin: à faire la première fois 5 jours après le début du traitement, selon les mêmes conditions que pour la ciclosporinémie : à jeun le matin sans avoir pris les médicaments.

Dosage souhaité = 5 à 7 ng/ml.

Adapter les doses en augmentant ou diminuant de 0.25 mg par prise.
 Diminuer la dose de Néoral, par exemple au-delà des 2 ans on vise plutôt des taux résiduels de 50-60 ng/ml (risque important d'insuffisance rénale)

Ne pas switcher du Cellcept au Certican si greffé ancien avec insuffisance rénale chronique (peut faire flamber l'insuffisance rénale).

Effets secondaires

Les plus fréquents : Acné, démangeaisons, aphtes.

Souvent transitoire : tenir avec petits moyens (hexomédine, etc...)

Si ne cède pas : arrêter le traitement et revenir au Cellcept.

Œdème de Quincke, œdème de la langue (réaction allergique)

Insuffisance rénale : diminution des doses de ciclosporine (schéma de posologie ci-dessus en fonction du délai après la greffe).

Problèmes de cicatrisation : par prudence ne débiter le Certican que 15 jours après la transplantation.

Élévation des taux de cholestérol et de triglycérides.

Pneumopathie au Certican (pneumopathie interstitielle)

CORTICOIDES PREDNISONNE (CORTANCYL®)

Administration

En une seule prise le matin.

Dose

Dose initiale per os = 1 mg/kg/jour.

Diminuer progressivement les doses d'emblée pour arriver au bout d'un mois (donc à la sortie de l'hôpital) à la dose de 0.2 mg/kg/jour, soit 15 mg/j pour un adulte de poids normal.

Schéma de diminution du Cortancyl : par paliers de 10 mg au début tous les trois jours, puis de 5 mg (à partir de 30 mg/j) puis de 2.5 mg (à partir de 20 mg/j).

Exemple de paliers successifs (trois jours chacun), sur 27 jours chez un adulte :

70 – 60 – 50 – 40 – 30 – 25 – 20 – 17.5 – 15

Chez l'enfant : faire des paliers de diminution de 5 mg tous les 3 jours, puis de 2.5 mg.

Diminuer moins vite si épisode (s) de rejet.

Diminuer plus vite si diabète, ou complications psychiatriques.

Adulte de poids normal : passer à 12.5 mg/j à partir de 3 mois, 10 mg/j à partir de 6 mois, 7.5 mg/j à un an (dose définitive en principe chez les plus de 70 kg). Chez les moins de 70 kg : dose définitive = 5 mg/j.

Effets secondaires

Ceux des corticoïdes.

Prévention :

Mopral 40 mg/j pendant un mois, puis 20 mg/j dès qu'on passe à 12.5 mg/j de Cortancyl, puis stop à partir de 10 mg/j.

Régime sans sel strict pendant 6 mois +++++.

Attention à la prise de poids+++ , les CTC donnent faim.

Attention : douleurs de hanche ou cuisse : penser à l'ostéonécrose de la tête fémorale. Diagnostic : IRM. Traitement : prothèse totale de hanche. Inutile d'arrêter les corticoïdes, il est trop tard.

AUTRES MÉDICAMENTS ADJUVANTS

TILDIEM - cf supra

PRAVASTATINE (VASTEN® OU ELISOR®)

A donner de façon systématique et définitive, 20 à 40 mg/j, en prévention de l'atteinte coronaire du greffon

DIURÉTIQUES : souvent utiles les 2 ou 3 premières semaines, surtout si les résistances vasculaires pulmonaires étaient limite avant la greffe : sinon, apparition secondaire (15 jours - 3 semaines) d'oedèmes. A moduler en fonction des pressions droites.

Association Lasilix –Aldactone. Il est parfois nécessaire de les laisser longtemps (insuffisance cardiaque droite avant la greffe, « Fontan » greffés)

LOVENOX : arrêter dès que le patient se lève seul. Pas d'aspirine ni d'AVK.

ANTI-HTA si besoin : Renitec (très bonne tolérance), et toute la gamme des anti-HTA (losartan bien toléré et souvent efficace)

KEFZOL IV : à maintenir jusqu'à J6 inclus. Pas de couverture antibiotique ensuite.

ZELITREX 500 MG : 1 comprimé par jour pendant 3 mois, en prévention systématique de l'herpès buccal

ROVALCYTE 450 MG : Si mismatch donneur CMV+/receveur CMV- 2 cps le matin pendant 6 mois (ne pas donner le Zelitrex dans ce cas, le Rovalcyte protège aussi de l'herpès buccal)

BACTRIM 400/80 : Si mismatch donneur toxo+/receveur toxo-, en association avec le Rovalcyte ; 1 cp/j à partir de J15 + spéciafoldine 1 cp/j

ROVALCYTE+BACTRIM+CELLCEPT : ATTENTION A LA NEUTROPENIE !!!!

MOPRAL 20 MG : 1 comprimé par jour

CALCIUM SANDOZ F : 1 cp/j

SOLUMAG : 2 sachets/j

VITAMINES B1B6 : 3 cps/j

Pendant 1 mois (à arrêter à la sortie de l'hôpital)

LE REJET DE GREFFE

Le dépistage des rejets se fait exclusivement par l'échocardiographie-doppler +++++

BIOPSIE ENDOMYOCARDIQUE

Pas de biopsies systématiques. N'en faire que de façon exceptionnelle, si on a des doutes quant à un éventuel rejet à l'échodoppler, et pour rechercher un rejet humoral (demander recherche de C4D).

NT PRO BNP

Excellent signe d'alerte, à faire à chaque consultation, le patient est son propre témoin. On suspecte fortement un rejet si taux > 1000 . Au-delà de 500, même si pas de signes échocardiographiques de rejet, être vigilant +++ et augmenter l'immunosuppression.

ECHOCARDIOGRAPHIE-DOPPLER

Valeurs normales des paramètres de fonction diastolique

TRIV : > 85 ms

T $\frac{1}{2}$ mitral : 50 à 60 ms

Onde E mitrale : < 100 cm/s

Signes de rejet

Hypertrophie myocardique (par rapport aux examens précédents, car un cœur transplanté est toujours hypertrophié : valeurs normales chez l'adulte = 10-11 mm pour le septum et la paroi postérieure)

Altération de la fonction systolique (rejet grave +++)

Tachycardie

Signes doppler :

TRIV (< 80)

T1/2 (< 50)

E (> 100)



Si signes de rejet écho-doppler

a-avec fonction VG conservée : traiter immédiatement ou dès le lendemain

b-avec altération de la fonction VG (systolique) : débiter le Solumédrol IV immédiatement, ne pas hésiter à descendre le patient en réanimation si la dysfonction VG est sévère, et débiter très vite le SAL.

Toute altération de la fonction systolique chez un greffé est à priori un rejet, et est donc à traiter comme tel++++

L'ÉCHOCARDIOGRAPHIE-DOPPLER DE CONTRÔLE

Elle doit être faite 10 jours après l'arrêt du traitement du rejet aigu. Le Solumédrol a un effet qui se prolonge pendant une semaine, donc il est normal que les signes de rejet n'aient pas disparu immédiatement après les 3 bolus.

TRAITEMENT STANDARD DU REJET AIGU DE GREFFE

SOLUMEDROL 1 g/j (en une heure à la seringue électrique) 3 jours de suite, en continuant le Cortancyl

Si problème particulier (diabète, ostéoporose....) : diminuer les doses de moitié (500 mg/j 3 jours de suite)

Enfants : SOLUMEDROL, 15 mg/kg/j trois jours de suite.

CAS PARTICULIER

Altération de la fonction systolique du VG sans modification des paramètres de fonction diastolique : se voit souvent à distance (> 1 an postop). Il s'agit toujours à priori d'un rejet, qui sera alors de type humoral: traiter comme tel par Solumédrol, et contrôler par échodoppler 3-4 jours puis 8-10 jours plus tard.

Doser les anticorps anti-HLA à la recherche d'anticorps spécifiques du donneur (DSA), à demander en urgence+++ . Si DSA avec MFI > 3000 (score 8) : traiter par plasmaphèreses, en réanimation +++, 5 à 10 séances voire plus en fonction des DSA.

Voir protocole ensuite (Immuglobulines 1 g/kg/j deux jours de suite, 10g/h, pendant 6 mois).

Si doute, biopsie myocardique avec recherche de CD4+



LE REJET SURAIGU

Diagnostic : essentiellement sur les SIGNES CLINIQUES +++

Tout rejet symptomatique est un rejet grave +++++ et donc une urgence diagnostique et thérapeutique.

Tachycardie sinusale soutenue, FC > 120/mn : le meilleur signe ++++
Troubles du rythme supraventriculaires
Sensation de malaise général
Nausées, vomissements
Fébricule

ECHO-DOPPLER : altération de la fonction VG systolique, tachycardie, +/- altération des paramètres de fonction diastolique

ECG : peut montrer un microvoltage dans les dérivations standard (pas dans les précordiales)

TRAITEMENT : URGENCE +++++

Descendre en réanimation (la dégradation peut être très rapide avec risque d'arrêt cardiaque brutal), l'ECMO peut être indiquée en urgence

Solumédrol 1 g/j 3 jours de suite

Ou **Thymoglobuline** d'emblée si rejet sévère, 2.5 mg/kg/j pendant 3 à 5 jours (cf infra)

ou **plasmaphèreses** si DSA (demander les Anticorps en urgence ++)

Et remplacer la ciclosporine par le tacrolimus = Prograf

(cf infra)

Discuter la retransplantation....

TRAITEMENT DES REJETS CORTICO-RÉSISTANTS

Définition

Soit rejet suraigu (cf supra)

Soit si échec de deux cures consécutives de Solumédrol

Thymoglobuline

Dose : 2,5 mg/kg/j pendant 3 à 5 jours

Effets secondaires pouvant être impressionnants et très désagréables pour le patient (l'en prévenir)

Fièvre +++, céphalées, nausées, vomissements, frissons, tremblements, malaise général intense. Rash cutané.

Médicaments à associer

Perfalgan 1 g toutes les 6 heures, IVD

HSHC 100 mg IV x 2

Continuer sans modification le reste du traitement immunosuppresseur

PROGRAF® (TACROLIMUS, FK 506) : en remplacement de la ciclosporine

Per os : comprimés à 5 et 1 mg

Adulte : 0.1 à 0.3 mg/kg/j (commencer à 0.15 mg/kg/j)

Enfant : 0.3 mg/kg/j

En deux prises par jour toutes les 12 h (comme la ciclosporine)

De façon à obtenir un **taux résiduel** (se dose comme la ciclosporine) entre 10 et 15 ng/ml jusqu'à disparition des signes de rejet entre 5 et 10 ng/ml ensuite.

IV : 0.01 à 0.03 mg/kg/j.

Effets secondaires

Comme la ciclosporine : insuffisance rénale, HTA, un peu moins de dyslipidémie

Pas d'hypertrophie gingivale ni d'hirsutisme

Parfois, alopecie mais toujours transitoire

LE REJET CHRONIQUE

Il sera dépisté par l'**angioscanner coronaire annuel**.

Faire un **premier angioscanner systématique avant la sortie** de l'hôpital si on a un doute sur les coronaires du donneur.

Prémédication : Atarax si anxiété

SELOKEN pour diminuer la fréquence cardiaque, 1 heure avant le scanner :

100 mg/j si FC > 80/mn

50 mg si FC entre 70 et 80/mn

Natispray au moment du scanner pour éviter le spasme coronaire

L'INFECTION

Diagnostic

Toute fièvre > 37°5 chez un transplanté doit faire suspecter une infection surtout si survenant de façon durable, depuis 24 ou 48 heures (les corticoïdes gommant la fièvre).

Faire un bilan complet : hémocultures, PCR CMV, sérologies virales, examens complémentaires orientés (scanner, écho). Ne pas hésiter à faire un lavage broncho-alvéolaire si symptômes respiratoires, avant de démarrer un traitement antibiotique.

Infections bactériennes

A redouter dans les 3 premiers mois et surtout dans le premier mois post-opératoire (celui où l'immunosuppression est la plus forte). Le pronostic peut être très grave si le diagnostic n'est pas fait à temps.

Hémocultures systématiques dès 37°5

Si fièvre élevée, traiter sans attendre le résultat des hémocultures (ATB par voie IV, Vanco + Genta)

Si infection prouvée, traitement antibiotique IV pendant 3 semaines puis relais per os pendant 1 à 2 mois.

Attention à la médiastinite (signes cliniques +++)

Méfiance particulière chez le patient diabétique +++

Infections virales (CMV surtout)

Fréquence maximum entre 1 et 3 mois post-opératoires

Dépistage par PCR systématiques une fois par semaine (normale < 1000)

Traiter même sans fièvre, ou autres signes cliniques (poumon, toux, RX, diarrhée, sang dans les selles) ou signes biologiques (leucopénie)

Traitement : **Ganciclovir** (Cymevan°), 10 mg/kg/j en intraveineux (5 mg/kg/j toutes les 12 heures). Faire une ampoule IV de Lederfoline au début du traitement (1 heure avant), à renouveler quelques jours de suite. Faire une NFS tous les jours au début et arrêter le traitement si leucopénie < 2500/mm³. Se méfier alors du risque de récurrence. Remplacer le Cymevan par le Rovalcyte per os, 2 cps par jour en une prise pendant 15 jours, dès la négativation de la PCR.

Prévention de l'infection à CMV si donneur + / receveur - : Rovalcyte 450 mg x 2, en 1 prise, chez l'adulte, pendant 6 mois

Beaucoup plus rares, mais très grave : pneumocystis jirovecii (carinii)
Toxoplasmose - Aspergillose - Infections à candida

Prévention de la toxoplasmose si donneur + / receveur -

MALOCIDE cps à 50 mg : 100 mg le premier jour puis 50 mg/j

+ LEDERFOLINE 25 mg, 1 cp/j 3 jours par semaine (surveillance NFS)

Actuellement : on préfère, en association avec le Rovalcyte si le patient est aussi en mismatch pour le CMV, BACTRIM 400/80, 1cp/j pendant 6 mois (cf supra).

ROVALCYTE+BACTRIM+CELLCEPT : ATTENTION A LA NEUTROPENIE !!!!



CALENDRIER DU SUIVI

Consultations (équivalent d'hôpital de jour) : le mercredi matin (enfants) : le patient doit arriver à jeun à 8h30, sans avoir pris ses médicaments mais en les apportant avec lui. Il les prendra après la prise de sang. Puis ECG, et examen clinique + ECHO. Le patient repart avec la date de son prochain rendez-vous (il doit aller voir la secrétaire), et son ordonnance.

de 1 à 2 mois après la greffe : une fois par semaine

de 2 à 3 mois : tous les 15 jours

de 3 mois à un an : tous les mois

de un an à deux ans : toutes les 6 semaines

à partir de deux ans post-greffe : tous les 3 mois, toute la vie

A ce suivi s'ajoute à un an l'**angioscanner coronaire**, à renouveler tous les ans tant que les coronaires sont normales, adapter le suivi (tous les ans en général) dès qu'apparaissent des lésions, qu'il faudra préciser par la coronarographie (qui permettra de stenter si besoin, dans le même temps). Le suivi ensuite sera fait par la coronarographie et non plus par le scanner.

PROBLEMES PRATIQUES, DIVERS

Isolement

Masque, charlotte, blouse et protège-chaussures pour les visiteurs : jusqu'au 10ème jour postopératoire.

Ensuite, port du masque seul pour les visiteurs, le greffé peut sortir de sa chambre en mettant un masque mais ne le met pas dans sa chambre.

Sortie de l'hôpital

Directement à domicile (sauf cas particulier), entre J21 et J30.
S'assurer que le patient comprend et prend bien son traitement.

Lui donner une feuille de température pour noter la température matin et soir pendant 2 semaines.

Prévoir les 4 rendez-vous hebdomadaires suivants

Consultations : le patient doit arriver à jeun à 8h30, sans avoir pris ses médicaments mais en les apportant avec lui. Il les prendra après la prise de sang. Puis RX, ECG, et écho + examen clinique.

Scanner : en hôpital de jour. Prévoir le scanner en fin de matinée, départ du patient vers 14 h – 15 h, avec son ordonnance pour 3 mois et son prochain rendez-vous.

Coronarographie : rester une nuit (ponction artérielle)

Cas particulier des étrangers : retour à domicile en France aux mêmes dates. Retour dans le pays d'origine à la fin du troisième mois postopératoire, avec un rendez-vous pour le contrôle du 3ème mois.

A distance : les étrangers doivent partir avec leur compte-rendu, leur ordonnance, leur date de prochain rendez-vous et le certificat d'obtention du E112.

Traitement des effets secondaires dits

« mineurs » de la ciclosporine (souvent majeurs pour le patient !!!)

Régime sans sel strict jusqu'au 6ème mois post-opératoire

Acné dû aux corticoïdes : soins locaux avec Hexomédine°

Hirsutisme : visage : crème décolorante Jolen (en grandes surfaces), épilation définitive remboursable par la Sécu

Crampes (ciclosporine) : Magné B6, si inefficace Hexaquine°, 1 à 2 comprimés par jour

Douleurs gastriques : Inexium°, ne pas hésiter à faire une fibroscopie

Hypertrophie gingivale : résection instrumentale par un parodontologiste.

Pr Lucile Houyel 17 janvier 2020



HYPERTENSION ARTÉRIELLE SYSTEMIQUE URGENCE

Dysfonctionnement
des reins



DEMANDER SYSTÉMATIQUEMENT L'AVIS DES NÉPHROLOGUES.

Produit et particularités	Présentations	Posologies et voies d'administration	Recommandations	Effets secondaires
LOXEN nicardipine	cps à 20 et 50 mg 1 amp=5 ml=5mg	per os 0,3 à 3 mg/kg/j <u>perfusion continue</u> 0,5 à 10 mcg/kg/mn	CI: allergie ASS: digoxine, hypotenseurs EVIT: liorésal	HypoTA céphalées, œdèmes tachycardie: SURDOSAGE: gluconate de calcium



HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE

MONOXYDE D'AZOTE

NIFÉDIPINE

BOSENTAN

SILDÉNAFIL

TADALAFIL

TRÉPROSTINIL

ÉPOPROSTÉNOL

SELEXIPAG



MONOXYDE D'AZOTE

Le monoxyde d'azote est prescrit dans les hypertensions artérielles pulmonaires soit dans un but thérapeutique soit à titre de test de réactivité. Le plus souvent, il est prescrit en salle de cathétérisme cardiaque.

Le NO° peut être prescrit en salle pour traiter une HTAP aigue ou bien pour tester par échocardiographie la réactivité vasculaire pulmonaire.

PRESCRIPTION DU NO° AU LIT

Le traitement des hypertensions artérielles pulmonaires néonatales ne relève pas de l'activité de cardiopédiatrie quand elles ne sont pas associées aux cardiopathies congénitales.

Si le diagnostic est fait dans le service chez un enfant adressé pour une suspicion de cardiopathie cyanogène, le transfert vers une réanimation néonatale doit être fait rapidement.

En attendant le transfert, le NO° doit être donné soit sur les lunettes nasales soit directement branché sur le ventilateur, en association avec l'oxygénothérapie à la posologie de 10ppm (soit environ 0,4-0,6 L/mn).

Le réanimateur doit être prévenu que l'enfant reçoit déjà du NO° et le médecin transporteur du SAMU doit aussi être averti pour que le transport se fasse avec ce traitement.

Pour les tests thérapeutiques au NO° faits en salle, le médecin senior doit être sur place et la réactivité testée sur une ou deux heures. La posologie est de 10 ppm soit 0,4 à 0,6 L/mn.

Dans certains cas, il existe un effet rebond à l'arrêt du NO° qui justifie un sevrage progressif sous surveillance rapprochée.





NIFÉDIPINE (ADALATE CHRONO 30LP®)

La nifédipine est un inhibiteur calcique de la classe des dihydropyridines, vasodilatateur.

Il est indiqué dans les **hypertensions artérielles pulmonaires réactives à l'administration d'oxygène et de NO°**. Son efficacité a été démontrée chez les patients adultes ayant une HTAP primitive réactive. Il n'y a pas de démonstration pédiatrique actuellement.

La posologie est progressive en débutant le traitement de jour en milieu hospitalier à la dose de 1 mg/kg/j réparti en deux prises par jour per os.

L'ADALATE à libération prolongée doit être IMPÉRATIVEMENT utilisé.

La dose est progressivement augmentée pour atteindre en moyenne 2 mg/kg/j.

Dose adulte 30 mg x 2/j.

Il faut spécifier sur l'ordonnance qu'il s'agit de la forme LP

Les effets secondaires sont :

- la tachycardie
- l'hypotension artérielle systémique qui doit faire diminuer la posologie
- les oedèmes des membres inférieurs sont rares.

Le diltiazem peut également être utilisé.



BOSENTAN (TRACLEER®)

Les comprimés sont à 32 mg quadrisécables (8mg/quart de cp)
La posologie initiale est de 2 mg/kg/12 heures (soit 4mg/kg/j).
La voie d'administration est orale en 2 prises par jour.
Pendant le premier mois, la dose est de 1 mg/kg x2/j qui est augmentée à 2 mg/kg x 2/j à partir du deuxième mois si la tolérance est bonne et le bilan hépatique normal.

Ses **indications** sont actuellement :

- l'hypertension artérielle pulmonaire primitive ;
- les hypertensions artérielles pulmonaires de type syndrome d'Eisenmenger ;

Doivent être vérifiées avant la mise sous traitement :

- la NFS et les plaquettes
- les transaminases.

Le début du traitement est systématiquement fait de jour
APRES avoir contrôlé le bilan hépatique (ASAT, ALAT) et l'hémoglobine.

Les transaminases doivent être contrôlées mensuellement.

L'hémoglobine doit être contrôlée mensuellement pendant les 3 premiers mois de traitement.

Les parents sont informés que le produit n'est disponible que dans les pharmacies hospitalières.

SILDÉNAFIL (REVATIO®)

Le sildénafil est un inhibiteur des phosphodiésterases de type 5.

REVATIO® disponible sirop

Sirop 10 mg/mL adaptée aux enfants de moins de 20 kgs chez qui la posologie est de 10 milligrammes x 3/j soit 1 mL x 3 /j.

Les comprimés pelliculés sont à 20 mg pour les enfants de plus de 20 kg chez qui la posologie est de 20 milligrammes x 3/j.

Ces deux produits sont exclusivement à délivrance hospitalière. Il ne faut pas prescrire de gélules fabriquées en pharmacie de ville.

Il est indiqué dans :

- les hypertensions artérielles pulmonaires idiopathiques ou des cardiopathies congénitales

Le traitement doit être débuté de jour en milieu hospitalier à la dose de

Enfant de moins de 20kg : 10 mg X 3 par jour

Enfant de plus de 20 kg : 20 mg X 3 par jour

Les effets secondaires sont rares en dehors de la baisse potentielle et transitoire de la pression artérielle, de flush et d'exceptionnels problèmes ophtalmologiques (vision des couleurs). Le respect de la posologie de l'AMM est indispensable car une alerte sur les fortes doses les contre-indiquent formellement aujourd'hui.



TREPROSTINIL (REMODULIN®)

Le REMODULIN s'administre en perfusion SOUS-CUTANEE CONTINUE par une pompe reliée à un cathéter sous-cutané. Lorsqu'on débute un traitement par REMODULIN, il faut que le prestataire de service soit prévenu pour qu'il forme la famille à l'utilisation de la pompe. La prescription sera faite sur PHEDRA le plus vite possible pour que l'on soit livré rapidement. Idéalement, on débute le traitement le matin.

Le REMODULIN est en conditionnement de 20ml MULTIPONCTIONNABLE jusqu'à la dernière goutte.

Il y a 4 concentrations

1 mg/ml - 2.5 mg/ml - 5 mg/ml - 10 mg/ml

-Le réservoir de la pompe contient 3 ml de produit qu'il faudra recharger tous les 3 jours.

-La dose initiale est de 2.5ng/kg/min avec une ascension très progressive des doses par paliers de 2.5ng/kg/min afin d'atteindre la dose optimale théorique à la sortie (de 20ng/kg/min voir plus si la tolérance est bonne).

-Les paliers pourront être augmentés selon la tolérance locale au point de ponction et la tolérance générale (hémodynamique), toutes les 12 heures, sans changer de doses la nuit.

-Pendant le traitement, faire une surveillance des constantes usuelles (symptômes, SaO2, TA, FC)

-Signes de surdosage devant faire revenir à la dose antérieure : hypotension, flush, crampes abdominales, diarrhées.

-Le calcul de la vitesse de la pompe est fonction de la concentration du flacon choisie. Celle-ci sera fonction de la vitesse minimale (U/h) de la pompe tout en faisant attention à ne pas mettre un trop gros débit (douleur+++).

-Le débit minimal de la pompe 0.05 UI/h

-C'est un produit T2A que l'on peut prescrire sur Phédra.

-Les points d'injection de la pompe sont théoriquement modifiés le moins souvent possible car c'est le changement de site qui est douloureux.

Les antalgiques à utiliser

- Doliprane per os SYSTEMATIQUE pendant toute l'hospitalisation pour introduction de REMODULIN
 - o Une dose kg X4/ jour ou 15 mg/kg X4 / jour chez les grands enfants
 - o Passer au palier d'antalgique supérieur si besoin (Nubain IV 0.2 mg/kg X 4 par jour ou Oramorph)
- Anesthésiants locaux
 - o Emla patch une heure avant la pose ou le changement de site
 - o Versatis 5% emplâtre: un patch par jour systématique
 - o Flector gel à 1% : une application autour du site d'injection X 3 par jour si douleur
 - o Xylocaïne visqueuse 2% gel oral : une application autour du site d'injection X 3 par jour si douleur
 - o Actipoche (thermothérapie par le froid)
 - o Bien hydrater la peau après un changement de site pour éviter l'aspect cartonné (Dexeryl crème)

Les sites d'injection

Face antérieure ou postérieure du bras

Abdomen : à distance du nombril

Face antérieure ou côté des cuisses

On peut se déconnecter 30 minutes à une heure au maximum (demi-vie 4.5 h)

La sortie du service sera anticipée avec le prestataire de service quelques jours avant le départ de l'enfant.

Le REMODULIN se trouve uniquement en pharmacie hospitalière (il faut se mettre en contact avec eux avant la sortie)

Le jour de la sortie, l'enfant part avec son flacon entamé et doit avoir un flacon neuf en sécurité

Les infirmières du prestataire de service sont joignables nuit et jour à domicile

La dose et la concentration seront adaptées en consultation (jusqu'à 40ng/kg/min ou plus). Dès que le débit de la pompe est trop important, il faut passer là la concentration supérieure.

[Concentration] 1mg/ml ; Vitesse de la pompe =Poids(Kg)*Dose(ng/Kg/Min)* 0,006

[Concentration]] 2,5mg/ml ; Vitesse de la pompe =Poids(Kg)*Dose(ng/Kg/Min)* 0,0024

[Concentration]] 5mg/ml ; Vitesse de la pompe =Poids(Kg)*Dose(ng/Kg/Min)* 0,0012

[Concentration]] 10mg/ml ; Vitesse de la pompe =Poids(Kg)*Dose(ng/Kg/Min)* 0,0006



EPOPROSTENOL (VÉLÉTRI®)

Indication : HTAP (idiopathique ou associée à une connectivite) chez les patients en classe fonctionnelle III-IV pour améliorer la capacité à l'effort.

Mode d'administration : uniquement en perfusion continue par voie intra veineuse (périphérique, si au long cours prévoir cathéter central)

Posologie

Initiation du traitement : débiter à 2 ng/kg/min

Adaptation : en fonction de la tolérance et de la persistance ou de l'aggravation des symptômes

Le débit doit être augmenté par palier de 2 ng/kg/min en respectant un intervalle de 15 minutes pour apprécier la réponse clinique.

Le plus souvent, des paliers toutes les 12 heures sont effectués jusqu'au palier de 12.5 ng/kg/min

Une interruption brutale de perfusion doit être absolument évitée car elle peut entraîner un effet rebond qui peut être fatal.

Mode d'administration :

L'administration à long terme doit être effectuée par l'intermédiaire d'un cathéter veineux central relié à une pompe de perfusion ambulatoire.

Préparation de la solution : la solution doit être reconstituée jusqu'à obtention la concentration finale

Contre-indications

Chez les patients : ayant une hypersensibilité connue à la substance active ou à l'un des excipients

Ayant une insuffisance cardiaque congestive due à une dysfonction systolique ou diastolique sévère du ventricule gauche

Reconstitution, dilution et débit de perfusion

Calcul du débit de perfusion :

Le début de perfusion peut être calculé en moyen de la formule suivant

Débit de perfusion (ml/min) = dose (ng/kg/min) x poids corporel (kg) / concentration de la solution (ng/ml)

#



AVANT PENDANT APRÈS UN CATHÉTÉRISME CARDIAQUE

JEÛNE ET PRÉMÉDICATION
ANTIBIOTIQUES, ANTICOAGULATION
ASPIRINE, AVK, THROMBOSE

AVANT

JEÛNE

Respecter les règles de jeûne avant le cathétérisme. On rappelle que le jeûne est une prescription médicale. En cas de cathétérisme en urgence (nouveaux-nés), il faut vider l'estomac avant la procédure.

Avant 2 ans : 6 h de jeûne (si alimenté au lait de mère 4 heures de jeûne sont suffisantes)

Après 2 ans : 8 h de jeûne

On peut donner de l'eau sucrée jusqu'à deux heures avant le KT (8 ml/kg et max 200 ml)

Réalimentation des nouveaux-nés après un KT

Rashkind (voie ombilicale ou fémorale simple/ou enfant > 48 h de vie): 24 h après

Rashkind compliqué et long (voie fémorale): 48 h après

KT interventionnel : 24 h après

Cas particulier : Stent du canal ou APSI : 48 h après

PREMEDICATION

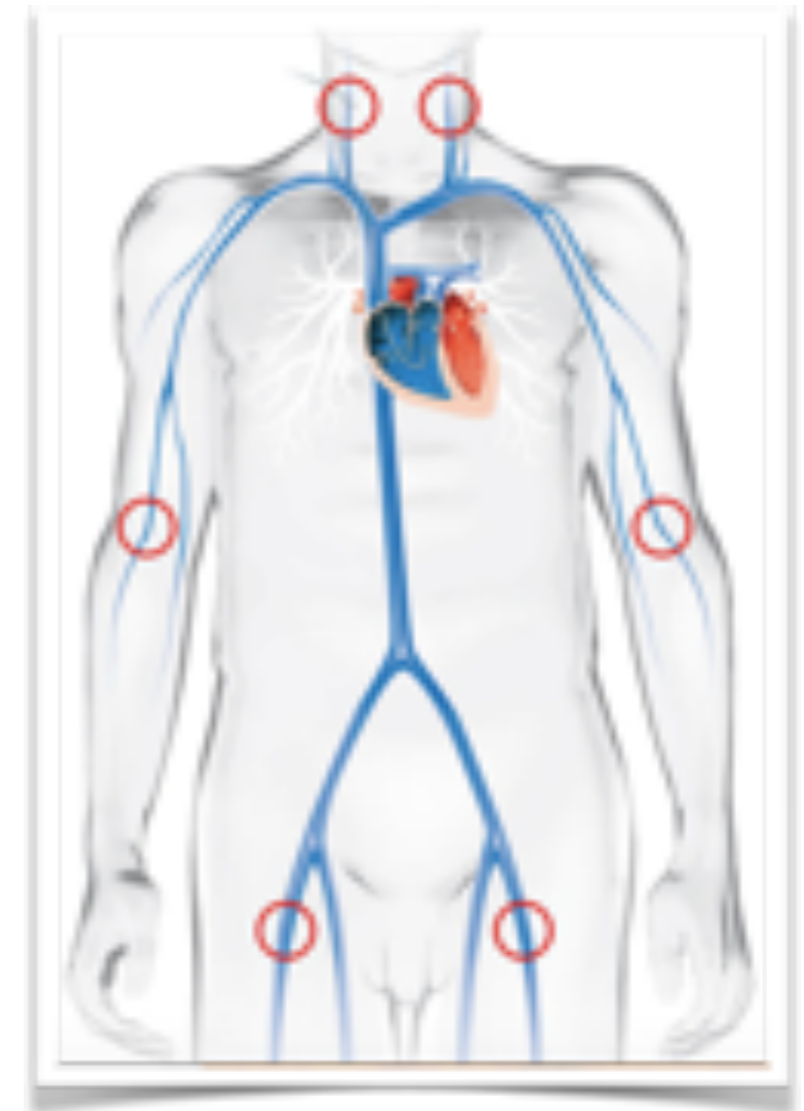
KT sous AG: respecter le protocole de sédation prescrit lors de la consultation d'anesthésie

KT sans AG : respecter ce protocole

	<i>Tout le monde</i>
Médicament	Midazolam
Posologie	0.2 mg/kg
Dose maximale	10 mg

La veille au soir si besoin

Poids	<i><12 kg</i>	<i>12- 20 kg</i>	<i>>20 kg</i>
Médicament	Hypnovel PO	Atarax PO	Tranxène PO
Posologie	0.2 mg/kg	2 mg/kg	2 mg/kg
Dose maximale	10 mg	100 mg	50 mg
Donner	15 min avant	2h avant	2h avant



PENDANT ET APRÈS-1

ANTIBIOPROPHYLAXIE PERI PROCEDURE

CEFAZOLINE : Dose initiale 50mg/kg (max 2g) IVL puis réinjecter 25mg/kg/8h (max 1g/8h) pendant les 24 heures post-op. Première injection en salle de cathétérisme.

Indications : mise en place d'une prothèse (par exemple : fermeture de canal artériel, fermeture de CIA ou CIV, embolisation vasculaire, stent aortique, stent du canal artériel, fermeture de fenêtre de DCPT, valve Melody)

ANTICOAGULATION

En salle de cathétérisme, dose d'héparine 50 UI/kg (maximum 2500 UI) pour toute procédure sauf le Rashkind

Prophylaxie anti-thrombotique post KT : 3 injections de LOVENOX SC 100 UI/kg/12h avec une première injection lors du cathétérisme. Pas de contrôle de l'antiXa.

Indications : fermeture de CIA ou CIV, stent aortique, fermeture de fenêtre de DCPT, valve Melody, embolisation fistule coronarienne
Non-indications : fermeture de canal artériel, embolisation, dilatation sans stent

ANTIAGREGANTS PLAQUETTAIRES

< 1 an : ASPIRINE 50mg/j PO

> 1 an : ASPIRINE 100mg/j PO

En cas d'allergie, préférer PLAVIX (clopidogrel) 1mg/kg/j PO (faire préparer gélules)

Première dose la veille au soir du cathétérisme uniquement pour les fermetures de CIA.

Indications : fermeture de CIA ou CIV, stent coronaire, fermeture de fenêtre de DCPT, valve Melody, stent VCS, stent AP

Non-indication : stent aortique

Durée :

- 6 mois pour prothèse de CIA/CIV et stents vasculaires

Jusqu'à reprise des anticoagulants à la puberté pour les DCPT

Aspirine à vie : Melody, Edwards, stent petites structures vasculaires

Pour les stents coronaires, prescrire bi-antiagrégation plaquettaire par Aspirine et Plavix pendant 12 mois puis Aspirine seule.

Bi-antiagrégation plaquettaire systématique si stent artériel < 4 mm de diamètre pendant 6 mois si stent nu et pendant un mois si stent couvert.



PENDANT ET APRÈS-2

CAS PARTICULIER DU STENT DU CANAL ARTERIEL

Antiagrégation plaquettaire par Aspirine et Plavix, à débiter dès le soir du cathétérisme et à maintenir jusqu'à l'ablation du stent.

PLAVIX 1 mg/kg/jour : gélules à faire fabriquer à la pharmacie (anticiper la prescription ++) et **ASPIRINE**

Anticoagulation efficace par HNF IVSE à débiter à 500 UI/kg/j au retour du cathétérisme et à maintenir pendant 48h avec contrôle de l'antiXa (0.3 - 0.7 UI/ml).

PATIENTS SOUS AVK

Les enfants traités par AVK ne doivent pas interrompre leur traitement anticoagulant pour les cathétérismes diagnostiques.

En cas de procédure interventionnelle, discussion au cas par cas avec le cathétériseur.

PROTOCOLE DE PREVENTION ET TRAITEMENT DES THROMBOSES DE L'ARTERE FEMORALE APRES CATHETERISME

Durant le cathétérisme

50 UI/kg (maximum 2500 UI) d'héparine après la ponction

Administration d'une dose supplémentaire d'héparine (25 UI/kg) si procédure longue

En salle

Surveillance pouls, chaleur, couleur du membre inférieur, saturation de façon systématique toutes les ½ heures pendant 1 heure puis toutes les heures pendant 4 heures

Si signe d'hypoperfusion

1/ ôter le compressif

Surveillance 30 minutes, si pas d'amélioration, passer au point 2

2/ héparine IVSE : 1. Bolus 100 UI/kg

2. perfusion continue 500 UI/kg/jour avec monitoring AntiXa 4 heures après. Valeurs cibles 0.3-0.7

3/ réévaluation après 24 heures d'héparinothérapie bien conduite

Si traitement efficace : arrêt de l'héparine

Si traitement inefficace ou ischémie menaçante : faire un doppler puis thrombolyse après appel du cathétériseur

Thrombolyse

A faire en réanimation (discuter la thrombolyse in situ)

Maintien héparinothérapie

Actilyse (Alteplase 50 mg/10 ml): 1 mg/kg selon le schéma suivant :

0,1 mg/kg en bolus

le reste de la dose (0.9 mg/kg) en 1 heure

Si saignement, compression.

Arrêt de la thrombolyse si saignement avec traitement efficace



SOINS POST-OPÉRATOIRES

CICATRICE

INFECTIONS

TROUBLES DU RYTHME ET DE LA CONDUCTION

ÉPANCHEMENT PÉRICARDIQUE

PROTHÈSES ET DRAINS

L'INDISPENSABLE

CHYLOTHORAX



La surveillance post opératoire comporte à la fois la surveillance médicale et le dépistage des principales complications, ainsi que la gestion des prothèses dont il faut se débarrasser le plus vite possible pour rendre l'autonomie au patient.

1. LA CICATRICE

- Les fils de drains doivent être retirés au dixième jour par l'infirmière.
- La cicatrice de sternotomie doit être examinée tous les jours. Elle doit rester propre, sèche et non inflammatoire. L'examen comporte outre l'inspection, la palpation du sternum qui doit rester solide. Toute anomalie repérée lors de l'examen de la cicatrice fait redouter une médiastinite ou une sternite.
Une suspicion de médiastinite doit être signalée à l'infirmière et au médecin référent et requiert une attitude précise et la réalisation de certains examens :
 - Ecouvillonnage de la cicatrice surtout s'il existe un écoulement.
 - Faire un bilan infectieux sanguin : NFS, CRP, hémocultures.
 - Vérifier en échocardiographie s'il n'y a pas une collection péricardique
 - Le scanner thoracique avec fenêtres médiastinales n'est pas nécessaire car peu sensible et risque de faire perdre du temps
 - Appeler le chirurgien pour qu'il vienne examiner la cicatrice.
 - Discuter de l'antibiothérapie et du choix des ATB
 - En cas de médiastinite évidente (issue massive de pus par la cicatrice, syndrome septique et cicatrice inflammatoire..), ne pas attendre les examens ni la venue du chirurgien mais prévenir d'emblée la chirurgie cardiaque pour qu'ils reprennent en urgence le patient pour un nettoyage et un drainage du médiastin.
- La cicatrice de thoracotomie doit elle aussi être surveillée comme la cicatrice de sternotomie à la différence près qu'il n'y a théoriquement pas de risque de médiastinite.

2. LES INFECTIONS

- Comme tous les patients ayant séjourné en réanimation, les infections pulmonaires, urinaires, cutanées et muqueuses sont possibles et sont recherchées chez les patients fébriles et selon les points d'appel infectieux cliniques. Les moyens diagnostiques (radiologiques et biologiques) et thérapeutiques doivent être mis en œuvre pour faire la preuve de l'infection et la traiter si nécessaire.
- La médiastinite est comme son nom l'indique une infection du médiastin qui est l'apanage de la chirurgie cardiaque par sternotomie médiane puisque le chirurgien ouvre la plèvre médiastinale pour accéder au cœur. C'est une infection redoutable et parfois difficile à repérer car elle est profonde et il faut donc toujours y penser en cas de fièvre, de modification de la cicatrice ou d'altération de l'état général.
L'attitude à avoir devant une suspicion de médiastinite est détaillée plus haut. Lorsque l'examen clinique du médecin et du chirurgien ainsi que les examens biologiques viennent tous étayer l'hypothèse diagnostique de médiastinite, le traitement est avant tout chirurgical : réouverture du sternum, lavage, et drainage du médiastin.
Le traitement chirurgical est suivi d'une antibiothérapie intraveineuse prolongée « le temps qu'il faut » :
 - la durée et le type d'antibiothérapie sont adaptés en fonction du ou des germes retrouvés dans le médiastin.
 - Des redons médiastinaux sont laissés en place et se drainent dans des flacons stériles sous vide d'air qui sont changés tous les jours et sont envoyés en bactériologie.
 - Ces redons ne peuvent être enlevés que lorsque l'on a obtenu la stérilisation des flacons pendant 5 jours consécutifs.
 - Après ablation des redons, l'antibiothérapie IV est maintenue environ 15 jours puis relayée selon l'antibiogramme.
 - Dans tous les cas la durée et le type d'antibiotique doivent être discutés avec l'équipe de bactériologie.
- La sternite est une infection moins profonde du site opératoire puisqu'elle se limite au sternum et ne « coule » pas jusque dans le médiastin. L'attitude diagnostic et thérapeutique est identique. La différence avec la médiastinite n'est faite que par le chirurgien en per opératoire.



3. LES TROUBLES DU RYTHME ET DE LA CONDUCTION

Ils surviennent souvent durant la première semaine post op. Ils doivent être recherchés régulièrement sur l'ECG et au besoin en réalisant un Holter.

- Les accès de tachycardie ne sont pas rares et sont représentés surtout par les tachycardies jonctionnelles, par mécanisme de réentrée. Elles sont traitées comme les autres tachycardies jonctionnelles par la cordarone® pendant une durée plus brève de 3 mois.
- La dysfonction sinusale : en raison de phénomènes inflammatoires liés à la chirurgie, le nœud sinusal a parfois du mal à assurer en permanence l'initiation de l'activité électrique cardiaque. Le nœud AV prend alors la commande sous forme d'un rythme jonctionnel (dit d'échappement) plus lent et parfois trop lent pouvant nécessiter un entraînement électro-systolique grâce aux électrodes épicaudiques laissées par le chirurgien. Cette dysfonction est le plus souvent transitoire et régresse après environ 10 jours.
- Le BAV (bloc auriculo ventriculaire) de haut grade (Mobitz 2 et grade 3) : il survient dans la première semaine post opératoire et le plus souvent dès le post op immédiat et requiert là aussi un entraînement électro-systolique grâce aux électrodes épicaudiques. Il est aussi souvent régressif, mais lorsqu'il a persisté plus de 48 h, une exploration du faisceau de Hiss s'impose pour évaluer la perméabilité de la conduction AV et le risque de refaire du BAV de haut grade et une mort subite. Dans ces conditions à risque il y a une indication à la pose d'un stimulateur cardiaque.
- Les électrodes épicaudiques :
Comme on vient de le voir, certaines situations en post opératoire imposent d'utiliser, heureusement le plus souvent temporairement, une stimulation cardiaque. Pour cette raison le chirurgien fixe dans l'épicarde, en fin d'intervention, des électrodes (une auriculaire et une ventriculaire) qui sont externalisées à la peau et raccordables en cas de besoin à un boîtier de stimulation (PM externe).
En l'absence de trouble conducteur ou de dysfonction sinusale ou de tachycardie rebelle, on considère que l'on peut enlever ces électrodes au 3^{ème} jour post opératoire (cf plus loin).

4. L'ÉPANCHEMENT PÉRICARDIQUE

- L'épanchement péricardique est une complication fréquente de la chirurgie cardiaque par sternotomie médiane. C'est un phénomène inflammatoire secondaire à l'agression du péricarde qui doit être ouvert pour accéder au cœur.
Il survient de manière retardée à partir du 5^{ème} jour post op et parfois jusqu'à un mois post op. C'est pourquoi il doit être recherché systématiquement lors des échographies postop, au moins une à deux fois lors du séjour dans le service puis une fois par semaine en consultation durant le mois qui suit la chirurgie.
- Un épanchement modéré sans aucun retentissement hémodynamique, est traité avec des anti-inflammatoires jusqu'à disparition de l'épanchement.
Aspirine : 60 à 80 mg/kg/j en 4 prises
Ou Ibuprofène ADVIL® : 1 dose/kg X 3 par jour
Ou Indométacine : 1mg/kg
Puis Colchicine : 1mg/m² (ou plus simplement Avant 3 ans : 0,5 mg/j et Après 3 ans : 1 mg/j)
- Un épanchement abondant, avec ou sans retentissement hémodynamique, doit être évacué, soit par une ponction simple qui peut être réalisée chez nous en salle de KT en cas d'urgence, soit de préférence par drainage chirurgical en laissant en place un drain péricardique

5. LES PROTHÈSES

• Les KTC

Beaucoup d'enfants reviennent de chirurgie avec un KTC (fémoral le plus souvent). Le KT est utile pour la perfusion prolongée d'antibiotiques lors de tout type d'infection et surtout les médiastinites qui nécessitent plusieurs semaines de traitement. Parfois un KTC peut être nécessaire pour la NPE si l'enfant ne peut pas être alimenté, mais il faut toujours privilégier l'alimentation entérale (gavage) à la NPE.

Les KT fémoraux sont posés dans le service en salle de cathétérisme (demande à faire auprès des responsables KT le plus tôt possible dans la journée).
Les KT Broviac sont posés au bloc CCI. Consultation anesthésie indispensable avant la pose.

Un KTC qui n'est pas indispensable doit impérativement être enlevé le plus vite possible (si besoin dès le retour de chirurgie).

• Les KTVO

Ils sont en général proscrits et ne doivent être utilisés que très provisoirement en cas de difficulté à obtenir une voie d'abord périphérique. Si besoin on le remplacera au plus vite par un KTC.

Les KTVO qui sont en position centrale doivent être enlevés 5 jours après la pose au maximum

Les KTVO qui ne sont pas en position centrale doivent être enlevés 48h après la pose

• La sonde gastrique

Elle permet de compléter les besoins nutritionnels chez les nourrissons qui n'arrivent pas encore à boire seuls le volume de lait qui leur est indispensable (environ 120 à 150 ml/kg/j). Elle est enlevée dès que le bébé devient autonome.

• Les électrodes épicaudiques

Après contrôle ECG et en l'absence d'anomalie rythmique pouvant impliquer une stimulation et de trouble de conduction de haut grade, les électrodes épicaudiques sont enlevées au 3^{ème} jour post op et mises en culture (résultat qui doit être récupéré !). Les électrodes ne peuvent être retirées que lorsqu'un bloc opératoire est libre et un chirurgien sur place. Une échographie doit être faite dans l'heure suivant l'ablation pour vérifier l'absence d'hémopéricarde.

• Les redons médiastinaux et drains pleuraux

Les redons médiastinaux ne sont jamais mis en aspiration contrairement aux drains pleuraux. Il faut vérifier leur localisation sur une radio de thorax dès l'arrivée dans le service. Le débit journalier est noté dans le cahier de soins.

Ceux-ci peuvent être retirés lorsque le débit total journalier (drains + redons) n'excède pas 2 mL/kg/j et inférieur à 50 mL chez les adolescents et adultes.

Si le débit des drains pleuraux est excessif et que l'aspect du liquide est chyleux, il faut envoyer un prélèvement à la recherche de chylomicrons (à la Pitié tel: 01 42 17 78 43). Il faut faire une échographie cardiaque une heure après l'ablation des redons péricardiques.

Les enfants ayant fait une médiastinite reviennent souvent de chirurgie avec des redons médiastinaux qui se drainent dans des flacons stériles sous vide d'air et qui sont changés tous les jours et envoyés en bactériologie.

Ces redons ne peuvent être enlevés que lorsque l'on a obtenu la stérilisation des flacons

pendant 5 jours consécutifs.

L'antibiothérapie doit ensuite être poursuivie et discutée avec l'équipe de bactériologie.



6. L'INDISPENSABLE

Tout enfant séjournant dans le service, de retour de chirurgie doit :

- Etre examiné tous les jours en insistant sur la cicatrice.
- Avoir un ECG à l'entrée et au moins 2 ECG par semaine si le séjour se prolonge.
- Avoir une radiographie de thorax faite dans le service
- Etre contrôlé en échographie dans les 24 heures après l'arrivée puis à raison d'au moins 2 écho par semaine (si besoin tous les jours ou plusieurs fois par jour).
- Avoir une ablation des électrodes épicaudiques au 3^{ème} jour (après contrôle ECG).
- Etre libéré des fils de sternotomie ou de thoracotomie au 10^{ème} jour post op et des fils de drains 10 jours après l'ablation des drains.
- Sortir du service avec une ordonnance (dont le double reste dans le dossier), un carnet de santé complété, et un rendez vous de consultation (dans le service ou avec son médecin référent en dehors du service).

CHYLOTHORAX

Protocole Somatostatine dans le traitement du chylothorax

1 gamma/kg/h jusqu'à 7 gamma/kg/h (augmenter la dose de 1 gamma/kg/h par jour)

Surveiller ionogramme, urée, créatinine, glycémie quotidiennement.

Sandostatine et somatostatine sont des produits différents: commander **somatostatine**

Tel Biochimie Pitié 01 42 17 78 43



ANTI-ARYTHMIQUES STIMULATEUR DÉFIBRILLATEUR

KRENOSIN - STRIADYNE

AMIODARONE

BÉTA-BLOQUANTS

DIGOXINE

VÉRAPAMIL

FLÉCAINIDE

INTOXICATIONS AUX ANTI-ARYTHMIQUES

MÉDICAMENTS CONTRE-INDIQUÉS DANS LE SYNDROME DU QT LONG

KRENOSIN (ampoules 6 mg / 2 ml)



INDICATIONS

Elle est utilisée pour :

- la réduction médicamenteuse des tachycardies jonctionnelles ou par réentrée après échec des manoeuvres vagales ;
- démasquer une tachycardie atriale en dégradant la conduction auriculo-ventriculaire ;
- faire le diagnostic différentiel entre tachycardie supra-ventriculaire ou ventriculaire en démasquant la relation entre le nombre de QRS et le nombre d'ondes P ($P > RS =$ Tachycardie atriale/ $P < QRS =$ Tachycardie ventriculaire ou hissienne).

Le médecin est dans la chambre de l'enfant et le chariot d'urgence à proximité. L'ensemble du matériel de réanimation est vérifié avant l'injection. **INJECTION IVD Flash sans tubulure en prévoyant une purge pour accélérer.**

La dose de Krenosin est de 0,3 mg/kg pour la dose initiale qu'on peut répéter ensuite une fois à 0,3 mg/kg (même dose, ne pas augmenter) en cas d'échec. Pendant l'injection, un tracé ECG est enregistré et on note en haut de l'ECG le moment de l'injection de Krenosin.

Si échec de deux injections, pas d'indication à répéter.

STRIADYNE (non disponible actuellement). La première dose intra-veineuse flash est de 0,5 mg/kg sans dépasser 20 mg (dose adulte). Cette injection peut être renouvelée en cas d'échec et la dose augmentée à 1 mg/kg IV flash (rarement, il peut être nécessaire d'injecter 1,5 mg/kg et au maximum une dose de 2 mg/kg). Pendant l'injection, un tracé ECG est enregistré et on note en haut de l'ECG le moment de l'injection de Striadyne.

Précautions d'emploi

Attention aux spasticités bronchiques (asthme, bronchiolite), cela contre-indique théoriquement l'utilisation du Krenosin ou de la Striadyne.

L'estomac doit être vide ou vidé.

La perfusion doit être vérifiée pour permettre une injection intra-veineuse flash.

La seringue contenant la Striadyne ou le Krenosin ne doit contenir que la dose à administrer.

Une seringue d'Atropine doit être préparée dans le plateau :

ATROPINE

20 μ /kg en IVD (1 ml=0.25mg = 250 μ + 9 ml G5 pour faire 1ml=25 μ)

Une purge de 5 ml de sérum physiologique ou Glucosé à 5% doit être prête.

L'appareil d'ECG doit être branché pour enregistrer la réduction.

Chez les grands enfants (> 3 ans), une prémédication par une benzodiazépine (Hypnovel) peut être administrée avant l'injection de Striadyne/Krenosin.

HYPNOVEL

50-100 μ /kg en IVD chez le plus grand

Effets secondaires

Flush et rougeur diffuse -Nausées -Sensation de malaise intense-Bradycardie (injecter l'ATROPINE) -

Ces effets secondaires sont l'équivalent d'un malaise vagal. Ils cèdent très rapidement car la demi-vie du Krenosin ou de la Striadyne sont très courtes (quelques secondes).



AMIODARONE

L'amiodarone est un anti-arythmique de classe III.

Elle est utilisée **EXCLUSIVEMENT PER OS** dans la prévention des récurrences des troubles du rythme.

Indications

- prévention de la récurrence des tachycardies jonctionnelles réciproques du nouveau-né et du nourrisson ;
- traitement et prévention des récurrences dans certaines tachycardies atriales ;
- traitement et prévention des récurrences dans certaines tachycardies ventriculaires ;
- traitement et prévention des récurrences dans les tachycardies supra-ventriculaires post-opératoires.

Quand le trouble du rythme a été réduit et que le patient est en rythme sinusal, il n'est jamais urgent d'administrer un traitement anti-arythmique de fond. L'indication à un traitement au long cours doit être posée par le médecin senior.

Précautions d'emploi et effets secondaires

L'amiodarone a des **effets pro-arythmiques ventriculaires** essentiellement médiés par l'allongement de l'intervalle QT. Un ECG doit être fait le lendemain de la première dose orale et l'intervalle QT mesuré. S'il s'allonge de façon excessive, la posologie doit être réduite ; la kaliémie et la magnésémie doivent être vérifiées.

Les effets secondaires sur la glande **thyroïde** doivent être surveillés. Un dosage des hormones thyroïdiennes (T3, T4, TSHus) doit être fait avant le début du traitement puis 1 mois après et régulièrement lors du suivi.

L'amiodarone a un effet **photosensibilisant**. L'exposition solaire est déconseillée et une protection cutanée forte (Ecran total) doit être prescrite pour les zones découvertes.

L'amiodarone **s'accumule dans les tissus** : oeil, foie, poumon, peau. Dans les traitements au long cours, la complication la plus crainte est la pneumopathie interstitielle. L'accumulation cutanée peut être responsable d'une pigmentation ardoisée inesthétique.

L'amiodarone a des interactions multiples avec les autres anti-arythmiques. Les associations doivent être systématiquement vérifiées pour leur compatibilité et les doses des différents anti-arythmiques adaptées. **Toute association d'anti-arythmiques per os doit être validée par un médecin senior.**

Posologie

Les comprimés d'amiodarone sont dosés à 200 milligrammes.

L'amiodarone s'administre en **dose de charge per os de 500 milligrammes par m² de surface corporelle**. La durée d'administration de cette dose de charge est de 5 jours et poursuivie 7 jours en cas de récurrence sous traitement.

Après cette période de charge en amiodarone, on passe à la **dose d'entretien de 250 milligrammes par m² de surface corporelle**.

Exceptionnellement et toujours après l'avis d'un médecin senior, la dose de charge per os peut être augmentée à 1000 milligrammes par m² de surface corporelle. Il s'agit essentiellement des troubles du rythme ventriculaires ou des tachycardies atriales rebelles.



BÉTA-BLOQUANTS

Les bêta-bloquants peuvent être utilisés comme anti-arythmiques dans les indications suivantes (liste non exhaustive) :

- syndrome du QT long congénital
- tachycardies ventriculaires (cathécolergiques en particulier)
- prévention des récives de tachycardies jonctionnelles chez les grand enfants
- en association avec d'autres anti-arythmiques dans certaines tachycardies atriales ou jonctionnelles
- myocardiopathies hypertrophiques
- hypertension artérielle

Contre-indications

- Asthme
- Myasthénie
- bloc AV II/III
- syndrome de Raynaud
- anesthésiques halogénés

Comme tous les anti-arythmiques, les bêta-bloquants ne doivent être utilisés que per os dans ces différentes indications.

Toute association d'anti-arythmiques per os doit être validée par un médecin senior.

Seul le propranolol (Avlocardyl) peut être utilisé dans les malaises anoxiques de la tétralogie de Fallot selon les modalités décrites dans le paragraphe « Malaise anoxique de la tétralogie de Fallot ».

Produit et particularités	Présentations	Posologies et voies d'administration	Recommandations	Effets secondaires
AVLOCARDYL	cp à 40 mg & 160 mg gel LP 160 mg amp 5mL=5mg	0.25 à 1 mg/kg/dose X 3-4/j	Vérifier toutes les associations médicamenteuses++++	Bradycardie Hypoglycémie Bronchospasme Asthénie en début de traitement
SECTRAL	Cp à 200 mg et 400 mg Sol buv 1mL=40mg	5mg/kg/dose X 2/j		
CORGARD	Cp sec 80 mg	25 à 75 mg/m ² /j en 1 prise matinale ou 2 prises quotidiennes chez les jeunes enfants		



DIGOXINE

Voir Digoxine dans le chapitre « Insuffisance cardiaque chronique »

La digoxine est un médicament anti-arythmique. Il ne doit être donné que per os.

Ses interactions avec les autres anti-arythmiques sont nombreuses et toute association avec une autre drogue anti-arythmique doit être validée par un médecin senior.

VÉRAPAMIL (ISOPTINE)

Inhibiteur calcique.

Bradycardisant.

Toutes les associations médicamenteuses doivent être vérifiées+++

Ne doit jamais être prescrit en première intention et en l'absence d'une décision de médecin senior même per os.

Indications

- Tachycardies ventriculaires fasciculaires
- Certaines myocardiopathies hypertrophiques

Contre-indications

- BAV
- Inotrope négatif donc se méfier dans les dysfonctions ventriculaires

Produit et particularités	Présentations	Posologies et voies d'administration	Recommandations	Effets secondaires
ISOPTINE	Cp 40 mg Cp à 120 mg	4 mg/kg/j en 2 prises	ECG après le début du traitement Aucune association d'anti-arythmique	Aggravation ins. Cardiaque Troubles conductifs

FLÉCAÏNIDE (FLÉCAÏNE)

Anti-arythmique de classe Ic

Précaution en cas de défaillance du ventricule gauche+++

Allonge tous les temps de conduction et les périodes réfractaires

Ne doit jamais être prescrit en première intention et en l'absence d'une décision de médecin senior même per os.

Indications

- Tachycardies supraventriculaires et ventriculaires mal supportées après échec des traitements courants

Contre-indications

- Insuffisance cardiaque décompensée
- BAV non appareillés

Doser la flécaïnémie 72 heures après la première dose pour vérifier qu'on est dans la zone thérapeutique (à envoyer à

Produit et particularités	Présentation	Posologies et voies d'administration	Recommandations	Effets secondaires
FLÉCAÏNE	Cp 100 mg	50 mg/1,7 m ² X 2/j Ou 2 à 4 mg/kg/j en deux prises	ECG répétés et arrêt si élargissement QRS Vérifier et corriger Kaliémie et magnésémie Pas d'association avec autres anti-arythmiques Vérifier ECHO si hypokinésie VG	Ins Cardiaque Pro-arythmique Troubles conductifs intra-ventriculaires

INTOXICATIONS AUX ANTI-ARYTHMIQUES

<http://www.centres-antipoison.net/paris/index.html>

N° de téléphone de l'astreinte téléphonique permanente

INTOXICATION DIGITALIQUE

INTOXICATION AUX BÉTA-BLOQUANTS

L'intoxication aux bêta-bloquants se manifeste par une bradycardie profonde avec troubles de la conduction sino-auriculaire et auriculo-ventriculaire. L'hypoglycémie est fréquente. L'incompétence myocardique est présente dans les formes sévères. Le traitement est symptomatique.

Antidotes possibles

ATROPINE

10-15 µg/kg en IVD (1 ml=0.25mg = 250µg + 9mlG5 pour faire 1ml=25µg)

ISUPREL (médicament interdit en l'absence d'un senior)

GLUCAGON

0,3 mg/kg IV chez le nouveau-né
0.025 mg/kg chez les enfants après 28 jours.

INTOXICATION À LA FLÉCAÏNE

Gravissime.

Insuffisance cardiaque et troubles de la conduction + troubles du rythme ventriculaires.

Le traitement est symptomatique.

Antidote possible

LACTATE DE SODIUM

2 MG/KG SUR UNE HEURE

Amp 20 mL et Flacon 400 mL

Perfusion lente 20 à 50 mL par heure

INTOXICATION À L'AMIODARONE

Gravissime.

Incompétence myocardique. Coeur non stimuable. Torsade de pointe.

Le traitement est symptomatique.

Pas d'antidote

MÉDICAMENTS CONTRE-INDIQUÉS DANS LE SYNDROME DU QT LONG

Cette liste n'est pas exhaustive. Quand un médicament susceptible d'être prescrit à un enfant ayant un syndrome du QT long ne se trouve pas sur la liste, ses précautions d'emploi doivent être vérifiées dans les sources adéquates.

Pour impression et donner aux parents

http://www.allergique.org/IMG/pdf/liste_qt_drugs_fr_for_websites_v_06_08_08.pdf

1. Médicaments cardiovasculaires

- Antiarythmiques de classe I

Contre-indiqués

Quinidine (Cardioquine, Longacor, Quinidurule, Sérécor)
Disopyramide (Rythmodan)

Déconseillés

Cibenzoline (Cipralan, Exacor)
Flécainide (Flécaïne)
Propafénone (Rythmol)
Aprindine (Fiboran)

- Antiarythmiques de classe III

Contre-indiqués : Amiodarone (Cordarone, Corbionax) et Sotalol (Sotalex)

- Inhibiteurs calciques

Contre-indiqué : Bépridil (Cordium)

- Diurétiques

Contre-indiqués : tous les diurétiques hypokaliémiants

2. Vasodilatateurs cérébraux

Contre-indiqués : les dérivés de la vincamine : Oxovinca, Pervincamine, Vinca, Vincafor, Vincimax, Rhéobroi, Rutovincine, Vincarutine

3. Psychotropes

Contre-indiqués

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)

Déconseillés - tous les médicaments de la famille des phénothiazines, des butyrophénones, des benzamides, des imiprominiques, le lithium

4. Anti-infectieux

Contre-indiqués

Érythromycine

Spiramycine (Rovamycine, Rodogyl)
Amphotéricine B (Fungizone, Amphocycline)
Triméthoprime sulfaméthoxazole (Bactrim)
Amantadine (Mantadix)
Pentamidine (Pentacarinat)
Sparfloxacin (Zagam)
Chloroquine (Nivaquine), halofantrine (Halfan)
Azolés : kétoconazole (Nizorol), miconazole (Daktarin), itraconazole (Sporanox)

Déconseillés: les médicaments de la classe des macrolides et les autres antipaludéens: quinine (Quinimax, Quinoforme), méfloquine (Lariam), amodiaquine (Flavoquine)

5. Anti-allergiques

Contre-indiqué: Astémizole (Hismanal)

Déconseillés:

Les autres antihistaminiques H1 non anticholinergiques : cétirizine (Zyrtec, Virlix), loratidine (Clarityne), oxatomide (Tinset)

Les antihistaminiques anticholinergiques : hydroxyzine (Atarax), cyproheptadine (Périactine), prométhazine (Phénergan), dexchlorphéniramine (Polaramine), alimémazine (Théralène), triprolidine (Actidilon), méfénidramium (Allerga), carbinoxamine (Allergefon), buclizine (Aphilan), bromphéniramine (Dimégan), méquitazine (Primalan), histapyrrodine (Domistan), isothipendyl (Istamyl), doxylamine (Méréprine, Donormyl)

Les produits classés dans les «décongestionnants » qui contiennent des antihistaminiques, exemples : Actifed, Denoral, Bénadryl, Rinurel...

Attention aux associations entre les antihistaminiques et les dérivés azolés.

6. Autres classes thérapeutiques

Contre-indiqués : le probucol (Lurselle), la doxorubicine (Adriblastine)

Déconseillés: l'Héxaquine et le Céquinyll qui contiennent de la quinine, les laxatifs irritants, notamment en association avec les dérivés azolés

IMPLANTATION D'UN STIMULATEUR CARDIAQUE- 1

Un stimulateur est une pile au lithium, générant un courant électrique, et reliée à des électrodes permettant de stimuler le cœur. L'implantation se fait par voie épicaudique (électrodes implantées à la surface du cœur) ou par voie endocavitaire (électrodes introduites par voie veineuse et implantées dans les cavités cardiaques). Dans le service, la voie épicaudique est utilisée pour tous les enfants < 10 kg ou pour les enfants atteints de malformations anatomiques contre-indiquant ou rendant impossible un abord vasculaire (ex : ventricules uniques). L'implantation des PM par voie endocavitaire se fait dans la salle de cathétérisme.

PRINCIPALES INDICATIONS

1. Blocs auriculo-ventriculaire complets

- Symptômes (syncope, insuffisance cardiaque)
- Bradycardie importante

fréquence ventriculaire < 50-55 bpm chez le nouveau-né ou le nourrisson

/ ou fréquence moyenne diurne < 50 bpm

pauses > 2, 5 RR de base

- BAV complet avec myocardiopathie
- BAV complet post-opératoires > J 10 post-op et troubles de conduction post-opératoires infra-hissiens

2 - Maladie du sinus :

- Bradycardie symptomatique.
- Maladie de l'oreillette après chirurgie atriale (Fontan, Senning, Mustard)

AVANT L'IMPLANTATION

- Vérifier que l'enfant a été vu par les anesthésistes et que la consultation d'anesthésie est dans le dossier. Les enfants suivis en consultation ont une CS d'anesthésie au moins 48 h avant l'implantation.

Si l'enfant est sous anti-agrégants plaquettaires → vérifier que le traitement a été stoppé 10 jours avant l'implantation.

Pour le maniement des anticoagulants, voir protocole spécifique dans chapitre anticoagulants.

Demander un contrôle de la coagulation avant l'intervention, à 6 h du matin.

- Vérifier que le bilan biologique préopératoire a été fait et que le résultat est dans le dossier
- **Préparation de l'enfant**

Vérifier si l'enfant a été rasé (si besoin) → Région pré-pectorale + pli inguinal (si besoin de monter une sonde de stimulation externe)

Nettoyage de la peau et perfusion posée par l'infirmière

Vérifier l'état cutané, la température de l'enfant

- **Prémédication** (prescrit lors de la consultation d'anesthésie)
- **Vérifier que l'enfant est bien sous scope**, voire surveillance par saturation si très bradycarde (cf plus loin).

IMPLANTATION D'UN STIMULATEUR CARDIAQUE-2

POSE DU STIMULATEUR CARDIAQUE

Les sondes sont implantées par dénudation de la veine céphalique et /ou ponction de la veine sous-clavière. Elles sont ensuite vissées dans les cavités cardiaques si les caractéristiques de stimulation sont satisfaisantes.

- **Modes de stimulation**

1-Défaillances sinusales isolées : sonde dans l'oreillette = mode AAI

Le système détecte les ondes P spontanées,
stimule l'oreillette si fréquence spontanée atriale < fréquence programmée du PM
Conduction AV normale

2-BAV chez les enfants < 20 kg. Sonde dans le ventricule droit = mode VVI + asservissement à l'activité programmé ultérieurement.

Le système détecte les QRS spontanés
stimule le ventricule si fréquence spontanée < fréquence programmée du PM

3-BAV chez les enfants > 20 kg. Sonde dans l'oreillette et dans le ventricule = mode DDD

Le système détecte et stimule oreillettes et ventricules. Le plus souvent, détection des ondes P sinusales puis stimulation ventriculaire après un délai AV programmé.

- **Définition et programmation**

1-**Mesure du seuil de détection** : on mesure l'amplitude du potentiel atrial et ventriculaire détecté par la sonde, ainsi que la vitesse d'ascension de ce potentiel (slew-rate)

En cas de primo-implantation, on doit obtenir une onde P > 2 mV et une onde R > 10 mV.

programmation du stimulateur : pour augmenter la sensibilité, il faut diminuer le chiffre de la sensibilité.

2- **Mesure du seuil de stimulation** :

On stimule l'oreillette et le ventricule avec une amplitude que l'on fait décroître progressivement, en surveillant la survenue du premier « spike » non suivi d'une réponse. La dernière amplitude de stimulation capable de capturer l'oreillette et le ventricule constitue le seuil de stimulation.

Pour une largeur d'impulsion de 0,5 ms, un seuil satisfaisant est une amplitude < 1 Volt dans le ventricule et l'oreillette. En cas de remplacement de PM, on peut accepter un seuil d'environ 1,5 Volt.

La programmation du stimulateur : on programme une amplitude de stimulation = seuil X 2

3- L'**impédance** mesure la résistance au passage du courant dans le circuit. Elle dépend de la sonde utilisée et peut varier de 500 à 1200 Ohms lors de l'implantation.

< 250 ohms : fuite possible de courant (court-circuit, rupture de l'isolant)

> 2000 ohms : obstacle dans le circuit (rupture de conducteur, problème de connexion).

SURVEILLANCE

• Le jour de l'implantation

Lorsque l'enfant est bien réveillé, il remonte en unité de soins intensifs pendant 24 h avec repos strict au lit jusqu'au lendemain. La programmation du PM doit être connue, pour réglage du scope et surveillance.

+++ Réglage du scope par l'interne

Le scope doit être réglé en mode manuel, avec la ligne de surveillance sur les complexes QRS (sinon, surveillance de la fréquence cardiaque grâce à un saturomètre).

Alarme inférieure programmée = fréquence minimale du stimulateur – 10 battements

Faire un ECG 12 dérivations et vérifier que le PM fonctionne bien. « Spikes » suivis de P et/ou QRS selon programmation. Si doute, prévenir immédiatement un senior.

Vérifier qu'il n'y a pas de voie veineuse inutile ou de cathlon obturé = source d'infection

Surveillance de la perfusion avec injection des antibiotiques et antalgiques.

L'enfant ne doit pas avoir mal. **Si douleur à la respiration ou ne cédant pas aux antalgiques: RX thorax (pneumothorax) et échocardiographie (hémopéricarde)**

Surveillance de la température. Si fièvre > 38.5 °, faire des hémocultures, continuer l'antibiothérapie prophylactique prescrite.

• Le lendemain de l'intervention

Mettre un mot dans le dossier avec le CRO et problèmes éventuels (CRO disponible sur réseau dès le jour opératoire)

Contrôle radiographique de la position des sondes (à demander avant le début des KT du jour). RX à contrôler et si tout va bien l'enfant peut s'asseoir puis se lever.

Electrocardiogramme complet 12 dérivations

Echocardiographie (position des sondes, épanchements, fuite tricuspide)

Le pansement est refait 48 h après puis surveillé quotidiennement jusqu'à la sortie de l'enfant

Si inflammation de la loge du PM : voir avec implanteur si prescription anti-inflammatoire.

Arrêt des antibiotiques en règle le lendemain de l'implantation.

• Complications post-opératoires

1-Pneumothorax - Hémothorax :

Surveillance : douleur thoracique, fréquence respiratoire, radiographie du thorax

Traitement par drainage thoracique si volume important

2-**Hémopéricarde** : peut compliquer la fixation de la sonde par une vis trop rigide . Dépistage par la surveillance clinique et confirmé par échocardiographie.

3-Troubles du rythme

4-**Déplacement de la sonde** = ré-intervention

5-**Infection précoce**. Contamination par un germe de l'opérateur ou du patient. Il faut retirer le matériel, et traiter par antibiothérapie intraveineuse adaptée au germe en cause durant au moins 15 jours.

• Sortie

Tous les jours : DII long, prise de la température matin et soir, contrôle état local.

RX thorax + réglage du PM avant la sortie

Faire le dossier comme pour tous les enfants du service. Vérifier que l'implanteur indique sur le dossier que le PM a été contrôlé et réglé avant la sortie de l'enfant.

Recommandations pour les parents

Pas de sport durant 1 mois

Pansement à faire J8 après l'implantation

Ordonnance

- pansements occlusifs pour la prise de la douche jusqu'à ce que l'enfant ait une cicatrice couverte par une colle biologique (J8-J10 post-op)

- anti-inflammatoires et antalgiques si nécessaire.

Remettre aux parents le carnet de porteur de PM.

Celui-ci doit suivre l'enfant en permanence, le ramener à chaque consultation. Le suivi des dispositifs médicaux implantables doit être fait.

Donner un rendez-vous en consultation contrôle de pacemaker 4 à 6 semaines post-opératoire.

Proposer éducation thérapeutique «Dispositifs implantés -Stimulateur cardiaque».

La marque du stimulateur doit impérativement figurer dans le compte-rendu de sortie.



0

2

4

6

8

10



LUTTE CONTRE LA DOULEUR



LES SITUATIONS COURANTES

- La douleur au niveau de la cicatrice (thoracotomie ou sternotomie). La sternotomie est souvent moins douloureuse que la thoracotomie latérale. Il faut tenir compte du délai post-opératoire ; les enfants qui reviennent 7 jours après la chirurgie sont souvent peu algiques mais certains reviennent seulement à J2 ou J3 post op.
- La douleur liée aux perfusions (prostaglandines, antibiotiques..)
- Les douleurs de stase liée à l'hyperpression veineuse : le syndrome cave supérieur après dérivation cavo-pulmonaire partielle, la surcharge hépatique dans l'insuffisance cardiaque, DCPT).

L'ÉVALUATION DE LA DOULEUR

- **Principes de base :**

- La douleur est évaluée sur des échelles qui diffèrent selon l'âge.
- Au delà d'un certain score, la prescription d'un antalgique est indispensable.
- Après administration d'un antalgique, la douleur doit être réévaluée environ 30 minutes plus tard pour juger de l'efficacité du traitement et de la nécessité d'ajouter un autre médicament, si besoin d'un niveau plus élevé.
- Toute douleur qui ne cède pas à un antalgique doit faire prescrire un antalgique autre, soit du même niveau si son mécanisme d'action est différent, soit d'un niveau supérieur.**

- **Comment évaluer la douleur :**

Avant 4 ans, on utilise les échelles comportementales de type EVENDOL.

Entre 4 et 6 ans,

Au-delà de 6 ans, l'enfant peut s'évaluer lui-même en utilisant l'échelle visuelle analogique.

LES ANTALGIQUES DE NIVEAU 1 UTILISÉS DANS LE SERVICE

- **Paracétamol** : - préférer le voie orale que rectale : **15 mg/kg toutes les 6 heures**

Efferalgan®, Doliprane®

- voie IV : **Perfalgan®** : 7.5 mg/kg/toutes les 6 h avant un an

Puis 15 mg/kg toutes les 6 heures.

CI : l'allergie et l'insuffisance hépato cellulaire sévère qui théoriquement ne nous concernent pas.

- **Ibuprofène** : AINS de tolérance identique à celle du paracétamol

10 mg/kg 3 à 4 fois par jour (maxi 600 mg par prise).

Suspension buvable **Nureflex®, Advil®** (posologie en dose-kg).

Comprimés : **Nureflex®, Advil®, Upfen®** à 100, 200, 400 mg, idéal pour les plus de 20 kg.

CI : pas d'AMM avant **3 mois**.

LES ANTALGIQUES DE NIVEAU 2

= morphiniques agonistes faibles

Utilisables pour les douleurs ne répondant pas ou partiellement aux antalgiques de niveau 1, mais ne nécessitant pas un antalgique de niveau 3 (morphine)

- Codéine :

Formes galéniques associées au paracétamol : **Co-doliprane**®
(400mg/20mg),

Dafalgan-codéine® (500 mg/ 30mg).

CI et effets secondaires : AMM à partir de **1 an**, vomissements, nausées, sédation.

Efferalgan codéiné

- Nalbuphine : **Nubain**®, agoniste-antagoniste
Utilisation intra-rectale : 0.4 mg/kg renouvelable 4 à 6 fois/ j.
Utilisation IV : 0.2 mg/kg en IVL sur 5 à 10 minutes.
Effets secondaires : sédation
- Tramadol gouttes : **contramal**®, **topalgic**®
1 à 2 mg/ kg toutes les 6 heures (maxi 8 mg/j)
AMM depuis 2004 à partir de **3 ans**.
Effets secondaires : nausées et vomissements.

LES ANTALGIQUES DE NIVEAU 3 : LA MORPHINE

- Sirop de morphine : 0.5 mg/ kg (sans dépasser 20 mg) en dose de charge puis 0.2 mg/kg toutes les 4 heures.
Oramorph ampoule à 10 mg/5ml
- Confère feuille de prescription de PCA de morphine pour > 10 kg et < 10 kg.

Pour les syndromes de sevrage au retour de réanimation : diminuer le valium et la morphine de 25% par jour jusqu'à l'arrêt

PREVENTION DE LA DOULEUR LORS DES SOINS DOULOUREUX

Infirmières et médecins réalisent quotidiennement des soins ou des actes douloureux pour les patients, et il est indispensable de prévenir au maximum la douleur et de privilégier le confort du malade. Selon l'âge et l'indication plusieurs médicaments sont en permanence à notre disposition.

Les gestes ou soins douloureux fréquemment réalisés dans le service sont les

- ponctions artérielles et veineuses,
- les ponctions pleurales,
- le retrait des électrodes épiscopardiques,
- l'ablation ou la mobilisation des redons pleuraux, médiastinaux et péricardiques,
- l'ablation des fils de sternotomie.

• LE SACCHAROSE A 30% ET GLUCOSE 30 %

L'administration de saccharose **associé à la succion** est efficace chez le NRS de moins de 3 mois pour prévenir la douleur provoquée par les soins à condition de **réaliser le soin dans les 2 minutes** après l'administration.

Nouveau-né de 1,5 à 2 kg	0,30 ml
Nouveau-né de 2 à 2,5 kg	0,50 ml
Nouveau-né de 2,5 à 3 kg	1 ml
NRS > 3 kg	2 ml

• LA CREME EMLA®

Elle prévient la douleur liée aux effractions cutanées. Elle est composée de 2 anesthésiques locaux (lidocaïne et prilocaïne) et induit une anesthésie de quelques millimètres : 3 mm après 1 heure et 5 mm après 2 heures.

Contre indications :

- Méthémoglobinémie congénitale.
- Porphyrie.
- Ne pas appliquer sur : de l'eczéma, les yeux, la bouche.
- Pour les enfants de moins de 3 mois, association médicamenteuse avec le Pimpéran®, et les sulfamides (Bactrim®).

Recommandations pratiques :

1. Appliquer la pastille blanche sur la zone à anesthésier.
2. Appuyer fermement sur le pourtour du pansement adhésif.
3. Pour une meilleure adhésion, **utiliser EMLA patch®, uniquement, sur des surfaces planes** (ex : avant-bras)
Noter l'heure de la pose sur le pansement et dans le dossier de soin.
4. Respecter le temps de pose (voir tableau).
5. Indiquer le ou les sites d'application à l'aide d'un repère (coup de stylo, tampons...).
6. Attendre 10 à 15 min avant la ponction ; ce délai facilite la recoloration de la peau et la réapparition de la veine.

• LA CREME EMLA®



	Dose recommandée/site	Dose maximale	Temps d'application	Durée d'anesthésie après retrait
Nouveau-né à 3 mois	0,5 g (1 noisette)	1 g (1 g/ 24 h)	1 h	1 à 2 h
De 3 mois à 1 an	0,5 à 1 g	2 g	1 h 30 à 4 h	1 à 2 h
De 1 à 6 ans	1 à 2 g	10 g	1 h 30 à 4 h	1 à 2 h
De 6 à 12 ans	2 g	20 g	1 h 30 à 4 h	1 à 2 h
12 ans et plus	2 à 3 g	50 g	1 h 30 à 4 h	1 à 2 h

Une noisette = 0,5 g = 0,5 ml Un tube = 5 g Un patch = 1 g

• LE MEOPA® (Mélange Equimolaire d'Oxygène et de Protoxyde d'Azote)

Les indications : - réalisation d'actes d'une durée inférieure à 30minutes

- ponctions artérielles et veineuses chez les enfants très anxieux ou phobiques et très agités.
- les ponctions pleurales et lombaires.
- ponctions péricardiques

Les contre indications : - HTIC,

- tb de conscience,
- pneumothorax et emphysème,
- occlusion intestinale

Effets secondaires : euphorie, rêves, perceptions sensorielles modifiées

Nausées, vomissements, vertiges

Principes et précautions :

- Il n'est **pas nécessaire d'être à jeun.**
- la présence du médecin prescripteur est requise.
- Bien expliquer le soin et les effets secondaires possibles au patient.
- Atmosphère **calme et rassurante**, un seul interlocuteur avec l'enfant, faire participer l'enfant (tenir le masque et respirer profondément).
- La coopération du patient étant préférable, l'utilisation du MEOPA est difficile avant l'âge de 4 ans, mais possible.
- L'administration doit être réalisée dans une salle ouverte ou aérée.
- Attention à l'utilisation avec des sédatifs, morphiniques : risque de somnolence accrue !
- Surveillance avec un **saturomètre.**

Mode d'administration : faire respirer dans le masque (le plus étanche possible) 3 à 5 minutes avant l'acte puis toute la durée du geste pendant un durée totale de 30 minutes maximum.



MALAISE DE LA TÉTRALOGIE DE FALLOT

Il doit être évoqué chez un enfant ayant une tétralogie de Fallot présentant :

- une cyanose plus ou moins profonde associée à une pâleur
- une tachycardie supérieure à 140/mn
- une disparition du souffle à l'auscultation cardiaque
- éventuellement une perte de contact.

Les principales circonstances déclenchantes sont :

- la fièvre
- la douleur
- la déshydratation.

CONDUITE À TENIR FACE À UN MALAISE DE TÉTRALOGIE DE FALLOT

L'infirmière alerte le médecin

- en signalant qu'il s'agit d'un malaise de Fallot
- demander l'aide d'une autre infirmière ou d'une aide soignante qui doit se rendre disponible immédiatement.

Rôle de l'infirmière-puéricultrice

- Mettre sous scope avec un saturomètre
- Préparation et administration de Valium en intrarectal sur prescription médicale (0,5 mg/kg max 10 mg)
- Préparation d'une perfusion (cathlon si possible)
- Préparation d'Avlocardyl (1 ampoule = 5ml = 5mg) : diluer 1 ml = 1 mg d'Avlocardyl dans 4 ml de G5%
- Prévoir un stéthoscope

Rôle de l'aide

- Calmer l'enfant et éviter les pleurs
- Mettre l'enfant en position de « squatting » (position fœtale, jambes repliées sur l'abdomen)

Infirmière-puéricultrice + aide

- Pose et fixation du cathlon
- Injection intraveineuse lente de la seringue préparée d'Avlocardyl de 0,5 mL par 0,5 mL pendant que le médecin vérifie par l'auscultation la réapparition du souffle cardiaque et le retour à une situation hémodynamique stable
- En l'absence d'efficacité d'une première dose de 1 mg IVL (5 mL), celle-ci doit être renouvelée jusqu'à obtention de l'effet.

- Prévoir une perfusion d'entretien type serum glucose polyionique et éventuellement un remplissage par des macromolécules
- Régler les alarmes de surveillance : FC max 140/mn et SaO₂ min 80%
- Surveiller la glycémie capillaire au décours de l'injection d'Avlocardyl toutes les 6 heures pendant 24 heures voire plus fréquemment chez les jeunes nourrissons.
- Laisser à disposition dans la chambre : Avlocardyl injectable, sérum glucosé à 5% et matériel de perfusion.

Un malaise de tétralogie de Fallot suspecté sur l'interrogatoire ou constaté de visu exige que l'indication opératoire soit réévalué en urgence par un médecin senior.

En cas de **BRADYCARDIE** après l'injection de propranolol (AVLOCARDYL), administrer de l'ATROPINE.

En cas de **SURDOSAGE ACCIDENTEL** en propranolol (AVLOCARDYL), l'antidote est le GLUCAGON (pour se procurer du Glucagon en urgence, s'adresser au service d'endocrinologie).



#

A 3D anatomical model of the human heart and its coronary artery system. The heart is shown in a reddish-pink color, and the coronary arteries are depicted as a network of red vessels branching out from the base of the heart. The background is dark, making the heart and arteries stand out.

MALADIE DE KAWASAKI

DIAGNOSTIC DE LA MALADIE DE KAWASAKI



TRAITEMENT DE LA MALADIE DE KAWASAKI

• **LES IMMUNOGLOBULINES POLYVALENTES PAR VOIE INTRAVEINEUSE** (TEGELINE ou CLAIRYG).

La dose est de 2 grammes/kilo en perfusion lente sur 12 heures en 1 seule fois.

Si le volume est trop important, il peut être réparti en deux perfusions de 1 gramme par kilo sur 2 jours.

Les Immunoglobulines polyvalentes sont des produits dérivés du sang. A ce titre, leur prescription doit être notée dans le dossier transfusionnel.

• En association avec l'**ASPIRINE** à la dose de 30 à 50 mg/kilo/jour répartie en 4 prises jusqu'à disparition de la fièvre puis relai par Aspirine à dose anti-agrégante.

En cas de croissance très rapide des anévrismes, il faut débiter une anticoagulation par HBPM en hospitalisation avec antiXa entre 0,5 et 1 (Classe II a), qui sera arrêtée si Z-score < 10 ou taille < 8 mm ou relai AVK si ≥ 8 mm ou un Z score ≥ 10 . Aspirine au moins un an.

En cas d'anévrismes ou de dilatation des branches coronaires avec Z-score > 10 ou taille > 8 mm, un traitement anticoagulant par Héparine est donné à la phase aiguë et relayé par un traitement AVK jusqu'au contrôle coronaire fait 1 an après le début de la maladie. L'INR cible est de 2-3.

En cas d'anévrismes persistants 1 an après le début de la maladie, les anti-agrégants plaquettaires sont maintenus si les anévrismes ne sont pas géants.

Si les anévrismes sont géants, les AVK et AAP sont maintenus à vie. L'INR cible est de 2-3

Quand faire une deuxième dose d'IgIV ?

Uniquement pour les formes résistantes (fièvre 36h après la fin des IgIV)

Quand faire des corticoïdes ?

L'ajout des corticoïdes d'emblée si forme sévère et en cas de résistance (reco 1A) avec la deuxième cure d'IgIV

Population à haut risque justifiant des corticoïdes d'emblée

- Enfants de moins de un an,
- Inflammation majeure (CRP, dysfonctionnement hépatique, hypoalbuminémie, anémie)
- Etat de choc et insuffisance cardiaque gauche
- Anévrismes coronaires ou périphériques initiaux
- Score de risque élevé tel qu'un score de Kobayashi sup ou égal à 5

Methylprednisolone 0,8 mg/kg/12h IVSE (**SOLUMEDROL**) pendant 5 à 7 jours ou jusqu'à normalisation de la CRP puis relai PO Prednisone ou prednisolone (**CORTANCYL** ou **SOLUPRED**) à la dose de 2 mg/kg/j avec décroissance sur la 2^{ème} et 3^{ème} semaine puis arrêt.

Ou

Methylprednisolone 10 à 30mg/kg/24h IV (**Bolus SOLUMEDROL**) pendant 3 jours (max 1g/j) puis relai par Prednisone ou prednisolone PO à la dose de 2 mg/kg/j pendant 4 jours ou normalisation de la CRP puis décroissance sur la 2^{ème} et 3^{ème} semaine puis arrêt.

DANS TOUS CES CAS, il faut associer une protection gastrique efficace **INEXIUM** PO à 2 mg/kg/j

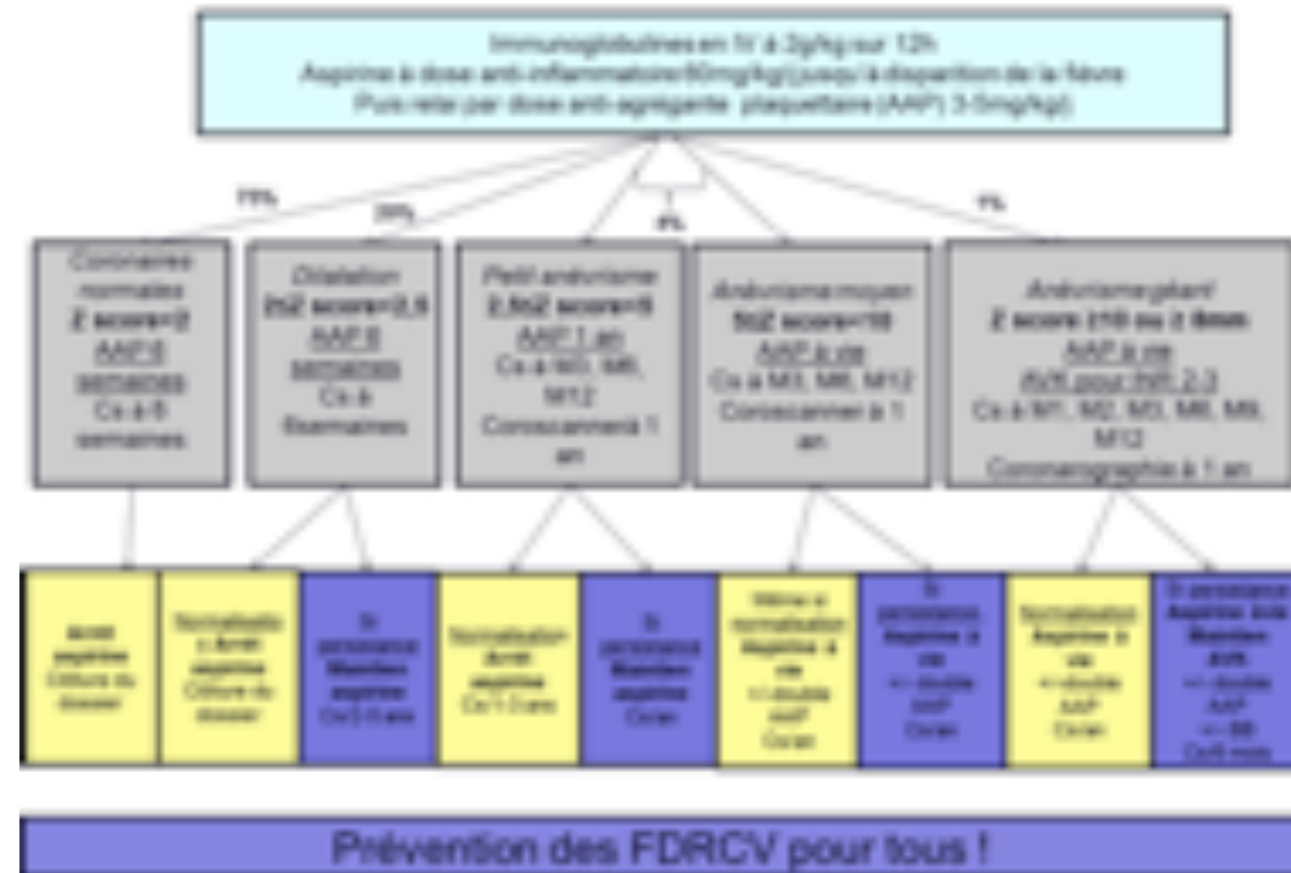
Les autres traitements ne sont pas prouvés comme étant efficaces et ne seront prescrits qu'après discussion collégiale de spécialistes (**Remicade** = infliximab (Anti TNF alpha) ou **Kineret** = Anakinra (Anti IL1), voire ciclosporine)).



SCORE DE GRAVITÉ DANS LA MALADIE DE KAWASAKI

Score d'Egami (2006)	Score de Kobayashi (2006)	Score de Sano (2007)
Age ≤ 6 mois (2 points)	Age ≤ 12 mois (1 point)	Bilirubine totale ≥ 0.9mg/dL (1 point)
≤ 4 jours de fièvre (1 point)	Traitement dans les 4 premiers jours de fièvre (2 points)	CRP ≥ 7mg/dL (1 point)
Plaquettes ≤ 300.10 ⁹ /L (1 point)	Plaquettes ≤ 300.10 ⁹ /L (1 point)	ASAT ≥ 200 U/L (1 point)
CRP ≥ 8mg/dL (1 point)	CRP ≥ 10mg/dL (1 point)	
ALAT > 100 U/L (1 point)	ASAT ≥ 100 U/L (1 point)	
	≥ 80% neutrophiles (2 points)	
	Na+ ≤ 133 mmol/L (2 points)	
Haut risque si ≥ 3 points	Haut risque si ≥ 5 points	Haut risque si ≥ 2 points

SUIVI DES ENFANTS AYANT EU LA MALADIE DE KAWASAKI



#

PRÉVENTION DE L'ENDOCARDITE BACTÉRIENNE

Les soins dentaires doivent être organisés par les équipes de cardiologie et de stomatologie pédiatrique

Il faut prendre des antibiotiques une heure avant d'aller chez le dentiste s'il y a un traitement de la racine dentaire ou une effraction gingivale et si on a une cardiopathie à haut risque.

Il ne faut pas extraire des dents lorsque l'on prend des AVK sans en avoir discuté avec son cardiologue. **TATOUAGES et PIERCINGS définitivement interdits.**

Donner la carte de la Fédération Française de Cardiologie adaptée au risque de l'enfant et noter ce risque dans le compte-rendu d'hospitalisation.

CONSEILS PRATIQUES AUX FAMILLES

- **Brosse à dent souple**
- **Brossage dès qu'on a une dent**
- **Dentiste x 2/an**
- **Pas de sucre au coucher**
- **Pas de grignotage**
- **Toute plaie cutanée doit être nettoyée proprement (+/- désinfection).**
- **En cas de signes locaux de surinfection, il faut consulter!**
- **Pas d'antibiotique à l'aveugle**
- **Attention aux ongles incarnés (pied des adolescents, ongles rongés...)**
- **En cas de fièvre sans cause évidente, faire des hémocultures !!!!**

CARDIOPATHIES À HAUT RISQUE D'ENDOCARDITE D'OSLER

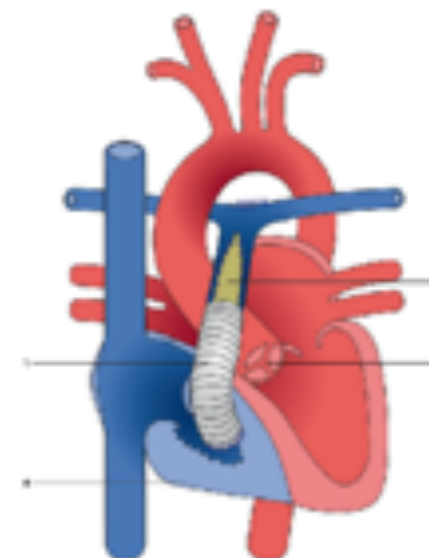
ESC Guidelines

Recommendations: prophylaxis	Class ^a	Level ^b
<p>Antibiotic prophylaxis should only be considered for patients at highest risk of IE</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Patients with a prosthetic valve or a prosthetic material used for cardiac valve repair 2. Patients with previous IE 3. Patients with congenital heart disease <ol style="list-style-type: none"> a. cyanotic congenital heart disease, without surgical repair, or with residual defects, palliative shunts or conduits b. congenital heart disease with complete repair with prosthetic material whether placed by surgery or by percutaneous technique, up to 6 months after the procedure c. when a residual defect persists at the site of implantation of a prosthetic material or device by cardiac surgery or percutaneous technique 	IIa	C
<p>Antibiotic prophylaxis is no longer recommended in other forms of valvular or congenital heart disease</p>	III	C

US Guidelines

<p>1. Prophylaxis against infective endocarditis is reasonable for the following patients at highest risk for adverse outcomes from infective endocarditis who undergo dental procedures that involve manipulation of either gingival tissue or the periapical region of teeth or perforation of the oral mucosa (4):</p> <ul style="list-style-type: none"> • Patients with prosthetic cardiac valves or prosthetic material used for cardiac valve repair. (Level of Evidence: B) • Patients with previous infective endocarditis. (Level of Evidence: B) • Patients with CHD. (Level of Evidence: B) <ul style="list-style-type: none"> • Unrepaired cyanotic CHD, including palliative shunts and conduits. (Level of Evidence: B) • Completely repaired congenital heart defect repaired with prosthetic material or device, whether placed by surgery or by catheter intervention, during the first 6 months after the procedure. (Level of Evidence: B) • Repaired CHD with residual defects at the site or adjacent to the site of a prosthetic patch or prosthetic device (both of which inhibit endothelialization). (Level of Evidence: B) • Cardiac transplant recipients with valve regurgitation due to a structurally abnormal valve. (Level of Evidence: C)

Prothèse MELODY ou autre conduit dans les cardiopathies congénitales: haut risque à vie !!



RECOMMANDATIONS EN FONCTION DU TYPE DE GESTE INVASIF

Recommendations: prophylaxis	Class ^a	Level ^b
<p>A - Dental procedures: Antibiotic prophylaxis should only be considered for dental procedures requiring manipulation of the gingival or periapical region of the teeth or perforation of the oral mucosa</p> <p>Antibiotic prophylaxis is not recommended for local anaesthetic injections in non-infected tissue, removal of sutures, dental X-rays, placement or adjustment of removable prosthodontic or orthodontic appliances or braces. Prophylaxis is also not recommended following the shedding of deciduous teeth or trauma to the lips and oral mucosa</p>	IIa	C
<p>B - Respiratory tract procedures*: Antibiotic prophylaxis is not recommended for respiratory tract procedures, including bronchoscopy or laryngoscopy, transnasal or endotracheal intubation</p>	III	C
<p>C - Gastrointestinal or urogenital procedures*: Antibiotic prophylaxis is not recommended for gastroscopy, colonoscopy, cystoscopy or transoesophageal echocardiography</p>	III	C
<p>D - Skin and soft tissue*: Antibiotic prophylaxis is not recommended for any procedure</p>	III	C

POSOLOGIE DES ANTIBIOTIQUES EN PROPHYLAXIE DE L'ENDOCARDITE D'OSLER

		Single dose 30–60 minutes before procedure	
Situation	Antibiotic	Adults	Children
No allergy to penicillin or ampicillin	Amoxicillin or ampicillin*	2 g p.o. or i.v.	50 mg/kg p.o. or i.v.
Allergy to penicillin or ampicillin	Clindamycin	600 mg p.o. or i.v.	20 mg/kg p.o. or i.v.

The background features a large, detailed illustration of a virus particle on the left side, characterized by a blue outer shell and a red inner core. The rest of the background is a soft-focus field of purple and blue virus-like shapes.

PRÉVENTION DE LA BRONCHIOLITE À VRS

PREVENTION AMBULATOIRE

Prévention de la bronchiolite par le **SYNAGIS** pour les nourrissons cardiopathes de moins d'un an sortants du service (ordonnance à faire avant la sortie, 15mg/kg en IM ou SC), EMLA une heure avant et injection IM à faire en consultation après la sortie administrative)

*Cardiopathies non réparées cyanogènes ou non cyanogènes mais compliquées (insuffisance cardiaque, dénutrition, HTAP, compression bronchique) : **SYNAGIS** tous les mois de octobre à mars à commencer le jour de la sortie

Exemples : Agénésie des valves pulmonaires qui retourne en mater, TGV+CIV non opérée en période néonatale immédiate, T4F de diagnostic prénatal vu en consultation avant la sortie de mater, cardiomyopathie, HTAP idiopathique...

*Cardiopathies opérées mais non réparées cyanogènes ou non cyanogènes mais avec complications :

SYNAGIS tous les mois de octobre à mars à commencer le jour de la sortie

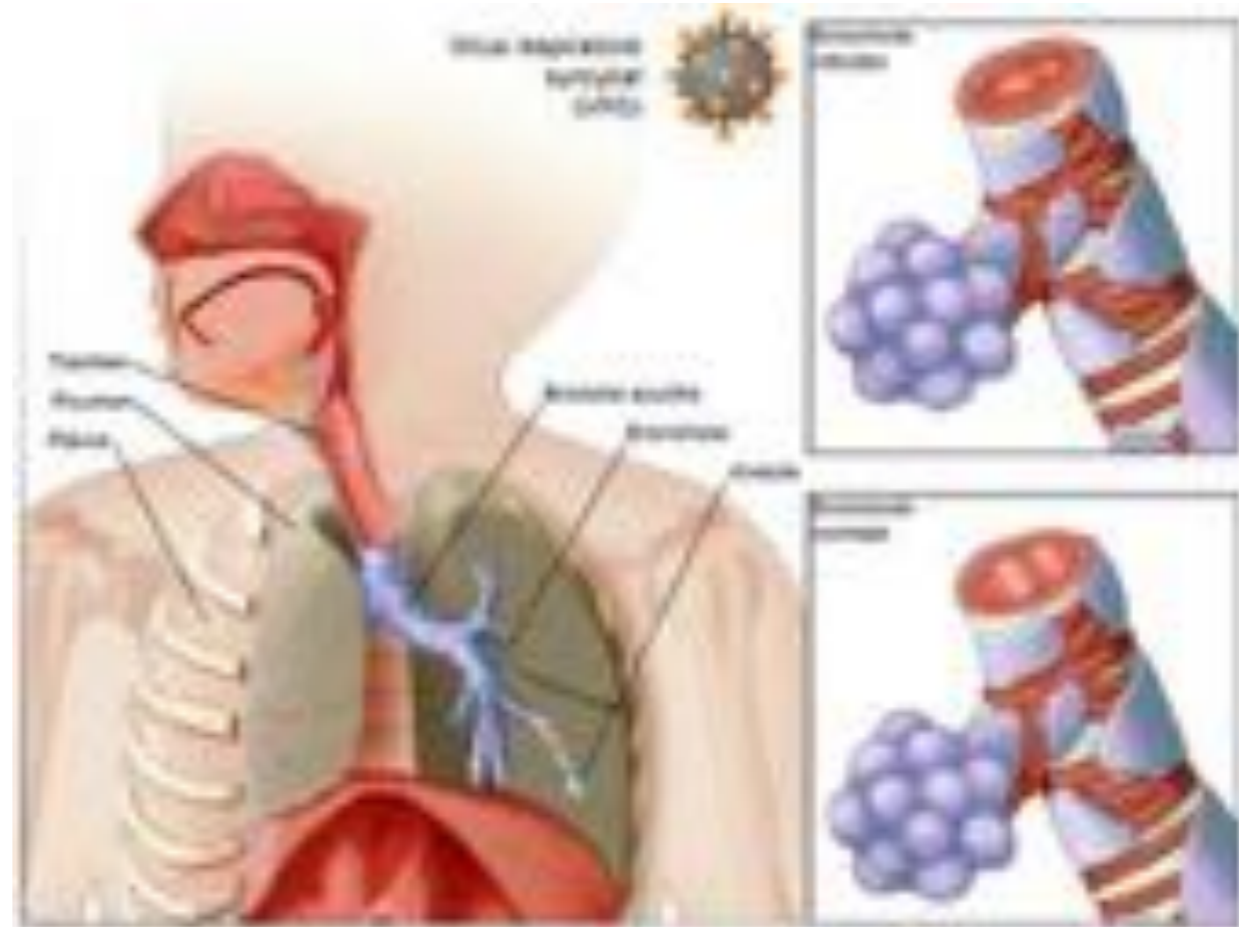
Exemples : Blalock pour hypoVG, ALCAPA opérée mais gardant une dysfonction VG...

*Cardiopathies réparées sous CEC : **SYNAGIS** le jour de la sortie puis arrêt

Exemple : CIVpm opérée en décembre

Prévention de la bronchiolite par le **SYNAGIS** pour les enfants entre 1 et 2 ans avec une cardiopathie complexe mal tolérée tous les mois de octobre à mars.

Les injections de **SYNAGIS** doivent être notées systématiquement dans le carnet de santé de l'enfant avec la dose injectée.



MODALITES DE PREVENTION DE LA DIFFUSION POUR LA BRONCHIOLITE DES ENFANTS HOSPITALISES

Pour les enfants cardiopathes hospitalisés dans notre service et suspects ou atteints de bronchiolite (avec ou sans dépistage, donc VRS + ou -), l'isolement doit être mis en place et respecté de tous (équipe soignante et famille) jusqu'à guérison clinique

L'isolement est de type : septique "gouttelette" et "contact"

- hygiène des mains

a) avant et après tout contact avec l'enfant ou son environnement

b) avant et après le port du masque

- port conforme du masque : porté pour un cercle de 2 m autour du patient disséminateur

a) avant d'entrer dans la chambre (masque disponible à l'extérieur)

b) jeté dans la chambre avant la sortie

- porte de chambre non obligatoirement fermée puisqu'il s'agit d'une transmission "gouttelette" et non « air ».



Edition M3C-Necker/Editeur Professeur Damien Bonnet

Copyright ARCFA-M3C-Necker

WWW.CARPEDEMM3C.COM

Tous droits de reproduction limités.

