

RAPPORT D'ACTIVITÉ 2021

**SERVICE DE CARDIOLOGIE CONGÉNITALE ET
PÉDIATRIQUE-HÔPITAL UNIVERSITAIRE NECKER-
ENFANTS MALADES-APHP-UNIVERSITÉ DE PARIS**

M3C-NECKER

MALFORMATIONS

CARDIAQUES

CONGÉNITALES

COMPLEXES

**MALADIES CARDIAQUES HÉRÉDITAIRES ET
RARES**

HYPERTENSION PULMONAIRE DE L'ENFANT



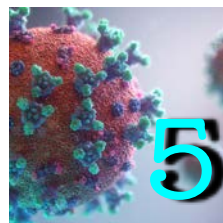
SOMMAIRE



2021
ÉCHAUFFEMENT



ACTIVITÉS DE
SOINS



COVID-19
& M3C EN 2021



ACTUALITÉS
DE L'ÉQUIPE



MASTER
& THÈSES



PUBLICATIONS
SCIENTIFIQUES



M3C ACADEMY
ENSEIGNEMENTS.



ESSAIS
THÉRAPEUTIQUES



OUTREMER.



« PRÉVOIR »
COHORTE DCPT



RCP



DOCUMENTATION



M3C 2024
ÉCHAUFFEMENT

CONTACTS

www.carpedemm3c.com



2021, UNE ANNÉE POUR S'ÉCHAUFFER

Nous n'en sommes pas encore sortis! Cheminant vers 2022 en attendant que çà passe, nous avons surfé sur des vagues successives déferlant sur cette année 2021. L'horizon ne pouvait être aperçu que quand nous étions sur la crête. Tenir le cap au

compas reste toujours possible et c'est ce que nous avons fait dans l'activité de soin grâce à la mobilisation de nos équipes paramédicales et administratives. Tous les secteurs d'activité sont restés énergiques et dévoués aux patients externes et hospitalisés dans le service ou sur l'hôpital. Le projet de déploiement de l'activité de cardiologie congénitale et pédiatrique médico-chirurgical poursuit son chemin sans faillir vers la séparation de l'unité de cardiologie de celle de chirurgie cardiaque qui ne seront plus aux mêmes étages. Les dimensions du secteur d'hospitalisation sont impressionnantes pour la réanimation mais aussi pour l'hospitalisation traditionnelle. Les réflexions sur la position des placards à balais dans la réanimation cardiaque ont été fructueuses et les plans sont aboutis. La direction hospitalière est aux abonnés absents pour ce qui concerne les activités de consultation (locaux, salle d'attente, personnel, etc), les bureaux des cardiologues (question incongrue jamais envisagée) et aura de toute façon changé totalement d'ici l'échéance. Ne nous échauffons pas trop en amont. Le recrutement de personnel médicaux compétent est tout aussi délicat que celui des infirmières. Ça promet d'être effectivement très chaud ou bien glacial avec de l'écho dans ces grands couloirs du futur. Il reste qu'à côté de ces projets typiques APHP, nous avons bien formé, bien enseigné et eu de nombreux succès dans notre activité universitaire. L'équipe soignante de 2021 doit donc poursuivre son échauffement tranquillement car les échéances architecturales ne sont pas encore pour cette année 2022. Je formule pour notre avenir des vœux sincères pour avoir des interlocuteurs un tant soit peu valides dans notre administration, pour que notre qualité de vie au travail soit améliorée et pour que soit préservée, si cela est encore possible, l'unité exceptionnelle que nous avons créée avec nos collègues chirurgiens et qu'une direction hors-sol et sous influence détruit par son ignorance.

Damien Bonnet



ACTIVITÉ DE SOINS

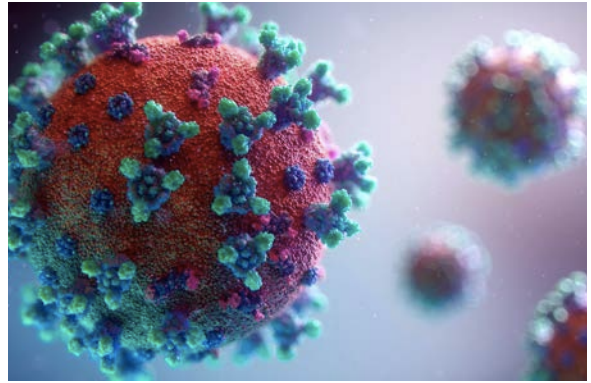
L'activité du service de cardiologie congénitale et pédiatrique a augmenté en 2021. Notre activité n'a donc

pas été altérée par les vagues successives de la pandémie de COVID-19. **Le nombre de séjours** a augmenté de 2% par rapport à 2019 (année de référence préCOVID-19) et de 9% par rapport à 2020 malgré les lits fermés en hospitalisation du fait du manque de personnel infirmier. **L'activité d'hospitalisation de jour** est également en augmentation de 2% comparée à 2019. **La durée moyenne de séjour** est stable pour l'unité médico-chirurgicale alors qu'elle baisse un peu pour les patients fléchés cardiologie médicale mais les soins postopératoires après la réanimation sont assurés par les cardiologues. Les activités de **consultation externe** sont très augmentées. La comptabilisation des actes médicaux techniques faits en salle est médiocre ou en tous cas n'est pas recensée et doit être auditée par nos soins en 2022.

Le cathétérisme cardiaque a augmenté son activité en 2021 avec 719 cathétérismes cardiaques faits sur le site de Necker (+9%) auxquels s'ajoutent les procédures d'électrophysiologie du mercredi qui ont triplé en 2021 pour approcher 70. Ces chiffres ne prennent pas en compte l'activité de cathétérisme cardiaque faite à l'HEGP le mercredi qui ne nous est toujours pas créditée (173 cathétérismes en 2021). Cette anomalie persiste et nous lèse. Nous pouvons souhaiter qu'avec une direction changée, nous soyons identifiés comme faisant cette activité, enfin !

Les perspectives pour 2022 sont incertaines car nos structures sont très fragiles sur le plan paramédical. L'équipe chirurgicale est affaiblie en nombre et les projets de recrutement d'excellence sont limités. L'équipe de cardiologie tente de se renforcer mais comme pour tous les secteurs de soin, l'attractivité de l'institution est mauvaise pour des médecins seniors de haut niveau technique. Les conditions de travail ont été peu améliorées par l'arrivée des plus jeunes car ils requièrent naturellement un encadrement de la part des seniors consommateur d'un temps qu'ils n'ont pas. Nous tenterons de rester optimistes et de poursuivre notre activité de façon sereine et collective au bénéfice de nos patients. Espérons que 2022 sera une année de changement en particulier de personnes théoriquement responsables administrativement de la gestion de l'hôpital Necker.

COVID-19 & M3C-NECKER EN 2021



L'émergence du syndrome inflammatoire multisystémique de l'enfant venant compliquer l'infection par le SARS-CoV2 a été l'évènement pédiatrique de 2020. Le nombre d'enfants atteints a suivi les vagues successives de la COVID-19. Un groupe de collègues a produit des recommandations de traitement du MIS-C qui sont disponibles sur le site de l'HAS. Dans le service, nous avons poursuivi notre chemin en examinant le coeur de la majorité des patients d'Ile-de-France. Pour ceux qui nous étaient adressés, nous avons choisi de les traiter par des stéroïdes seuls en première intention. Plusieurs travaux ont été menés sur ce sujet en collaboration avec de nombreuses équipes avides de trouvailles sur ce sujet médiatique. Nous sommes associés à certains de ces travaux et sommes reconnaissants à nos collègues savants de nous avoir mis sur la liste. Dans le service, nos plus jeunes médecins sont en première ligne pour les appels et les conseils auprès de nos collègues des urgences pour la prise en charge médicale des MIS-C ainsi que pour l'organisation de leur suivi cardiaque. Nous avons également observé plusieurs cas de myocardites post-vaccinales chez des adolescents avec des profils de présentation cliniquement variables mais une atteinte myocardique très proche de celle du MIS-C. Nous avons également contribué aux recommandations vaccinales de la filière CARDIOGEN les plus récentes.

de Cevins C, et al. A monocyte/dendritic cell molecular signature of SARS-CoV-2-related multisystem inflammatory syndrome in children with severe myocarditis. **Med (N Y)**. 2021 Sep 10;2(9):1072-1092.e7.

Borgel D, et al. Endothelial Dysfunction as a Component of Severe Acute Respiratory Syndrome Coronavirus 2-Related Multisystem Inflammatory Syndrome in Children With Shock. **Crit Care Med**. 2021 Nov 1;49(11):e1151-e1156.

Sancho-Shimizu V, et al. SARS-CoV-2-related MIS-C: A key to the viral and genetic causes of Kawasaki disease? **J Exp Med**. 2021 Jun 7;218(6):e20210446.

Ouldali N, et al; French Covid-19 Paediatric Inflammation Consortium. Association of Intravenous Immunoglobulins Plus Methylprednisolone vs Immunoglobulins Alone With Course of Fever in Multisystem Inflammatory Syndrome in Children. **JAMA**. 2021 Mar 2;325(9):855-864.

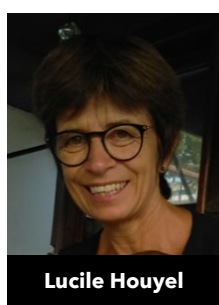
Bautista-Rodriguez C, et al. Multisystem Inflammatory Syndrome in Children: An International Survey. **Pediatrics**. 2021 Feb;147(2):e2020024554.

Moreews M, et al. Polyclonal expansion of TCR Vbeta 21.3+ CD4+ and CD8+ T cells is a hallmark of Multisystem Inflammatory Syndrome in Children. **Sci Immunol**. 2021 May 25;6(59):eabh1516.

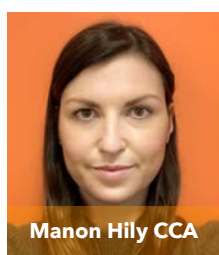
Toubiana J, et al. Distinctive Features of Kawasaki Disease Following SARS-CoV-2 Infection: a Controlled Study in Paris, France. **J Clin Immunol**. 2021 Apr;41(3):526-535.

ACTUALITÉS DE L'ÉQUIPE MÉDICALE DU M3C-NECKER

L'équipe médicale du service de Cardiologie congénitale et pédiatrique du M3C-Necker a changé en partie en novembre 2021. Nous avons accueilli des plus jeunes. Certains sont partis. Le renouvellement est la vie des services hospitaliers et c'est en grande partie ce qui les vivifie. Les internes sont nombreux qu'ils s'agisse des DES de Pédiatrie ou de Cardiologie. Les postes d'interCHU sont pleins pour plusieurs années et nous allons accueillir régulièrement des Docteurs Juniors dans le cadre de la FST de Cardiologie congénitale et Pédiatrique.



Le Professeur Lucile Houyel devient adjointe du Chef-de-Service auprès du Professeur Damien Bonnet.



Manon hily prend des fonctions de Chef-de-Clinique après avoir passé une année en Master 2 dans le laboratoire d'anatomie des cardiopathies congénitales sous la direction du Pr Houyel. Elle a examiné et classé les cardiopathies foetales dans une base de donnée de phénotypes et d'imagerie anatomique.



Neil Derridj prend des fonctions de Chef-de-Clinique après avoir passé 3 ans en Master 2 puis Thèse d'Université au sein de l'équipe Epopée pour l'exploitation des données de neurodéveloppement des cardiopathies congénitales dans les registres EPICARD et des Malformations de Paris.



Elena Panaioli devient Praticien Attaché en Imagerie cardiaque. Elle poursuit également sa formation en cardiologie congénitale et pédiatrique au sein du service.



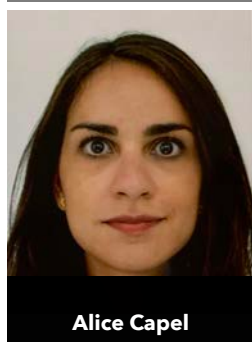
Zahra Belhadjer devient Praticien contractuel pour prendre en charge une partie de la cohorte des patients transplantés cardiaques et prévoir la succession de Lucile Houyel. Elle aura également en charge les atteintes cardiaques inflammatoires en particulier les MIS-C.



Ségolène Bernheim devient Chef-de-Clinique en réanimation de chirurgie cardiaque après avoir passé 3 années en Master 2 puis Thèse d'Université dans l'équipe Heart Morphogenesis dirigée par Sigolène Meilhac à l'Institut IMAGINE.



Daphné Madec devient Docteur Junior dans le cadre de la réforme du 3ème cycle.



Alice Capel devient Docteur Junior dans le cadre de la réforme du 3ème cycle.

Nicolas Hugues a renforcé temporairement l'équipe des seniors en chirurgie cardiaque pour les examens préopératoires et l'ETO, en rythmologie ainsi qu'au cathétérisme cardiaque.



MASTER & THÈSES (2021-2022)

Les étudiants en Master et les thésards médecins sont indispensables à la vie du service. Ils témoignent de l'activité de recherche clinique du M3C-Necker.

Alice CAPEL

Potts anastomosis in children with severe pulmonary arterial hypertension and atrial septal defect

Thèse pour le Doctorat en Médecine
M3C-Necker-Damien Bonnet - Soutenue le 4 OCT 2021

Julien GRYNBLAT

Role of NF1 and boundary caps cells in pulmonary vascular development

Thèse d'Université
INSERM U999-Frédéric Perros & David Montani

Etude descriptive monocentrique rétrospective d'une population pédiatrique d'enfants suivis dans le centre de référence de cardiologie pédiatrique M3C Necker et ayant un accident vasculaire cérébral ischémique

Thèse pour le doctorat en médecine
M3C-Necker - Fanny Bajolle - Soutenue le 10 DEC 2021

Alizée CLAIRAZ

Prévalence des atteintes hépatiques chez les enfants ayant une cardiopathie univentriculaire palliée par une dérivation cavopulmonaire totale

Master 2
M3C-Necker-Damien Bonnet

Diagnostic et prévalence des atteintes hépatiques chez les enfants ayant une cardiopathie univentriculaire palliée par une DCPT

Thèse pour le Doctorat en Médecine
M3C-Necker - Fanny Bajolle - Soutenue le 8 JUN 2021

Nicolas ARRIBARD

Anatomie et structure des cardiopathies congénitales à l'aide du micro-CT : exemple de la double discordance et des malpositions vasculaires

Thèse d'Université (Paris-Bruxelles-Marseille)
M3C-Necker-Damien Bonnet & Lucile Houyel

Neil DERRIDJ

Cardiopathie congénitale : morbi-mortalité, neuro-développement et qualité de vie

Thèse d'Université -INSERM U1153 CRESS EPOPé- Babak Koshnood & Damien Bonnet

Yasmine BENADJAUD

Génétique de la double discordance

Thèse d'Université

INSERM U781 IMAGINE- Stanislas Lyonnet

Daphné MADEC

Étude descriptive des causes de mortalité chez les enfants ayant une cardiopathie entre 2010 et 2020

Thèse pour le Doctorat en Médecine

M3C-Necker-Damien Bonnet - Soutenue le 12 OCT 2021

Pierre-Antoine LE BOS

Défibrillateurs automatiques implantables en pédiatrie: indications et suivi à long-terme à partir de l'expérience de Necker

Thèse pour le Doctorat en Médecine

Necker-Victor Waldmann - Soutenue le 5 OCT 2021

Etienne JACQUEMART

Incidence, risk factors, and outcomes of atrial arrhythmias in adult patients with atrioventricular septal defect

Thèse pour le Doctorat en Médecine

Necker-Victor Waldmann - Soutenue le 10 SEP 2021

Léa BERGEZ

Devenir des anévrismes géants de la maladie de Kawasaki

Thèse pour le Doctorat en Médecine

M3C-Necker-Fanny Bajolle - Soutenue 1 JUIL 2021

Manon HILY

Phénotype anatomique de coeurs foetaux et classification anatomique

Master 2

M3C-Necker-Lucile Houyel

Croissance des artères pulmonaires dans l'intervalle entre DCPD et DCPT

Thèse Doctorat en Médecine

M3C-Necker-Damien Bonnet - Soutenue le 12 OCT 2021

Sophie QUENELLE

Automatisation du calcul d'un score de risque lié au cathétérisme cardiaque pédiatrique à partir de données de soins.

Master 2. Antoine Neuraz

Julie KARILA-COHEN

Devenir des artères pulmonaires déconnectées dans les cardiopathies congénitales

Thèse Doctorat en Médecine

M3C-Necker-Damien Bonnet

PUBLICATIONS SCIENTIFIQUES

1. Méot M, Haddad RN, Patkai J, Abu Zahira I, Di Marzio A, Szezepanski I, Bajolle F, Kermorvant E, Lapillonne A, Bonnet D, Malekzadeh-Milani S. Spontaneous Closure of the Arterial Duct after Transcatheter Closure Attempt In Preterm Infants. **Children (Basel)**. 2021 Dec 5;8(12):1138.
2. Chatila S, Houyel L, Hily M, Bonnet D. Common Arterial Trunk Associated with Functionally Univentricular Heart: Anatomical Study and Review of the Literature. **J Cardiovasc Dev Dis**. 2021 Dec 6;8(12):175.
3. Raimondi F, Martins D, Coenen R, Panaioli E, Khraiche D, Boddaert N, Bonnet D, Atkins M, El-Said H, Alshawabkeh L, Hsiao A. Prevalence of Venovenous Shunting and High-Output State Quantified with 4D Flow MRI in Patients with Fontan Circulation. **Radiol Cardiothorac Imaging**. 2021 Dec 16;3(6):e210161.
4. Skoric-Milosavljevic D, Tadros R, Bosada FM, Tessadori F, van Weerd JH, Woudstra OI, Tjong FVY, Lahrouchi N, Bajolle F, Cordell HJ, Agopian AJ, Blue GM, Barge-Schaapveld DQ, Gewillig MH, Preuss C, Lodder EM, Barnett P, Ilgun A, Beekman L, van Duijvenboden K, Bokenkamp R, Müller-Nurasyid M, Vliegen HW, Konings TC, van Melle JP, van Dijk A, van Kimmenade RR, Roos-Hesselink JW, Sieswerda G, Meijboom F, Abdul-Khaliq H, Berger F, Dittrich S, Hitz MP, Moosmann J, Riede FT, Schubert S, Galan P, Lathrop GM, Munter HM, Al-Chalabi A, Shaw CE, Shaw PJ, Morrison KE, Veldink JH, van den Berg LH, Evans SM, Nobrega MA, Aneas I, Radivojkov-Blagojevic M, Meitinger T, Oechslin E, Mondal T, Bergin ML, Smythe JF, Altamirano-Diaz L, Lougheed J, Bouma BJ, Chaix MA, Kline J, Bassett AS, Andelfinger G, van der Palen RL, Bouvagnet P, Clur SB, Breckpot J, Kerstjens- Frederikse WS, Winlaw DS, Bauer U, Mital S, Goldmuntz E, Keavney BD, Bonnet D, Mulder BJ, Tanck M, Bakkers J, Christoffels VM, Booger CJ, Postma AV, Bezzina CR. Common Genetic Variants Contribute to Risk of Transposition of the Great Arteries. **Circ Res**. 2021 Dec 10.
5. Lenoir M, Wanert C, Bonnet D, Méot M, Tosello B, Fouilloux V, Ovaert C, Malekzadeh-Milani S. Anterior Minithoracotomy vs. Transcatheter Closure of Patent Ductus Arteriosus in Very Preterm Infants. **Front Pediatr**. 2021 Nov 19;9:700284.
6. Maltret A, Benaich FA, Rendu J, Fressart V, Roux-Buisson N, Bonnet D, Denjoy I. Challenging indication of cardioverter defibrillator implantation after sudden cardiac arrest in the very young: a case series of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia secondary to *de novo* calmodulin p.Asn98Ser. **Eur Heart J Case Rep**. 2021 Oct 5;5(10):393.
7. Bonnet D. Impacts of prenatal diagnosis of congenital heart diseases on outcomes. **Transl Pediatr**. 2021 Aug;10(8):2241-2249.
8. Guirgis L, Valdeolmillos E, Vaksmann G, Karsenty C, Houeijeh A, Hery E, Amedro P, Pangaud N, Benbrik N, Vastel C, Legendre A, Jalal Z, Hadeed K, Ladouceur M, Iserin L, Laux D, Iriart X, Warin Fresse K, Leobon B, Harchaoui S, Lambert V, Bonefoy R, Basquin A, Chalard A, Douchin S, Bouzguenda I, Denis C, Lucron H, Bossier G, Barre E, Urbina-Hiel B, Helms P, Ansquer H, Hauet Q, Leborgne AS, Cohen L, Lupoglazoff JM, Guirgis M, Gronier C, Maragnes P, Moceri P, Mauran P, Bertail C, Lefort B, Godart F, Baruteau AE, Ovaert C, Bonnet D, Combes N, Khraiche D, Houyel L, Thambo JB, Mostefa-Kara M, Hascoet S; FRANCISCO investigators. Cardiovascular events in perimembranous ventricular septal defect with left ventricular volume overload: a French prospective cohort study (FRANCISCO). **Cardiol Young**. 2021 Oct;31(10):1557-1562.
9. Apitz C, Berger RMF, Ivy DD, Humpl T, Bonnet D, Beghetti M, Schranz D, Latus H. Hemodynamic and prognostic impact of the diastolic pulmonary arterial pressure in children with pulmonary arterial hypertension-a registry-based analysis. **Cardiovasc Diagn Ther**. 2021 Aug;11(4):1037-1047.

10. Haddad RN, Bonnet D, Abu Zahira IA, Meot M, Iserin L, Malekzadeh-Milani S. A New Solution for Stenting Large Right Ventricular Outflow Tracts Before Transcatheter Pulmonary Valve Replacement. **Can J Cardiol.** 2022 Jan;38(1):31-40.
11. Guerin S, Bertille N, Khraiche D, Bonnet D, Lebourgeois M, Goffinet F, Lelong N, Khoshnood B, Delacourt C; EPICARD study group. Respiratory morbidity in children with congenital heart disease. **Arch Pediatr.** 2021 Oct;28(7):525-529.
12. Haddad RN, Bonnet D, Malekzadeh-Milani S. Transcatheter closure of extracardiac Fontan conduit fenestration using new promising materials. **J Card Surg.** 2021 Nov;36(11):4381-4385.
13. de Cevins C, Luka M, Smith N, Meynier S, Magérus A, Carbone F, García- Paredes V, Barnabei L, Batignes M, Boullé A, Stolzenberg MC, Pérot BP, Charbit B, Fali T, Pirabakaran V, Sorin B, Riller Q, Abdessalem G, Beretta M, Grzelak L, Goncalves P, Di Santo JP, Mouquet H, Schwartz O, Zarhrate M, Parisot M, Bole- Feysot C, Masson C, Cagnard N, Corneau A, Brunaud C, Zhang SY, Casanova JL, Bader-Meunier B, Haroche J, Melki I, Lorrot M, Oualha M, Moulin F, Bonnet D, Belhadjer Z, Leruez M, Allali S, Gras-Leguen C, de Pontual L; Pediatric-Biocovid Study Group, Fischer A, Duffy D, Rieux-Laucat F, Toubiana J, Ménager MM. A monocyte/dendritic cell molecular signature of SARS-CoV-2-related multisystem inflammatory syndrome in children with severe myocarditis. **Med (N Y).** 2021 Sep 10;2(9):1072-1092.e7.
14. Abalo KD, Malekzadeh-Milani S, Hascoët S, Dreuil S, Feuillet T, Cohen S, Dauphin C, Filippo SD, Douchin S, Godart F, Guérin P, Helms P, Karsenty C, Lefort B, Mauran P, Ovaert C, Piéchaud JF, Thambo JB, Leuraud K, Bonnet D, Bernier MO, Rage E. Exposure to low-dose ionising radiation from cardiac catheterisation and risk of cancer: the COCCINELLE study cohort profile. **BMJ Open.** 2021 Aug 3;11(8):e048576.
15. Grady RM, Canter MW, Wan F, Shmalts AA, Coleman RD, Beghetti M, Berger RMF, Del Cerro Marin MJ, Fletcher SE, Hirsch R, Humpl T, Ivy DD, Kirkpatrick EC, Kulik TJ, Levy M, Moledina S, Yung D, Eghtesady P, Bonnet D; International Registry Potts Shunt. Pulmonary-to-Systemic Arterial Shunt to Treat Children With Severe Pulmonary Hypertension. **J Am Coll Cardiol.** 2021 Aug 3;78(5):468-477.
16. Houyel L, Moreau de Bellaing A, Bonnet D. Heterotaxy: fluctuat nec mergitur. **Cardiol Young.** 2021 Jul;31(7):1200-1201.
17. Amedro P, Werner O, Abassi H, Boisson A, Souilla L, Guillaumont S, Calderon J, Requirand A, Vincenti M, Pommier V, Matecki S, De La Villeon G, Lavastre K, Lacampagne A, Picot MC, Beyler C, Delclaux C, Dulac Y, Guitarte A, Charron P, Denjoy-Urbain I, Probst V, Baruteau AE, Chevalier P, Di Filippo S, Thambo JB, Bonnet D, Pasquie JL. Health-related quality of life and physical activity in children with inherited cardiac arrhythmia or inherited cardiomyopathy: the prospective multicentre controlled QUALIMYORHYTHM study rationale, design and methods. **Health Qual Life Outcomes.** 2021 Jul 28;19(1):187.
18. Hak JF, Moreau de Bellaing A, Boulouis G, Roux CJ, Kerleroux B, Bonnet D, Houyel L, Raïsky O, Kossorotoff M, Naggara O. Late Pediatric Mechanical Thrombectomy for Embolic Stroke as Bridge Reinforcement From LVAD to Heart Transplantation. **JACC Case Rep.** 2021 Feb 24;3(4):686-689.
19. Meot M, Gaudin R, Szezepanski I, Bajolle F, Bonnet D, Malekzadeh-Milani S. Transcatheter patent arterial duct closure in premature infants: A new technique to ease access to the patent arterial duct, with particular benefit for the tricuspid valve. **Arch Cardiovasc Dis.** 2021 Jun-Jul;114(6-7):482-489.
20. Bajolle F, Malekzadeh-Milani S, Lévy M, Bonnet D. Multifactorial origin of pulmonary hypertension in a child with congenital heart disease, Down syndrome, and BMPR-2 mutation. **Pulm Circ.** 2021 Jul 5;11(3):20458940211027433.
21. Bitan J, Bajolle F, Harroche A, Cannet P, Braems A, Taleb S, Bonnet D, Borgel D, Lasne D. A retrospective analysis of discordances between international normalized ratio (INR) self-testing and INR laboratory testing in a pediatric patient population. **Int J Lab Hematol.** 2021 Dec;43(6):1575-1584.

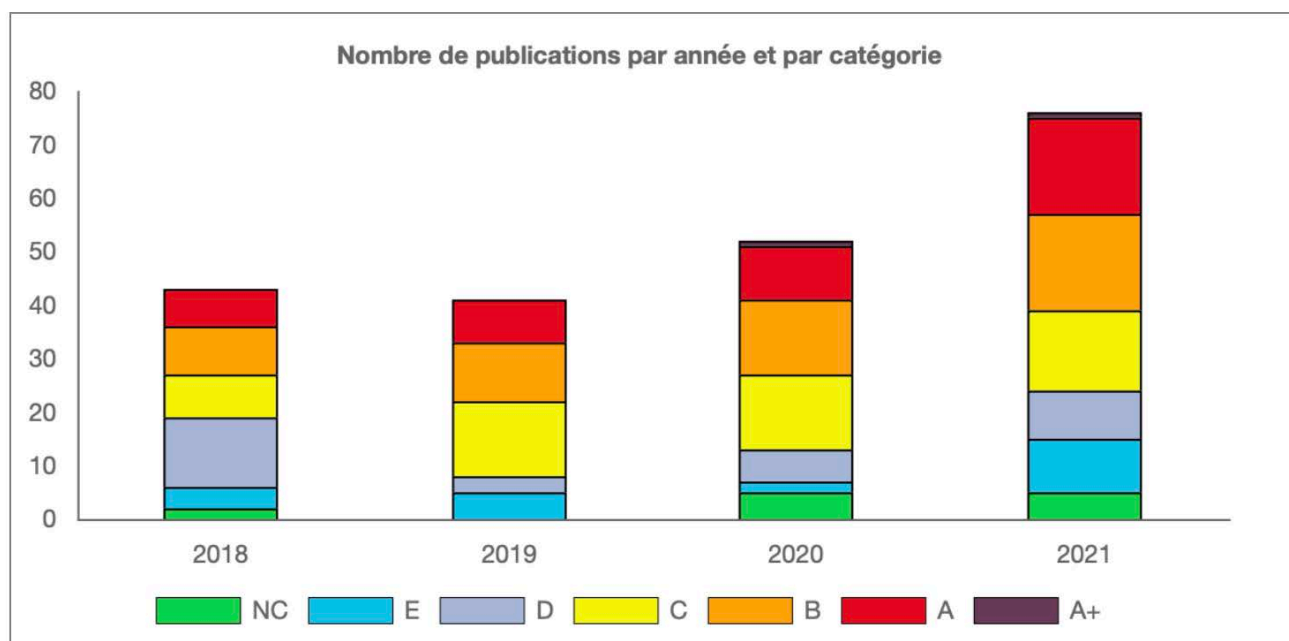
22. Ivy D, Bonnet D, Berger RMF, Meyer GMB, Baygani S, Li B; LVHV Study Group. Efficacy and safety of tadalafil in a pediatric population with pulmonary arterial hypertension: phase 3 randomized, double-blind placebo-controlled study. **Pulm Circ.** 2021 Jun 23;11(3):20458940211024955.
23. Beghetti M, Berger RMF, Bonnet D, Grill S, Lesage C, Lemarie JC, Ivy DD. Echocardiographic Changes and Long-Term Clinical Outcomes in Pediatric Patients With Pulmonary Arterial Hypertension Treated With Bosentan for 72 Weeks: A Post-hoc Analysis From the FUTURE 3 Study. **Front Pediatr.** 2021 Jun 16;9:681538.
24. Derridj N, Guedj R, Calderon J, Houyel L, Lelong N, Bertille N, Goffinet F, Bonnet D, Khoshnood B. Long-Term Neurodevelopmental Outcomes of Children with Congenital Heart Defects. **J Pediatr.** 2021 Oct;237:109-114.e5.
25. Ghanchi A, Rahshenas M, Bonnet D, Derridj N, LeLong N, Salomon LJ, Goffinet F, Khoshnood B. Prevalence of Growth Restriction at Birth for Newborns With Congenital Heart Defects: A Population-Based Prospective Cohort Study EPICARD. **Front Pediatr.** 2021 May 28;9:676994.
26. Bartin R, Maltret A, Nicloux M, Ville Y, Bonnet D, Stirnemann J. Outcomes of sustained fetal tachyarrhythmias after transplacental treatment. *Heart Rhythm O2.* 2021 Mar 9;2(2):160-167.
27. Moreau de Bellaing A, Bonnet D, Houyel L. Abnormal origin of the left pulmonary artery from the descending aorta and heterotaxy syndrome: an undescribed phenotypic association. **Cardiol Young.** 2021 Jul;31(7):1193-1196.
28. Borgel D, Chocron R, Grimaud M, Philippe A, Chareyre J, Brakta C, Lasne D, Bonnet D, Toubiana J, Angoulvant F, Desvages M, Renolleau S, Smadja DM, Oualha M. Endothelial Dysfunction as a Component of Severe Acute Respiratory Syndrome Coronavirus 2-Related Multisystem Inflammatory Syndrome in Children With Shock. **Crit Care Med.** 2021 Nov 1;49(11):e1151-e1156.
29. Lelong N, Tararbit K, Le Page-Geniller LM, Cohen J, Kout S, Foix-L'Hélias L, Boileau P, Chalumeau M, Goffinet F, Khoshnood B; EPICARD Study Group. Predicting the risk of infant mortality for newborns operated for congenital heart defects: A population-based cohort (EPICARD) study of two post-operative predictive scores. **Health Sci Rep.** 2021 May 19;4(2):e300.
30. Amaddeo A, Khraiche D, Khirani S, Meot M, Jais JP, Bonnet D, Fauroux B. Continuous positive airway pressure improves work of breathing in pediatric chronic heart failure. **Sleep Med.** 2021 Jul;83:99-105.
31. Sancho-Shimizu V, Brodin P, Cobat A, Biggs CM, Toubiana J, Lucas CL, Henrickson SE, Belot A; MIS-C@CHGE, Tangye SG, Milner JD, Levin M, Abel L, Bogunovic D, Casanova JL, Zhang SY. SARS-CoV-2-related MIS-C: A key to the viral and genetic causes of Kawasaki disease? **J Exp Med.** 2021 Jun 7;218(6):e20210446.
32. Le Pavec J, Feuillet S, Mercier O, Pauline P, Dauriat G, Crutu A, Florea V, Savale L, Levy M, Laverdure F, Stephan F, Fabre D, Delphine M, Boulate D, Mussot S, Hascoët S, Bonnet D, Humbert M, Fadel E. Lung and heart-lung transplantation for children with PAH: Dramatic benefits from the implementation of a high-priority allocation program in France. **J Heart Lung Transplant.** 2021 Jul;40(7):652-661.
33. Waldmann V, Amet D, Zhao A, Ladouceur M, Otmani A, Karsenty C, Maltret A, Ollitrault J, Pontnau F, Legendre A, Florens E, Munte L, Soulat G, Mousseaux E, Du Puy-Montbrun L, Lavergne T, Bonnet D, Vouhé P, Jouven X, Marijon E, Iserin L. Catheter ablation in adults with congenital heart disease: A 15-year perspective from a tertiary centre. **Arch Cardiovasc Dis.** 2021 Jun-Jul;114(6-7):455-464.
34. Hascoët S, Pontailier M, Le Pavec J, Savale L, Mercier O, Fabre D, Mussot S, Simonneau G, Jais X, Feuillet S, Stephan F, Cohen S, Bonnet D, Humbert M, Darteville P, Fadel E. Transplantation for pulmonary arterial hypertension with congenital heart disease: Impact on outcomes of the current therapeutic approach including a high-priority allocation program. **Am J Transplant.** 2021 Oct;21(10):3388-3400.
35. Haddad RN, Khraiche D, Bonnet D, Meot M, Malekzadeh-Milani S. Preliminary Experience With the New Amplatzer™ Trevisio™ Delivery System in Transcatheter Atrial Septal Defect Closures in Children. **Front Pediatr.** 2021 Mar 11;9:641742.

36. Porcher R, Desguerre I, Amthor H, Chabrol B, Audic F, Rivier F, Isapof A, Tiffreau V, Campana-Salort E, Leturcq F, Tuffery-Giraud S, Ben Yaou R, Annane D, Amédéo P, Barnerias C, Bécane HM, Béhin A, Bonnet D, Bassez G, Cossée M, de La Villéon G, Delcourte C, Fayssoil A, Fontaine B, Godart F, Guillaumont S, Jaillette E, Laforêt P, Leonard-Louis S, Lofaso F, Mayer M, Morales RJ, Meune C, Orlikowski D, Ovaert C, Prigent H, Saadi M, Sochala M, Tard C, Vaksman G, Walther-Louvier U, Eymard B, Stojkovic T, Ravaud P, Duboc D, Wahbi K. Association between prophylactic angiotensin-converting enzyme inhibitors and overall survival in Duchenne muscular dystrophy-analysis of registry data. **Eur Heart J**. 2021 May 21;42(20):1976-1984.
37. Ouldali N, Toubiana J, Antona D, Javouhey E, Madhi F, Lorrot M, Léger PL, Galeotti C, Claude C, Wiedemann A, Lachaume N, Ovaert C, Dumortier M, Kahn JE, Mandelcwaig A, Percheron L, Biot B, Bordet J, Girardin ML, Yang DD, Grimaud M, Oualha M, Allali S, Bajolle F, Beyler C, Meinzer U, Levy M, Paulet AM, Levy C, Cohen R, Belot A, Angoulvant F; French Covid-19 Paediatric Inflammation Consortium. Association of Intravenous Immunoglobulins Plus Methylprednisolone vs Immunoglobulins Alone With Course of Fever in Multisystem Inflammatory Syndrome in Children. **JAMA**. 2021 Mar 2;325(9):855-864. Erratum in: JAMA. 2021 Jul 6;326(1):90.
38. Sotelo J, Valverde I, Martins D, Bonnet D, Boddaert N, Pushparajan K, Uribe S, Raimondi F. Impact of aortic arch curvature in flow haemodynamics in patients with transposition of the great arteries after arterial switch operation. **Eur Heart J Cardiovasc Imaging**. 2021 Jan 31;jeaa416.
39. Martins DS, Ait-Ali L, Khraiche D, Festa P, Barison A, Martini N, Benadjaoud Y, Anjos R, Boddaert N, Bonnet D, Aquaro GD, Raimondi F. Evolution of acute myocarditis in a pediatric population: An MRI based study. **Int J Cardiol**. 2021 Apr 15;329:226-233.
40. Connor P, Sánchez van Kammen M, Lensing AWA, Chalmers E, Kállay K, Hege K, Simioni P, Biss T, Bajolle F, Bonnet D, Grunt S, Kumar R, Lvova O, Bhat R, Van Damme A, Palumbo J, Santamaria A, Saracco P, Payne J, Baird S, Godder K, Labarque V, Male C, Martinelli I, Morales Soto M, Motwani J, Shah S, Hooimeijer HL, Prins MH, Kubitza D, Smith WT, Berkowitz SD, Pap AF, Majumder M, Monagle P, Coutinho JM. Safety and efficacy of rivaroxaban in pediatric cerebral venous thrombosis (EINSTEIN-Jr CVT). **Blood Adv**. 2020 Dec 22;4(24):6250-6258.
41. Houyel L, Cohen L, Burlot P, Heitzmann A, Bonnet D. Prenatal diagnosis of anomalous connection of the inferior caval vein to the left atrium associated with common arterial trunk. **J Anat**. 2021 May;238(5):1255-1258.
42. Derridj N, Villemain O, Khoshnood B, Belhadjer Z, Gaudin R, Raïsky O, Bonnet D. Outcomes after common arterial trunk repair: Impact of the surgical technique. **J Thorac Cardiovasc Surg**. 2021 Oct;162(4):1205-1214.e2.
43. Shokrzadeh A, Maltret A, Morel N, Costedoat-Chalumeau N, Driessen M, Raïsky O, Ville Y, Bonnet D, Stirnemann J. Longitudinal Analysis of Fetal Ventricular Rate for Risk Stratification in Immune Congenital Heart Block. **Fetal Diagn Ther**. 2021;48(1):1-8.
44. Haddad RN, Malekzadeh-Milani S, Bonnet D, Maltret A. Sudden cardiac arrest in an epicardial paced-dependent child: watch out, it's a pitfall! **Cardiol Young**. 2021 Mar;31(3):482-484.
45. Ait-Ali L, Martins DS, Khraiche D, Festa P, Barison A, Martini N, Benadjaoud Y, Anjos R, Boddaert N, Bonnet D, Aquaro GD, Raimondi F. Cardiac MRI Prediction of Recovery in Children With Acute Myocarditis. **JACC Cardiovasc Imaging**. 2021 Mar;14(3):693-695.
46. Bautista-Rodriguez C, Sanchez-de-Toledo J, Clark BC, Herberg J, Bajolle F, Randanne PC, Salas-Mera D, Foldvari S, Chowdhury D, Munoz R, Bianco F, Singh Y, Levin M, Bonnet D, Fraisse A. Multisystem Inflammatory Syndrome in Children: An International Survey. **Pediatrics**. 2021 Feb;147(2):e2020024554.
47. Capel A, Lévy M, Szezepanski I, Malekzadeh-Milani S, Vouhé P, Bonnet D. Potts anastomosis in children with severe pulmonary arterial hypertension and atrial septal defect. **ESC Heart Fail**. 2021 Feb;8(1):326-332.

48. Karsenty C, Khraiche D, Jais JP, Raimondi F, Ladouceur M, Waldmann V, Soulage G, Pontnau F, Bonnet D, Iserin L, Legendre A. Predictors of low exercise cardiac output in patients with severe pulmonic regurgitation. **Heart**. 2021 Feb;107(3):223-228.
49. Maltret A, Morel N, Levy M, Evangelista M, Malekzadeh-Milani S, Barbet P, Costedoat-Chalumeau N, Bonnet D. Pulmonary hypertension associated with congenital heart block and neonatal lupus syndrome: A series of four cases. **Lupus**. 2021 Feb;30(2):307-314.
50. Hautier S, Kermorvant E, Khen-Dunlop N, de Wailly D, Beauquier B, Corroenne R, Milani G, Bonnet D, James S, Vinit N, Blanc T, Aigrain Y, Colmant C, Salomon L, Ville Y, Stirnemann J. Parcours prénatal devant une malformation pour laquelle un traitement in utero émergent est disponible [Prenatal path of care following the diagnosis of a malformation for which a novel prenatal therapy is available]. **Gynecol Obstet Fertil Senol**. 2021 Mar;49(3):172-179.
51. Marzin P, Thierry B, Dancasius A, Cavau A, Michot C, Rondeau S, Baujat G, Phan G, Bonnière M, Le Bourgeois M, Khraiche D, Pejin Z, Bonnet D, Delacourt C, Cormier-Daire V. Geleophysic and acromicric dysplasias: natural history, genotype-phenotype correlations, and management guidelines from 38 cases. **Genet Med**. 2021 Feb;23(2):331-340.
52. Mirabile C, Malekzadeh-Milani S, Bojan M, Raisky O, Gaudin R, Bonnet D, Boudjemline Y. A case series of transcatheter Potts Shunt creation in a pediatric population affected with refractory pulmonary artery hypertension: focus on the role of ECMO. **Perfusion**. 2021 May;36(4):415-420.
53. Haarman MG, Lévy M, Roofthoof MTR, Douwes JM, Vissia-Kazemier TR, Szezepanski I, Berger RMF, Bonnet D. Upfront triple combination therapy in severe paediatric pulmonary arterial hypertension. **Eur Respir J**. 2021 Jan 28;57(1):2001120.
54. Batteux C, Abakka S, Gaudin R, Vouhé P, Raisky O, Bonnet D. Three-dimensional geometry of coronary arteries after arterial switch operation for transposition of the great arteries and late coronary events. **J Thorac Cardiovasc Surg**. 2021 Apr;161(4):1396-1404.
55. Guimier A, Achleitner MT, Moreau de Bellaing A, Edwards M, de Pontual L, Mittal K, Dunn KE, Grove ME, Tysoe CJ, Dimartino C, Cameron J, Kanthi A, Shukla A, van den Broek F, Chatterjee D, Alston CL, Knowles CV, Brett L, Till JA, Homfray T, French P, Spentzou G, Elserafy NA, Lichkus KS, Sankaran BP, Kennedy HL, George PM, Kidd A, Wortmann SB, Fisk DG, Koopmann TT, Rafiq MA, Merker JD, Parikh S, Ahimaz P, Weintraub RG, Ma AS, Turner C, Ellaway CJ, Phillips LK, Thorburn DR, Chung WK, Kana SL, Faye-Petersen OM, Thompson ML, Janin A, McLeod K, McGowan R, McFarland R, Girisha KM, Morris-Rosendahl DJ, Hurst ACE, Turner CLS, Hamilton RM, Taylor RW, Bajolle F, Gordon CT, Amiel J, Mayr JA, Doudney K. PPA2-associated sudden cardiac death: extending the clinical and allelic spectrum in 20 new families. **Genet Med**. 2021 Dec;23(12):2415-2425.
56. Moreews M, Le Gouge K, Khaldi-Plassart S, Pescarmona R, Mathieu AL, Malcus C, Djebali S, Bellomo A, Dauwalder O, Perret M, Villard M, Chopin E, Rouvet I, Vandenesch F, Dupieux C, Pouyau R, Teysse S, Guerder M, Louazon T, Moulin- Zinsch A, Duperril M, Patural H, Giovannini-Chami L, Portefaix A, Kassai B, Venet F, Monneret G, Lombard C, Flodrops H, De Guillebon JM, Bajolle F, Launay V, Bastard P, Zhang SY, Dubois V, Thauinat O, Richard JC, Mezidi M, Allatif O, Saker K, Dreux M, Abel L, Casanova JL, Marvel J, Trouillet-Assant S, Klatzmann D, Walzer T, Mariotti-Ferrandiz E, Javouhey E, Belot A. Polyclonal expansion of TCR Vbeta 21.3+ CD4+ and CD8+T cells is a hallmark of Multisystem Inflammatory Syndrome in Children. **Sci Immunol**. 2021 May 25;6(59):eabh1516.
57. Boulouis G, Stricker S, Benichi S, Hak JF, Gariel F, Kossorotoff M, Garcelon N, Harroche A, Alias Q, Garzelli L, Bajolle F, Boddaert N, Meyer P, Blauwblomme T, Naggara O. Mortality and functional outcome after pediatric intracerebral hemorrhage: cohort study and meta-analysis. **J Neurosurg Pediatr**. 2021 Apr 9:1-7.
58. Toubiana J, Cohen JF, Brice J, Poirault C, Bajolle F, Curtis W, Moulin F, Matczak S, Leruez M, Casanova JL, Chalumeau M, Taylor M, Allali S. Distinctive Features of Kawasaki Disease Following SARS-CoV-2 Infection: a Controlled Study in Paris, France. **J Clin Immunol**. 2021 Apr;41(3):526-535.

59. Boulouis G, Stricker S, Benichi S, Hak JF, Gariel F, Alias Q, de Saint Denis T, Kossorotoff M, Bajolle F, Garzelli L, Beccaria K, Paternoster G, Bourgeois M, Garcelon N, Harroche A, Mancusi RL, Boddaert N, Puget S, Brunelle F, Blauwblomme T, Naggara O. Etiology of intracerebral hemorrhage in children: cohort study, systematic review, and meta-analysis. **J Neurosurg Pediatr.** 2021 Jan 1:1-7.
60. Sinning C, Zengin E, Diller GP, Onorati F, Castel MA, Petit T, Chen YS, Lo Rito M, Chiarello C, Guillemain R, Coniat KN, Magnussen C, Knappe D, Becher PM, Schrage B, Smits JM, Metzner A, Knosalla C, Schoenrath F, Miera O, Cho MY, Bernhardt A, Weimann J, Goßling A, Terzi A, Amodeo A, Alfieri S, Angeli E, Ragni L, Napoleone CP, Gerosa G, Pradegan N, Rodrigus I, Dumfarth J, de Pauw M, François K, Van Caenegem O, Ancion A, Van Cleemput J, Miličić D, Moza A, Schenker P, Thul J, Steinmetz M, Warnecke G, Ius F, Freyt S, Avsar M, Sandhaus T, Haneya A, Eifert S, Saeed D, Borger M, Welp H, Ablonczy L, Schmack B, Ruhparwar A, Naito S, Hua X, Fluschnik N, Nies M, Keil L, Senftinger J, Ismaili D, Kany S, Csengeri D, Cardillo M, Oliveti A, Faggian G, Dorent R, Jasseron C, Blanco AP, Márquez JMS, López-Vilella R, García-Álvarez A, López MLP, Rocafort AG, Fernández ÓG, Prieto-Arevalo R, Zatarain-Nicolás E, Blanchart K, Boignard A, Battistella P, Guendouz S, Houyel L, Para M, Flecher E, Gay A, Épailly É, Dambrin C, Lam K, Ka-Lai CH, Cho YH, Choi JO, Kim JJ, Coats L, Crossland DS, Mumford L, Hakmi S, Sivathasan C, Fabritz L, Schubert S, Gummert J, Hübler M, Jacksch P, Zuckermann A, Laufer G, Baumgartner H, Giamberti A, Reichenspurner H, Kirchhof P. Study design and rationale of the pAtients pResenTing with cOngenital hearT dIseAsE Register (ARTORIA-R). **ESC Heart Fail.** 2021 Dec;8(6):5542-5550.
61. Jacobs JP, Franklin RCG, Béland MJ, Spicer DE, Colan SD, Walters HL, Bailliard F, Houyel L, St Louis JD, Lopez L, Aiello VD, Gaynor JW, Krogmann ON, Kurosawa H, Maruszewski BJ, Stellin G, Weinberg PM, Jacobs ML, Boris JR, Cohen MS, Everett AD, Giroud JM, Guleserian KJ, Hughes ML, Juraszek AL, Seslar SP, Shepard CW, Srivastava S, Cook AC, Crucean A, Hernandez LE, Loomba RS, Rogers LS, Sanders SP, Savla JJ, Tierney ESS, Tretter JT, Wang L, Elliott MJ, Mavroudis C, Tchervenkov CI. Nomenclature for Pediatric and Congenital Cardiac Care: Unification of Clinical and Administrative Nomenclature - The 2021 International Paediatric and Congenital Cardiac Code (IPCCC) and the Eleventh Revision of the International Classification of Diseases (ICD-11). **Cardiol Young.** 2021 Jul;31(7):1057-1188.
62. Jacobs JP, Franklin RCG, Béland MJ, Spicer DE, Colan SD, Walters HL 3rd, Bailliard F, Houyel L, St Louis JD, Lopez L, Aiello VD, Gaynor JW, Krogmann ON, Kurosawa H, Maruszewski BJ, Stellin G, Weinberg PM, Jacobs ML, Boris JR, Cohen MS, Everett AD, Giroud JM, Guleserian KJ, Hughes ML, Juraszek AL, Seslar SP, Shepard CW, Srivastava S, Cook AC, Crucean A, Hernandez LE, Loomba RS, Rogers LS, Sanders SP, Savla JJ, Tierney ESS, Tretter JT, Wang L, Elliott MJ, Mavroudis C, Tchervenkov CI. Nomenclature for Pediatric and Congenital Cardiac Care: Unification of Clinical and Administrative Nomenclature - The 2021 International Paediatric and Congenital Cardiac Code (IPCCC) and the Eleventh Revision of the International Classification of Diseases (ICD-11). **World J Pediatr Congenit Heart Surg.** 2021 Sep;12(5):E1-E18.
63. Houyel L, Meilhac SM. Heart Development and Congenital Structural Heart Defects. **Annu Rev Genomics Hum Genet.** 2021 Aug 31;22:257-284.
64. Adamson GT, Houyel L, McElhinney DB, Maskatia SA, Ma M, Hanley FL, Lopez L. Unilateral Branch Pulmonary Artery Origin From a Solitary Arterial Trunk With Major Aortopulmonary Collaterals to the Contralateral Lung: Anatomic and Developmental Considerations. **Semin Thorac Cardiovasc Surg.** 2021 Autumn;33(3):780-786.
65. Ladouceur M, Segura de la Cal T, Gaye B, Valentin E, Ly R, Iserin L, Legendre A, Mousseaux E, Li W, Rafiq I, Kempny A, Barradas-Pires A, Babu-Narayan SV, Gatzoulis MA, Dimopoulos K. Effect of medical treatment on heart failure incidence in patients with a systemic right ventricle. **Heart.** 2021 Sep;107(17):1384-1389.

66. Legendre A, Moatemri F, Kovalska O, Balice-Pasquinelli M, Blanchard JC, Lamar-Tanguy A, Ledru F, Cristofini P, Iliou MC. Responses to exercise training in patients with heart failure. Analysis by oxygen transport steps. **Int J Cardiol.** 2021 May 1;330:120-127.
67. Venet M, Jalal Z, Ly R, Malekzadeh-Milani S, Hascoët S, Fournier E, Ovaert C, Casalta AC, Karsenty C, Baruteau AE, Le Gloan L, Selegny M, Douchin S, Bouvaist H, Belaroussi Y, Camou F, Tlili G, Thambo JB. Diagnostic Value of 18 F-Fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography Computed Tomography in Prosthetic Pulmonary Valve Infective Endocarditis. **JACC Cardiovasc Imaging.** 2021 Sep 8:S1936-878X(21)00569-6.
68. Sathanandam S, Gutfinger D, Morray B, Berman D, Gillespie M, Forbes T, Johnson JN, Garg R, Malekzadeh-Milani S, Fraisse A, Baspinar O, Zahn EM. Consensus Guidelines for the Prevention and Management of Periprocedural Complications of Transcatheter Patent Ductus Arteriosus Closure with the Amplatzer Piccolo Occluder in Extremely Low Birth Weight Infants. **Pediatr Cardiol.** 2021 Aug;42(6):1258-1274.
69. Jalal Z, Valdeolmillos E, Malekzadeh-Milani S, Eicken A, Georgiev S, Hofbeck M, Sieverding L, Gewillig M, Ovaert C, Bouvaist H, Pillois X, Thambo JB, Boudjemline Y. Mid-Term Outcomes Following Percutaneous Pulmonary Valve Implantation Using the "Folded Melody Valve" Technique. **Circ Cardiovasc Interv.** 2021 Apr;14(4):e009707.
70. Nagi Haddad R, Ly R, Iserin L, Malekzadeh-Milani S. Aorta-to-right ventricle neoshunt closure using an Amplatzer Duct Occluder II device. **J Card Surg.** 2021 Jun;36(6):2156-2159.
71. Haddad RN, Pontailier M, Berteloot L, Malekzadeh-Milani S. Endovascular stenting of blunt aortic isthmus rupture in a 5-year-old child. **Eur J Cardiothorac Surg.** 2021 Jul 14;60(1):197-198.
72. Norrish G, Qu C, Field E, Cervi E, Khraiche D, Klaassen S, Ojala TH, Sinagra G, Yamazawa H, Marrone C, Popoiu A, Centeno F, Schouvey S, Olivotto I, Day SM, Colan S, Rossano J, Wittekind SG, Saberi S, Russell M, Helms A, Ingles J, Semsarian C, Elliott PM, Ho CY, Omar RZ, Kaski JP. External validation of the HCM Risk-Kids model for predicting sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy. **Eur J Prev Cardiol.** 2021 Oct 31:zwab181.
73. Danial P, Neily A, Pontailier M, Gaudin R, Khraiche D, Osborne-Pellegrin M, Vouhe P, Raisky O. Ross procedure or complex aortic valve repair using pericardium in children: A real dilemma. **J Thorac Cardiovasc Surg.** 2021 Mar 10:S0022-5223(21)00419-0.
74. Allali S, Cohen JF, Brice J, Khraiche D, Toubiana J. Gastrointestinal Symptoms Followed by Shock in a Febrile 7-Year-Old Child during the COVID-19 Pandemic. **Clin Chem.** 2021 Jan 8;67(1):54-58.
75. Waldmann V, Bessière F, Raimondo C, Maltret A, Amet D, Marijon E, Combes N. Atrial flutter catheter ablation in adult congenital heart diseases. **Indian Pacing Electrophysiol J.** 2021 Sep-Oct;21(5):291-302.
76. Jacquemart E, Combes N, Duthoit G, Bessière F, Ladouceur M, Iserin L, Laredo M, Bredy C, Maltret A, Di Filippo S, Hascoët S, Pasquié JL, Marijon E, Waldmann V. Cardiac resynchronization therapy in patients with congenital heart disease and systemic right ventricle. **Heart Rhythm.** 2021 Dec 2:S1547-5271(21)02422-X.
77. Bessière F, Gardey K, Bouzeman A, Duthoit G, Koutbi L, Labombarda F, Marquié C, Gourraud JB, Mondoly P, Sellal JM, Bordachar P, Hermida A, Anselme F, Asselin A, Audinet C, Bernard Y, Boveda S, Chevalier P, Clerici G, da Costa A, de Guillebon M, Defaye P, Eschalier R, Garcia R, Guenancia C, Guy-Moyat B, Henaine R, Irlès D, Iserin L, Jourda F, Ladouceur M, Lagrange P, Laredo M, Mansourati J, Massoulié G, Mathiron A, Maury P, Nguyen C, Ninni S, Perier MC, Pierre B, Sacher F, Walton C, Winum P, Martins R, Pasquié JL, Thambo JB, Jouven X, Combes N, Di Filippo S, Marijon E, Waldmann V. Impact of Pulmonary Valve Replacement on Ventricular Arrhythmias in Patients With Tetralogy of Fallot and Implantable Cardioverter-Defibrillator. **JACC Clin Electrophysiol.** 2021 Oct;7(10):1285-1293.
78. Waldmann V, Khairy P. Pathophysiology, Risk Factors, and Management of Atrial Fibrillation in Adult Congenital Heart Disease. **Card Electrophysiol Clin.** 2021 Mar;13(1):191-199.



Période : 2018 - 2021										
Année	Total	A+	A	B	C	D	E	NC	Score	Score Frac.
2018	43	0	7	9	8	13	4	2	481	39.09
2019	41	0	8	11	14	3	5	0	504	40.13
2020	52	1	10	14	14	6	2	5	516	38.56
2021	76	1	18	18	15	9	10	5	858	65.87
Total	212	2	43	52	51	31	21	12	2359	183.65

L'année 2021 a été exceptionnelle en terme de nombre de publications scientifiques avec, certes, de nombreuses collaborations mais également des travaux des plus jeunes qui ont été finalisés. La progression avait été entamée en 2020 et on aurait alors pu croire que les « pauses » liées à la pandémie nous avait laissé du temps. Force est de constater que le service se situe aujourd'hui à un niveau différent grâce à l'effort de tous. Il faut persévérer pour nous perfectionner et contribuer au savoir commun et tenir notre rang international.

M3C ACADEMY- ENSEIGNEMENTS

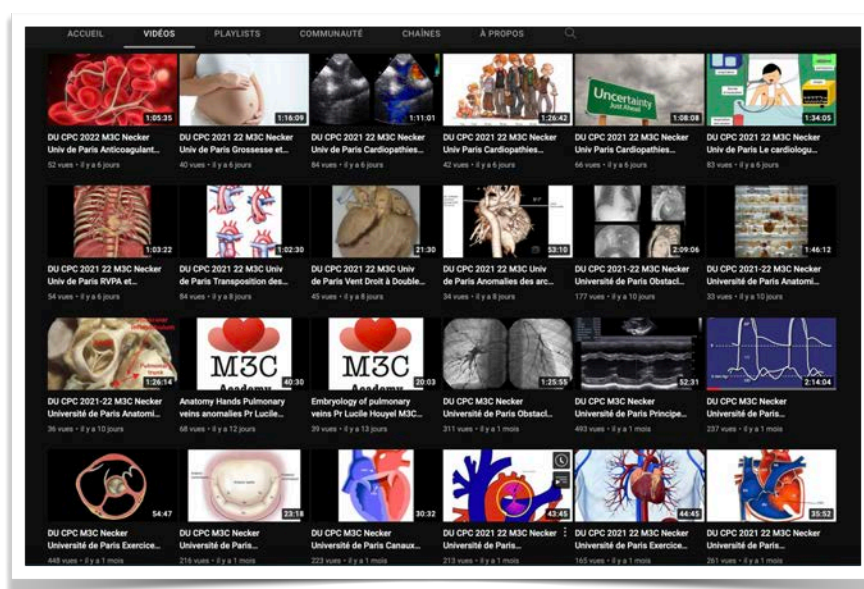


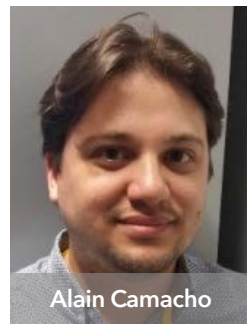
Nous avons poursuivi collectivement notre mission de transmission du savoir qui est de nos missions premières. Les règles sanitaires n'ont pas permis d'organiser les différents enseignements que nous donnons de façon conviviale et à même de créer des échanges didactiques. Nous avons donc poursuivi les cours à distance et les webinaires. La chaîne Youtube (M3C-carpedem) a été alimentée en vidéos et cours toute l'année. Plus de 500 vidéos sont en ligne dont une grande partie accessible à tout public. Nous progressons rapidement vers 2000 abonnés.

https://www.youtube.com/channel/UCeP7vE7WfA_zY_pz7kohUIA

Nous avons repris les séances de la M3C-Academy depuis l'automne en élargissant l'auditoire avec plus de 70 personnes en ligne. Les canaux atrioventriculaires et les hypertensions pulmonaires de l'enfant et des cardiopathies congénitales étaient au programme cet automne. Le programme débuté en 2022 évoquera les veines pulmonaires, les anomalies des arcs aortiques, les cardiomyopathies de l'enfant, le neurodéveloppement des enfants et des adultes ayant une cardiopathie congénitale, les anomalies coronaires congénitales, la rythmologie... A très bientôt sur la toile ou en live dès que nous nous serons débarrassés des contraintes sanitaires.

www.carpedemm3c.com





Alain Camacho



Isabelle Szezepanski

ESSAIS THÉRAPEUTIQUES & REGISTRES



Hugues N'Doli

Le M3C-Necker a acquis une expertise dans les essais thérapeutiques en partenariat industriel depuis longtemps. Grâce à notre équipe d'ARCs, les essais thérapeutiques que nous avons débuté se sont terminés ou se poursuivent dans nos domaines de prédilection que sont l'anticoagulation, l'insuffisance cardiaque et l'hypertension pulmonaire de l'enfant. Nous avons également plusieurs projets en gestation en partenariat avec des industriels de la pharmacie ou dans le domaine des biotechnologies. Des essais thérapeutiques vont se mettre en place dans l'HTAP avec le sotatercept; dans les cardiomyopathies hypertrophiques obstructives avec les modulateurs allostériques de la chaîne lourde de myosine; un essai de dose de l'amiodarone dans les tachycardies fonctionnelles de l'enfant; enfin, la thérapie génique est déjà présente dans la myopathie de Duchenne et bientôt dans d'autres maladies musculaires cardiaques. Nous sommes impliqués dans ces différents essais qui se développeront dans l'année. Nous jouerons le rôle d'investigateur, de DMC ou de membre du steering committee. Nous maintenons bien sûr nos registres qui permettent des programmes de recherche clinique sur le long terme. Nous avons également accepté de participer à d'autres registres en 2021.

Essais thérapeutiques en cours

HTAP (selexipag) AC 065 A 310 SALTO Janssen and Janssen

HTAP (macitentan) AC 055H302 Rubato OL Janssen and Janssen

HTAP AC 065 A 203 Selexipag Janssen and Janssen

HTAP (macitentan) AC 055 312 Tomorrow Janssen and Janssen

Insuffisance cardiaque (LCZ696B2319) PANORAMA-HF Pediatric Heart Failure Study Novartis-**Extension**

Anticoagulation (edoxaban) DU176b-C-U313 ENNOBLE-ATE Daiichi Sankyo-**Clos**

Anticoagulation (apixaban) B0661037 Canines Pfizer

Qualité de vie QUALIREHAB

CARAG _ ASCENTASD -Prothèse de CIA résorbable

Registres actifs

Premiclose Necker/Abbott : fermeture du canal artériel du prématuré

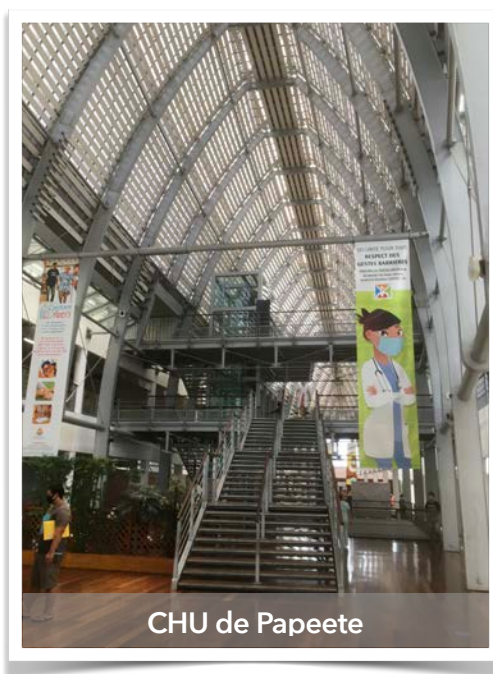
Tracking Outcomes in Pediatric Pulmonary Hypertension -TOPP

Fetal aortic valve stenosis - 2 registres (US based Moon Grady A/ Européen-Suède)

CARPEDEM et Cardiopathies foetales Cardiologie congénitale ultramarine

CPC ULTRAMARINE

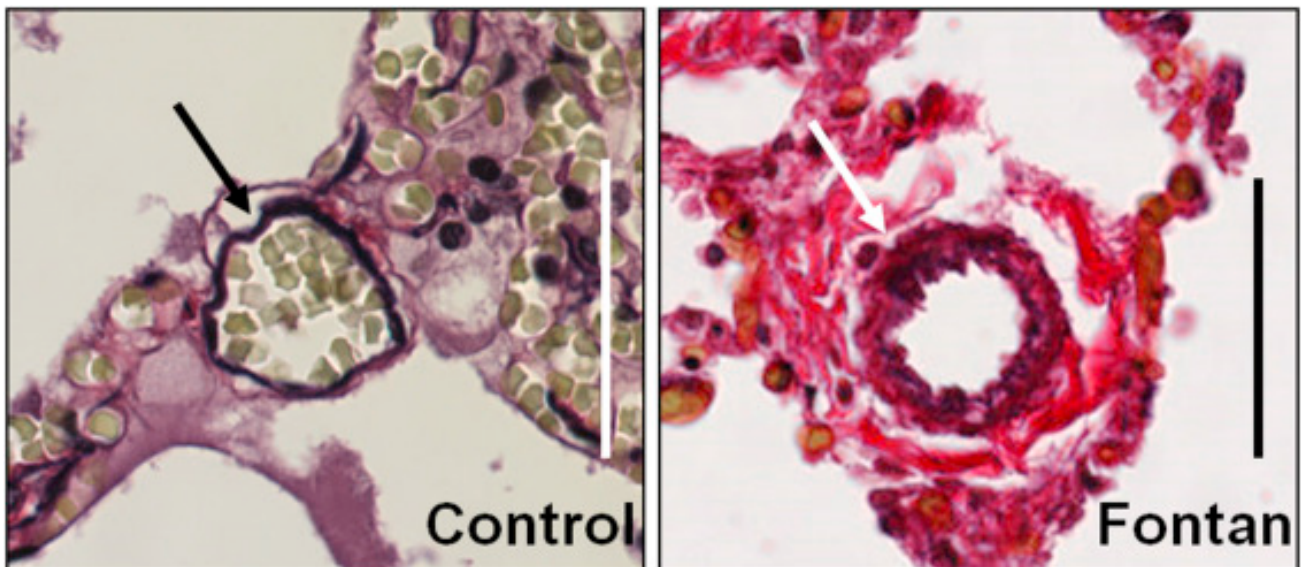
La fermeture des frontières entre la Polynésie française et la Nouvelle Zélande nous a permis de renouer des liens avec nos collègues de Tahiti. Les patients polynésiens ont dû être soignés à Necker depuis le début de la pandémie. A toute chose malheur est bon puisque nous avons pu collaborer avec nos homologues et amis du Pacifique au bénéfice des patients. Damien Bonnet a mené une mission de soins sur place avec les Docteurs Katell GALLAIS, Léa Guerma et Bruno Ulmer. Nous avons accueilli le Docteur Hélène Gatti chez nous. Les liens avec la Polynésie française viennent compléter ceux qui nous lient de façon ancienne et pérenne avec la région Antilles-Guyane (Hugues Lucron, Véronique Attalah, Mélanie Brard et leurs équipes) et avec l'île de La Réunion (Karim Jamal-Bey, Jean-Bernard Selly et leurs équipes) où une mission annuelle est organisée depuis plus d'une décennie. Travailler avec nos collègues de ces différentes parties du monde ultramarin est un enrichissement de chaque jour. Nous sommes très admiratifs de ce qu'ils sont tous capables de faire pour leurs patients dans ces régions éloignées et moins favorisées que la nôtre. Nous resterons dévoués et aidant autant que possible pour que la qualité des soins soit identique pour les patients vivants dans ces territoires à celle des patients de la région parisienne.



LA COHORTE « PRÉVOIR »

PRÉVENTION ÉDUCATION DANS LES VENTRICULES UNIQUES ET OPTIMISATION DE L'INFORMATION ET DE LA RÉSILIENCE

Les cardiopathies univentriculaires constituent une cohorte importante de patients suivis dans le M3C-Necker. Les développements récents montrent que les différentes morbidités chez ces patients sont des problématiques incomplètement résolues. Plusieurs essais thérapeutiques sont en cours dans le service dans cette population (RUBATO, VU-INHIBITION). La prévalence des atteintes hépatiques chez ces patients avant l'âge adulte a été évaluée dans un Master 2 de Recherche clinique en 2021. Le développement de la lymphocardiologie s'est poursuivi. C'est ce qui motive la construction de la cohorte PREVOIR qui sera évaluée de façon prospective au sein de la Clinique du Fontan du M3C-Necker. Du retard a été pris cette année faute de bras. Nous sommes confiants pour créer cette cohorte en 2022.



LES RCP PRÉ-INDICATION - SÉQUOIA ET CARDIOLOGIQUES

Nous participons maintenant à plusieurs RCP dites de pré-indication. La signification du terme est de la « novlangue » mais le sens peut être intéressant. IL s'agit d'identifier des familles de patients (cardiopathies congénitales, cardiomyopathie ou hypertension pulmonaire) ou des cas isolés pour lesquels il est jugé utile par le cardiologue de poursuivre les investigations génétiques. Il y a donc un parcours formel à suivre pour que le génome de ces patients soit analysé en « trio » avec celui des deux parents voire pour les différents individus d'une famille en cas de récurrence. Bien sûr, ces recherches s'adressent aux patients pour lesquels les panels de gènes aujourd'hui disponibles n'ont pas permis d'identifier de mutation(s) dans les gènes connus. Participer à ces RCP est une double ou triple occasion, approfondir la recherche de nouvelles causes génétiques dans les maladies que nous prenons en charge, avoir un échange précieux avec nos collègues compétents dans ce domaine particulièrement en hypertension artérielle pulmonaire et dans les cardiomyopathies, percevoir les manques importants de formation qu'il faudrait parfaire dans le domaine du développement cardiaque et celui des mécanismes génétiques conduisant aux malformations cardiaques. Pour participer, il faut vous inscrire sur la plateforme ROFIM en suivant les indications et vous recevrez par la suite sur votre boîte mail les modalités pour soumettre des dossiers ou simplement vous connecter pour un moment intéressant.

Pour vous inscrire : <https://www.rofim.doctor/signin>

Liste des RCP

Filières

- PFMG 2021 Rythmo Nord et Sud PFMG 2025
- PFMG 2021 CMP Sequoia Nord plan France médecine génomique
- PFMG 2025 Cardiomyopathies Auragen Sud PFMG 2025 Cardiomyopathies Auragen Sud
- Amyloses Cardiaques RCP nationales amylose cardiaque
- PFMG Malformations cardiaques congénitales et génome Pré indications PFMG
- RCP nationale Cardiogen Cardiomyopathies (hors amylose) RCP Nationales
- RCP Nationales de recours de Rythmologie RCP nationales de recours
- RCP Nationale Cardiogen de recours sur la Grosseesse RCP Nationale de recours

Sessions à venir / Sessions passées

- RCP nationale Cardiogen Cardiomyopathies (hors amylose) 04 Feb 2022 - 16:00 RCP Nationales
- PFMG 2021 Cardiomyopathies Auragen Nord PFMG CMP Sequoia Nord 10 Feb 2022 - 15:00 plan France médecine génomique
- RCP Nationale Cardiogen de recours sur la Grosseesse 16 Feb 2022 - 18:00 RCP Nationale de recours
- PFMG 2021 Rythmologie PFMG Rythmo Nord et Sud 24 Feb 2022 - 17:00 PFMG 2025
- RCP Nationales de recours de Rythmologie 24 Feb 2022 - 18:00 RCP nationales de recours
- Amyloses Cardiaques 07 Mar 2022 - 13:00 RCP nationales amylose cardiaque

Dr. Damien Bonnet
Cardiologie

Français

DOCUMENTATION M3C-NECKER



Mathilde Méot a été chargée de rédiger avec un groupe de rédacteurs français deux Plans Nationaux de Diagnostic et de Soins - PNDS consacrés aux 1-**Cardiopathies univentriculaires** et aux 2-**canaux atrioventriculaires**. Ils seront incessamment publiés sur le site de l'HAS.

Damien Bonnet a participé comme rédacteur à l'élaboration de plusieurs PNDS publiés en 2021:

3-**Syndrome de CHARGE** (https://www.has-sante.fr/jcms/p_3293875/fr/syndrome-charge)

4-**Rasopathies**: syndrome de Noonan, Cardio-facio-cutané et apparentés (https://www.has-sante.fr/jcms/c_2679254/fr/rasopathies-syndromes-de-noonan-cardio-facio-cutane-et-apparentes)

5-**Dysplasies géleophysiques et dysplasies acromicriques** (https://www.has-sante.fr/jcms/p_3289950/fr/dysplasies-geleophysiques-et-dysplasies-acromicriques)

6-**Syndrome d'Ehlers-Danlos Non Vasculaire** (https://www.has-sante.fr/jcms/p_3187041/fr/syndrome-d-ehlers-danlos-non-vasculaire-sed-nv)

Et au groupe de relecture du 7-**Générique Obésités de causes rares** (https://www.has-sante.fr/jcms/p_3280217/fr/generique-obesites-de-causes-rares)

Diala Khraiche a participé au groupe de relecture du PNDS consacré à la 8-**Cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène** (https://www.has-sante.fr/jcms/p_3293825/fr/cardiomyopathie-ventriculaire-droite-arythmogene).

Fanny Bajolle a participé au groupe de travail du PNDS consacré à la 9-**Sclérose tubéreuse de Bourneville** (https://www.has-sante.fr/jcms/p_3293728/fr/sclerose-tubereuse-de-bourneville).

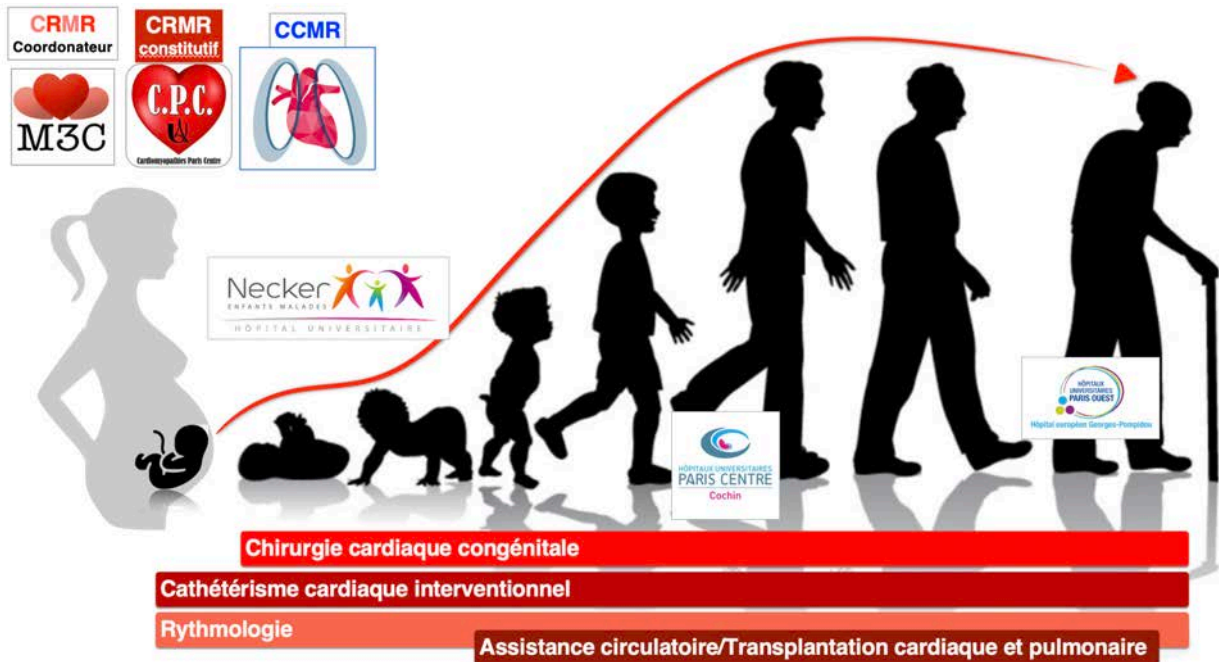
Les documents fonctionnels du service ont été largement actualisés et diffusés. Ils sont utilisés au-delà du M3C-Necker. Il s'agit du Manuel d'utilisation des médicaments, du recueil de protocole iNeckCard rédigé par la réanimation de chirurgie cardiaque et des nouveaux recueils consacrés aux cardiopathies congénitales comme celui destiné aux transpositions des gros vaisseaux.

Le site www.carpedemm3c.com et celui de la FST de cardiologie congénitale et pédiatrique qui contient des centaines de cours ont été créés et restent animés par nos soins. Il en va de même de la chaîne Youtube M3C-carpedem.



M3C-NECKER 2024 - L'ÉCHAUFFEMENT CONTINUE

L'augmentation des capacités d'accueil du service de cardiologie congénitale et pédiatrique est prévu en 2024. L'objectif est d'améliorer l'accueil des patients en hospitalisation et d'augmenter l'activité de soins. Le service déménagera donc au 3ème étage du bâtiment Laennec en 2024. Ce délai est rendu nécessaire par l'aménagement de la réanimation de chirurgie cardiaque pédiatrique et le déplacement de plusieurs services de pédiatrie dans le bâtiment Hamburger. Suivons ensemble de près ce qui se fait en restant sereins sur nos capacités à travailler dans l'excellence sans aucune contrainte de chiffre. Restons courtois et vigilants à chaque instant pendant cette année et la suivante.





2020 Rapport d'activité M3C-Necker

KH87