

**Diplôme d'Université de Cardiologie  
Pédiatrique  
Année 11-12  
Session Juin 2012**

*Cet examen comporte deux parties*

**Questions à réponse ouverte et courte (QROC) numérotées de 1 à 29**  
*(90 minutes- 50% de la note finale)*

**Deux questions rédactionnelles :**

*un problème (60 minutes - 30% de la note finale) et*

*une question de cours (30 minutes - 20% de la note finale)*

*Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.*

**QUESTIONS A REPONSE OUVERTE ET COURTE  
(90 minutes)**

**1- Vous êtes appelé pour un nouveau-né de 8 jours pris en charge par le SAMU à domicile pour un état de choc. Le médecin transporteur vous informe que l'hémodynamique est précaire et que tous les pouls sont très faiblement palpés. La saturation est à 62 % aux quatre membres.**

**1a- Quel diagnostic suspectez-vous ?**

**1b- Quel traitement médicamenteux proposez-vous pour le transport ?**

**1c- Vous confirmez échographiquement le diagnostic de la cardiopathie à l'arrivée de l'enfant. L'hémodynamique est restaurée. Dans quel sens shunte le canal artériel ?**

**1d- La radiographie de thorax montre un œdème pulmonaire bilatéral. Quelle en est la cause?**

**2- Vous faites le diagnostic de dilatation du ventricule droit chez un nourrisson de 5 semaines. Vous êtes surpris de ne voir qu'un petit foramen ovale. Il n'y a pas d'hypertension pulmonaire sur une insuffisance tricuspide de volume physiologique. La saturation est à 99%.**

**2a- Que devez-vous rechercher pour expliquer cette surcharge diastolique des cavités droites ?**

**2b- Vous observez sous sédation cette fois un flux anormal proche des veines sus-hépatiques et une hypoplasie de l'artère pulmonaire droite. Que suspectez-vous ?**

**2c- Vous avez confirmé le diagnostic et l'enfant va bien. Vous le revoyez quelques semaines plus tard car il est un peu dyspnéique. Vous retrouvez cette fois une dilatation des cavités gauches associée avec un ventricule gauche hyperkinétique. Que suspectez-vous ?**

**2d-Vous confirmez le diagnostic suspecté en 2c. Quel geste proposez-vous pour améliorer cette situation ?**

**3- Vous faites le diagnostic de coarctation chez un nouveau-né de 5 jours. Quelle sera votre attitude dans les situations suivantes ?**

**3a- Coarctation isthmique bien tolérée cliniquement sans hypertension artérielle avec ventricule gauche hypertrophié de bonne cinétique.**

**3b- Coarctation isthmique avec ventricule gauche hypokinétique**

**3c- Coarctation isthmique avec ventricule gauche hypertrophié de bonne cinétique et hypertension artérielle à 110 mmHg au membre supérieur droit**

**3d- Coarctation isthmique avec dysfonction VG persistante sévère 2 jours après le début du traitement par PGE1**

**4- Donnez pour chaque cardiopathie ci-dessous le trajet du cathéter depuis son point d'entrée cutanée jusqu'au site à atteindre.**

**Exemple : Tétralogie de Fallot Veine Fémorale (VF) – Aorte**

**VF-VCI-OD-VD-CIV-Ao**

**Atrésie tricuspide avec atrésie pulmonaire VF-...-Ventricule gauche**

**Atrésie pulmonaire avec CIV VF -...-Aorte**

**Double discordance en situs inversus VF -...-Artère pulmonaire**

**Canal atrioventriculaire partiel VF -...- Artère pulmonaire**

**Transposition des gros vaisseaux VF -...-Artère pulmonaire**

**Sténose pulmonaire critique Artère fémorale -...-Ventricule gauche**

**5- Quel traitement proposerez-vous pour la prise en charge de la communication inter-ventriculaire dans les situations hémodynamiques suivantes?**

**5a- PAo 105/62 moy 80 mmHg PAP 105/65 moy 87 Sat Ao 90% Sat AP 60%**

**5b- PAo 105/62 moy 80 mmHg PAP 105/18 moy 30 Sat Ao 98% Sat AP 90%**

**5c- PAo 105/62 moy 80 mmHg PAP 105/43 moy 50 Sat Ao 98% Sat AP 85%**

**6- Attribuer à chacune des cardiopathies suivantes leur physiologie**

- a. Shunt-droite gauche
- b. Shunt-gauche-droite
- c. Cardiopathie à sang mélangé

**Tétralogie de Fallot**

**Atrésie pulmonaire avec CIV**

**Retour veineux pulmonaire anormal total**

**Retour veineux pulmonaire anormal partiel du poumon droit**

**Atrésie pulmonaire à septum intact**

**Sténose valvulaire pulmonaire critique**

**Communication interventriculaire**

**Double discordance CIV sténose pulmonaire**

7- Quelle est la valeur du rapport Qp/Qs dans les situations suivantes (vous considérez que la différence artério-veineuse est de 30% et que l'hématose est normale).

- a. Communication interventriculaire avec saturation dans l'Artère pulmonaire à 90%
- b. Retour veineux pulmonaire anormal total non bloqué avec saturation dans l'aorte à 85%
- c. Dérivation cavopulmonaire totale fenestrée avec saturation dans l'aorte à 90%
- d. CIA sinus venosus avec saturation dans l'artère pulmonaire à 70%
- e. Atrésie pulmonaire à septum intact avec saturation dans l'aorte à 70%

8- Un nouveau-né est admis pour une transposition des gros vaisseaux. En échographie, il s'agit d'une transposition simple des gros vaisseaux mais vous mesurez un anneau de la valve tricuspide de 9 mm pour un anneau mitral à 12 mm.

a. Quelle association malformative devez vous craindre ? Expliquez.

b. Cette complication est confirmée. Quelle intervention chirurgicale proposez-vous ?

c. Le résultat immédiat de cette intervention est superbe. Citez les deux complications principales des premières années de vie que vous devrez dépister.

1-

2-

d. Pour la complication n°1, comment ferez-vous le diagnostic si vous la suspectez ?

e. Pour la complication n°2, comment ferez-vous le diagnostic si vous la suspectez ?

**9- Par quelle méthode de cathétérisme interventionnel traiterez-vous ou pallierez-vous les anomalies suivantes**

**1- Communication interauriculaire sinus venosus**

**2- Canal artériel persistant de l'enfant**

**3- Sténose valvulaire pulmonaire critique**

**4- Coarctation native de l'adulte**

**5- Collatérales aorto-pulmonaires communicantes dans une atrésie pulmonaire avec CIV avant réparation**

**6- Atrésie pulmonaire à septum intact avec ventricule droit minuscule**

**10- Comment traiterez-vous symptomatiquement les troubles du rythme suivants ?**

**1- tachycardie fœtale à 200/mn avec anasarque à 28 semaines**

**2- tachycardie jonctionnelle réciproque à 220/mn chez un nouveau-né**

**3- flutter néonatal conduit 2/1**

**4- accès récidivant de tachycardie jonctionnelle réciproque chez un jeune homme de 12 ans**

**5- tachycardie ventriculaire catécholergique chez une jeune fille de 7 ans**

**11- Quelle cause devrez-vous évoquer devant les cardiomyopathies hypertrophiques suivantes ?**

**1- néonatale avec hypoglycémie et hypocétose**

**2- néonatale avec hypoglycémie et macrosomie**

**3- infantile avec hypotonie et viscéromégalie**

**4- infantile avec cataracte, tubulopathie et retard psychomoteur**

**5- chez un enfant de 10 ans ayant une ataxie et une intolérance aux hydrates de carbone**

12- Vous admettez en urgence une jeune femme de 27 ans pour une ascite. Elle a une atrésie mitrale palliée par une dérivation cavopulmonaire totale depuis l'âge de 11 ans.

a. Citez les deux mécanismes les plus probables de l'ascite ?

1-

2-

b. La cathétérisme cardiaque montre des pressions homogènes à 14 mmHg dans l'ensemble du montage. Quel diagnostic retenir ?

c. Quelques semaines plus tard, la patiente revient avec des signes de bas débit cardiaque. Le ventricule unique est très hypokinétique alors que sa fonction était « normale » au moment du diagnostic de l'ascite. Que devez-vous absolument rechercher avant de prévoir de la lister pour transplantation ?

13- Quel traitement chirurgical proposerez-vous dans les situations suivantes ?

a. CIV périmembraneuse à gros débit avec hypertension pulmonaire chez un nourrisson de 3 mois

b. CIV infundibulaire restrictive sans signe d'hyperdébit avec insuffisance aortique ¼ d'apparition récente

c. CIV trabéculée moyenne résiduelle chez un adulte de 32 ans après réparation de tétralogie de Fallot avec Qp/Qs à 1,6/1

d. CIV multiples à gros débit chez un nourrisson de 5 mois

e. CIV d'admission chez un patient de 28 ans avec saturation systémique à 88% et dyspnée d'effort à 2 étages

14- Reliez entre elles les valeurs de pression pulmonaire enregistrées au cathétérisme cardiaque droit (mmHg) et leur cause potentielle.

PAP 100/55 m 76 Pcap 19

Sténose des veines pulmonaires

PAP 100/11 m 20 Pcap 12

CIV large à 1 mois

PAP 100/28 m 41 Pcap 29

Cœur triatrial

**15- En cas d'hypertension artérielle brutale comme dans une coarctation, comment pouvez-vous expliquer qu'il y ait un œdème pulmonaire si les courbes d'élastance téléstolique (contractilité) et de compliance du ventricule gauche restent inchangées. Représentez votre réponse de façon graphique sur une courbe pression volume du ventricule gauche**

**16- Vous examinez un nouveau-né pour une cyanose réfractaire généralisée. Tous les pouls sont palpés. Il n'y a pas de souffle. Il n'a aucun signe d'insuffisance cardiaque ou circulatoire. Une échographie de débrouillage montre 2 ventricules de taille normale et un shunt-droite gauche par un foramen ovale. Le septum interventriculaire et les gros vaisseaux ne peuvent être vus.**

**a- Peut-il s'agir d'une atrésie pulmonaire à septum intact ? Argumentez.**

**b- Peut-il s'agir d'une atrésie tricuspide ? Argumentez.**

**c- Peut-il s'agir d'une hypertension artérielle pulmonaire persistante du nouveau-né ? Argumentez.**

**d- Peut-il s'agir d'une transposition des gros vaisseaux ? Argumentez.**

**17- Quel type de geste sur la valve aortique proposerez-vous dans les situations suivantes?**

**a- syndrome de Pezzi-Lauby sur CIV infundibulaire**

**b- Sténose aortique critique du nouveau-né en grande défaillance cardiaque**

**c- Insuffisance aortique sévère sur bicuspidie aortique chez une fille de 12 ans**

**d- Endocardite aortique délabrante chez un jeune homme de 11 ans**

**e- Sténose aortique serrée néonatale avec ventricule gauche adapté**

f- Récidive de sténose aortique serrée et insuffisance aortique 2/4 chez un adolescent de 15 ans

18- Un pédiatre de maternité vous appelle pour un nouveau-né suspect d'avoir une cardiopathie malformative. Evoquez le diagnostic le plus urgent devant les situations suivantes ?

a- Cyanose réfractaire - Souffle=0 – Eupnéique – Pouls fémoraux +

b- Cyanose réfractaire – Souffle=0 – Dyspnée – Pouls fémoraux +

c- Cyanose réfractaire – Souffle=0 –Dyspnée – Pouls fémoraux et huméraux absents

19- Citez 4 cardiopathies cono-troncales associées à une délétion du chromosome 22q11.

1-

2-

3-

4-

20- Un nouveau-né est admis pour une tétralogie de Fallot après un diagnostic prénatal. A son arrivée, la saturation aortique est à 85%.

a. Pouvez-vous calculer le Qp/Qs ? Justifiez la réponse.

b. Quelques jours plus tard, la saturation est à 68%. Que proposez-vous ?

c. Vous avez choisi une intervention sans circulation extracorporelle comme première palliation. Citez 3 complications possibles.

1-

2-

3-

d. A quel âge proposerez-vous une réparation élective de cette cardiopathie si les conditions anatomiques et l'état général de l'enfant l'autorisent ?

e. Quelle irrégularité anatomique peut vous empêcher de mettre en place un patch transannulaire ?

f. Dans quelle condition vous passeriez vous d'un patch transannulaire ?

g. Une réparation classique avec patch transannulaire a été faite. Quelle est la complication tardive la plus fréquente à l'âge adulte de cette intervention ?

h. Comment pouvez-vous y remédier le moment venu ?

**21-Quel type de stimulation utiliserez-vous dans les situations suivantes (mode d'implantation, mode de stimulation utilisant le code à 3 lettres) ?**

**Nouveau-né BAV complet Fréquence à 45/mn**

**Défaillance sinusale après intervention de Senning pour transposition simple des gros vaisseaux ; conduction auriculo-ventriculaire normale chez un patient de 14 ans**

**BAV complet chez un enfant de 6 ans avec fréquence cardiaque de repos à 35/mn**

**Dysfonction ventriculaire gauche + BAV complet post-opératoire chez un enfant de 12 ans**

**22-Donnez une cause de myocardopathie de l'enfant**

**d'origine infectieuse**

**d'origine toxique**

**associée à une myopathie squelettique**

**associée à un bloc auriculo-ventriculaire**

**ischémique**

**23-Quelle est la principale complication néonatale de l'agénésie des valves pulmonaires avec communication interventriculaire ?**

**24-Quel diagnostic étiologique évoquez-vous devant**

**a-une tumeur unique peu hyperéchogène enchâssée dans la paroi inférieure du ventricule gauche**

**b-des tumeurs multiples hyperéchogènes diffuses des deux ventricules**

**c-une tumeur hétérogène latéro-ventriculaire gauche associée à un épanchement péricardique**

**d-une tumeur hétérogène sessile du septum inter-auriculaire**

**25-Pendant combien de temps donnez-vous un traitement anti-agrégant plaquettaire après une fermeture de communication inter-auriculaire par une prothèse d'Amplatz ?**

**26-Quel est le ventricule surchargé en diastole dans les situation suivantes :**

**CIV**

**RVPA partiel du poumon gauche**

**Fistule artério-veineuse du poumon**

**Fistule artério-veineuse de la grande veine de Gallien**

**CAV complet**

**Canal artériel persistant**

**27- Quel est le premier temps thérapeutique chirurgical**

**a- dans une atrésie tricuspide avec vaisseaux normalement posés et sténose pulmonaire responsable de cyanose profonde (SaO<sub>2</sub>=62%) avant 3 mois de vie?**

**b- dans une atrésie tricuspide avec vaisseaux normalement posés et sténose pulmonaire bien tolérée sans cyanose importante (SaO<sub>2</sub>=85%) chez un enfant de 2 ans?**

c- dans une atrésie tricuspide avec vaisseaux transposés, hypertension pulmonaire et sténose sous-aortique chez un nouveau-né?

d- dans une atrésie tricuspide avec vaisseaux transposés et hypertension pulmonaire chez un nouveau-né?

**28-Citez 3 formes anatomiques de canal atrio-ventriculaire partiel.**

1-

2-

3-

**29- Donnez deux complications tardives de la double discordance isolée.**

1-

2-

**30- Vous recevez pour un entretien prénatal un couple de parents. Ils attendent un enfant qui a la cardiopathie suivante (cf infra). Il ont préparé une liste de questions concernant le programme thérapeutique que vous envisagez après la naissance.**

	Faut-il absolument que l'enfant soit hospitalisé à la naissance en cardiologie pédiatrique ?	Quand aura lieu la première opération ?	La première opération sera-t-elle réparatrice ou palliative ?	Faudra-t-il certainement le réopérer plus tard ?
TGV				
TAC				
HypoVG				
Tétralogie de Fallot				

TGV : transposition des gros vaisseaux ; TAC : tronc artériel commun ; HypoVG : hypoplasie du cœur gauche

**31- Quel est le risque de récurrence (% d'enfants atteints dans la descendance) dans les situations suivantes ?**

**Patiente de 24 ans ayant une tétralogie de Fallot associée à une délétion du chromosome 22q11**

**Femme de 24 ans ayant une mutation LQT2**

**Parents sains d'un enfant ayant un syndrome de Williams**

**Femme de 33 ans ayant une mutation ponctuelle dans le gène Lamine A/C**

**Parents sains d'un enfant ayant un déficit systémique en carnitine**

**32- Un enfant de 3 ans ayant une trisomie 21 consulte pour une cyanose. En échographie, vous faites le diagnostic de CIV large.**

**a- Pourquoi cet enfant est-il cyanosé?**

**b- Si la saturation est à 85%, quel est la valeur du Qp/Qs?**

**c- Pouvez-vous estimer les résistances vasculaires pulmonaires? Quelles sont elles ?**

**d- Vous faites un cathétérisme cardiaque qui montre une Pression artérielle pulmonaire à 110/55 moyenne 70 mmHg pour une pression aortique à 100/60 moyenne 80 mmHg. Quelles sont les informations hémodynamiques supplémentaires utiles à la prise en charge de ce patient ?**

**33- Dans une CIV pérимembraneuse de type maladie de Roger, quel sont les deux risques tardifs que vous annoncez aux parents pour justifier un suivi cardiologique?**

**1-**

**2-**

**34- Vous suivez depuis la période néonatale une jeune fille qui a une malformation d'Ebstein. Elle est modérément cyanosée au repos (SaO<sub>2</sub> 88%). Elle se dit gênée à l'effort et le test d'effort montre une cyanose importante pour un effort de 60 watts (SaO<sub>2</sub> 65%). Il n'y a pas d'obstacle pulmonaire en échographie et la valve tricuspide ne fuit qu'à peine.**

**a- Pourquoi le shunt droite gauche atrial se majore-t-il à l'exercice?**

**c- Quel traitement proposez-vous?**

**Diplôme d'Université de Cardiologie  
Pédiatrique  
Année 11-12  
Session Septembre 2012**

*Cet examen comporte deux parties*

**Questions à réponse ouverte et courte (QROC)** numérotées de 1 à 35  
*(90 minutes- 50% de la note finale)*

**Deux questions rédactionnelles :**

*un problème (60 minutes - 30% de la note finale) et*

*une question de cours (30 minutes - 20% de la note finale)*

*Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.*

**QUESTIONS A REPONSE OUVERTE ET COURTE  
(90 minutes)**

1-Quel est le pourcentage approximatif du débit sanguin fœtal combiné qui traverse l'isthme aortique ?

2-Dans une hypoplasie du cœur gauche, quelle est la cause d'œdème pulmonaire en période néonatale ?

3-Si un flutter néonatal conduit 2/1, quelle sera la fréquence ventriculaire ?

4-On vous demande une expertise après un diagnostic anténatal de tétralogie de Fallot.

4a-Pourquoi proposerez-vous un caryotype ?

4b-Quelle technique supplémentaire demanderez-vous de faire en cytogénétique ? Pourquoi ?

4c-Le terme de votre expertise est 24 semaines. Pouvez-vous affirmer que la cardiopathie sera ou ne sera pas ducto-dépendante ? Justifiez votre réponse.

4d-La naissance a lieu à terme. L'enfant est totalement rose (saturation à 99%). Quelle est la valeur estimée du rapport Qp/Qs ?

4e-Quel est le principal risque évolutif dans les premières semaines qui vous ferait intervenir chirurgicalement en urgence ?

5-Une jeune fille de 14 ans est admise pour une syncope survenue lors d'une épreuve d'endurance (cross). Son examen cardiovasculaire est normal. L'ECG est en rythme sinusal normal. L'échocardiographie est strictement normale en particulier les artères coronaires ont une distribution et un trajet normaux. Lors du test d'effort, vous voyez apparaître successivement des extrasystoles supraventriculaires puis un aspect de tachycardie supraventriculaire bidirectionnelle. Vous décidez de l'arrêt de l'épreuve.

5a-Quel est votre diagnostic ?

5b-Quel traitement préventif des récurrences proposez-vous ?

6-Vous expertisez une transposition des gros vaisseaux chez un fœtus de 26 semaines. Il s'agit d'une forme complexe avec une communication interventriculaire et un déséquilibre aux dépens du ventricule droit.

6a-Quelle anomalie associée des gros vaisseaux devez-vous prévoir ? Justifiez votre réponse.

6b-A la naissance, cette anomalie est présente. Quel traitement donnez-vous avant l'intervention de réparation ?

6c- Quelle intervention préconisez-vous ?

6d-Quelle complication pouvez-vous craindre sur les voies d'éjection en post-opératoire ?

7-Donnez le trajet du cathéter depuis l'accès vasculaire proposé jusqu'à la structure à atteindre selon le modèle suivant :

Tétralogie de Fallot

Veine fémorale -

-Aorte

VF-VCI-OD-VD-CIV-Ao

Atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire

VF-

-Aorte

Double discordance avec communication interventriculaire et coarctation

VF-

-Artère pulmonaire

Ventricule unique avec valve auriculoventriculaire unique, vaisseaux transposés et sténose pulmonaire et retour azygos

VF-

-Artère pulmonaire

Ventricule droit à double issue avec communication interventriculaire sous pulmonaire

VF-

-Aorte

8-Vous examinez une jeune femme de 22 ans qui a une dérivation cavopulmonaire totale pour pallier une atrésie pulmonaire à septum intact. Elle a de l'ascite et des oedèmes des membres inférieurs qui sont apparus depuis 3 semaines. La saturation est mesurée à 95%.

8a-Citez 3 causes possibles au syndrome oedémateux.

1-

2-

3-

8b-La pression dans l'ensemble du montage cavopulmonaire est monotone à 11 mmHg. Quel diagnostic vous paraît le plus probable ?

8c-Comment le confirmez-vous ?

9-Un nouveau-né est admis pour cyanose réfractaire. La saturation est à 85% sous air. En échographie, il a une sténose valvulaire pulmonaire serrée avec un gradient de 90 mmHg entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire. Le canal artériel est ouvert largement et shunte de l'aorte vers l'artère pulmonaire.

9a-Quel est le site du shunt expliquant la cyanose ?

9b-Quelle est votre explication physiopathologique à cette situation ?

9c-Pouvez-vous estimer le rapport Qp/Qs ? Justifiez votre réponse

9d- Quel traitement proposez-vous ?

9e-Vous avez appliqué ce traitement avec succès. La saturation est à 85%. A quelle condition pourriez-vous dire que le rapport Qp/Qs est de 2/3 ?

10-Vous faites le diagnostic d'une communication interventriculaire pérимembraneuse large chez un nourrisson de 6 jours chez qui un souffle a été entendu à la maternité.

10a-Ce nouveau-né a-t-il de l'hypertension pulmonaire ? Justifiez votre réponse

10b-Pourquoi est-il totalement asymptomatique ?

10c-Quand deviendra-t-il symptomatique si l'anatomie de la CIV n'évolue pas ?

10d-En le revoyant à l'âge de 2 mois alors qu'il est maintenant très essoufflé, vous affirmez qu'il n'a plus d'hypertension pulmonaire et que la CIV est en grande partie fermée par un anévrisme du septum membraneux. Pourquoi est-il essoufflé ?

10e-Vous décidez de le transfuser car son hémoglobine est un 100g/L. Qu'escomptez-vous ?

11-Vous examinez une femme de 68 ans pour une dyspnée en rapport avec une communication interauriculaire en position d'ostium secundum. En échographie, le ventricule droit est très dilaté et de fonction conservée. Les pressions de remplissage sont élevées avec une dilatation des veines sus-hépatiques. La pression pulmonaire systolique estimée sur une insuffisance tricuspide de volume physiologique est de 55 mmHg.

11a-De quelle façon la fonction du ventricule gauche influence-t-elle le débit au travers de la CIA ?

11b-Au cathétérisme cardiaque, la pression artérielle pulmonaire est à 60/22 moyenne 43 mmHg avec une saturation dans l'artère pulmonaire à 88%. Que proposez-vous à cette patiente ?

11c-Deux mois après votre traitement, l'échocardiographie montre des veines sus-hépatiques normales. Comment expliquez-vous cette évolution ?

12-Quel traitement proposerez-vous dans les obstacles aortiques suivants ?

1-Membrane sous-aortique avec insuffisance aortique minime et gradient moyen de 45 mmHg

2-Sténose valvulaire aortique néonatale sur bicuspidie avec défaillance ventriculaire gauche sévère

3-Bicuspidie sténosante chez une adolescente de 14 ans

4-Sténose supra-valvulaire aortique serrée dans un syndrome de William et Beuren

13-Quelle est la principale complication rythmique de la double discordance ?

14-Vous voyez en consultation un nouveau-né pour un souffle. La grossesse a été marquée par un hydramnios modéré. L'examen note une dysmorphie discrète. En échocardiographie, vous faites le diagnostic de cardiomyopathie hypertrophique associée à une dysplasie polyvalvulaire et à une communication interauriculaire ostium secundum.

14a-Quel diagnostic syndromique suspectez-vous ?

14b-Qu'attendez-vous de voir sur l'ECG ?

15-Vous accueillez un nouveau-né pour une cyanose réfractaire avec détresse respiratoire. L'échocardiographie montre une agénésie des valves pulmonaires avec communication interventriculaire.

15a-Quelles peuvent être les causes combinées de la cyanose chez ce nouveau-né ?

15b-Quelle est la cause la plus habituelle de la détresse respiratoire ?

15c-Quelle anomalie anatomique peut contraindre que l'anneau pulmonaire soit fendu ?

16-Quel est le traitement prophylactique des récurrences habituelles de tachycardie supraventriculaire par rythme réciproque du nourrisson ? Quelle est sa durée habituelle en l'absence de récurrence ?

17-Vous suivez à votre consultation un enfant de 8 ans pour une cardiomyopathie dilatée hypokinétique de cause non connue. La fraction d'éjection systolique est à 15%. Il est hospitalisé pour un œdème aigu du poumon.

17a- Quel médicament prescrivez-vous pour diminuer la précharge du ventricule gauche ?

17b- Comment pouvez-vous diminuer la pression télédiastolique du ventricule gauche en réduisant la post-charge de celui-ci ? (à débit systémique constant)

17c- Comment pouvez-vous diminuer la pression télédiastolique du ventricule gauche sans réduire sa précharge ou sa post-charge ? (à débit systémique constant)

18- Quels sont les signes échocardiographiques indirects que vous pouvez observer dans une anomalie de naissance de la coronaire gauche depuis l'artère pulmonaire ?

19-Comment traiterez-vous chirurgicalement les syndromes de coarctation (coarctation + CIV) suivants

19a- avec CIV périmembraneuse large

19b- avec CIV musculaire apicale large

19c- avec CIV musculaire moyenne

19d- avec CIV conoventriculaire et transposition des gros vaisseaux

20- Vous hospitalisez un nouveau-né chez qui le diagnostic d'asymétrie ventriculaire aux dépens des cavités gauches a été fait au 2<sup>ème</sup> trimestre de la grossesse.

20a- Quelle cardiopathie associée à ce type d'asymétrie redoutez-vous ?

20b- Par quoi l'hospitalisation est-elle justifiée ?

20b- L'évènement attendu se produit à 4 jours de vie. Le contrôle d'échocardiographie montre un ventricule gauche modérément hypokinétique. Quel traitement médical proposez-vous ?

20c- Ce traitement est efficace et permet de restaurer totalement la fonction du ventricule gauche. Que proposez-vous alors ?

20d- Quel est le principal risque pendant la première année de ce traitement de la question 15c ?

20e-Citez une anomalie mitrale et une anomalie de la valve aortique fréquemment retrouvées dans ce type de situation.

21- Vous êtes contacté par le pédiatre du SAMU pour un nouveau-né à terme qu'il prend en charge en salle de naissance pour une hypoxie réfractaire. Il n'y a pas de détresse respiratoire. L'auscultation est normale. Tous les pouls sont perçus et la saturation est à 80% aux quatre membres.

21a-Citez 3 diagnostics possibles autres que la transposition des gros vaisseaux.

1-

2-

3-

21b-A son arrivée, l'enfant est polypnéique. Vous faites le diagnostic de transposition simple des gros vaisseaux. Comment expliquez-vous la dyspnée ?

21c-Que faites-vous ?

21d-Vous faites un switch artériel quelques jours plus tard. Quelles sont les deux distributions coronaires exposant à un risque élevé de complications ischémiques ?

21e-Si la distribution coronaire est normale, quel risque coronaire annoncez-vous aux parents (en %) ?

21f-Cinq ans plus tard, vous faites un coroscaner qui montre une sténose serrée de l'ostium gauche. Cette découverte est fortuite puisqu'il n'y a aucun symptôme et que l'ECG et l'échocardiographie sont normaux. Quand poserez-vous une indication opératoire ?

22- Comment traiterez-vous les obstacles pulmonaires suivants ?

Sténose valvulaire pulmonaire critique du nouveau-né

Sténose supra-valvulaire pulmonaire serrée chez un enfant de 5 ans

Sténose d'une homogreffe de 20 mm chez une jeune fille de 18 ans

Sténose serrée de la branche pulmonaire gauche après réparation d'une tétralogie de Fallot

Sténose médioventriculaire serrée

23-Quelle cardiopathie fonctionnelle peut mimer pour le ventricule droit l'atrésie pulmonaire à septum intact ?

24-Quel diagnostic vous évoquent les résultats des oxymétries suivantes? (plusieurs diagnostics possibles, n'en donner qu'un seul):

a- TVI 87%, VCS 79%, OD 79%, VCI 68%, VD 75%, APT 75%, Ao 99%

b- TVI 57%, VCS 55%, OD 55%, VCI 54%, VD 62%, APT 85%, VP 99%, OG 88%, VG 85%, Ao 62%

c- TVI 50%, VCS 51%, OD 49%, VD 49%, APT 49%, VP 99%, OG 97%, VG 97%, Ao Asc 97%, Ao Desc 49%

d- TVI 72%, VCS 73%, OD 79%, VD 82%, APT 82%, VP 99%, OG 99%, VG 99%, Ao 99%

25-Citez 4 cardiopathies congénitales dans lesquelles on observe une aorte dextroposée à cheval au-dessus d'une communication interventriculaire.

1-

2-

3-

4-

26- Pour les cardiopathies suivantes, donnez la valeur du rapport Qp/Qs.

Atrésie pulmonaire avec CIV et saturation à 90%

Atrésie pulmonaire avec CIV palliée par un tube VD-AP et saturation à 85%

Retour veineux pulmonaire anormal partiel et saturation dans l'artère pulmonaire à 70%

Atrésie mitrale avec vaisseaux transposés et sténose pulmonaire et saturation à 85%

Tronc artériel commun et saturation à 85%

27- Quels sont les noms usuels des cardiopathies suivantes ?

27a- Situs solitus

Concordance atrio-ventriculaire

Concordance ventriculo-artérielle

Communication interventriculaire par malalignement

Dextroposition aortique

Sténose infundibulaire

27b- Situs solitus

Concordance atrio-ventriculaire

Communication interventriculaire

Discordance ventriculo-artérielle

Coarctation de l'aorte

27c- Dextrocardie

Situs inversus

Discordance auriculo-ventriculaire

Communication interventriculaire

Discordance ventriculo-artérielle

Sténose pulmonaire

28-Le SAMU vous contacte pour un nouveau-né à terme ayant une détresse respiratoire après un accouchement eutocique. Il est gris, cyanosé et vient d'être intubé. L'hypoxie est réfractaire avec une saturation à 80% sous une FiO2 de 1. Tous les pouls sont palpés. Il n'a pas de souffle. La radiographie de thorax montre un syndrome alvéolaire marqué des deux champs pulmonaires. Quel diagnostic évoquez-vous ?

29- Le SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 2 jours de vie, né à terme et eutrophique, gris, cyanosé, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Tous les pouls sont mal perçus, la pression artérielle est imprenable aux 4 membres et la saturation est identique à 68% aux 4 membres. L'auscultation note un B2 unique et un petit souffle systolique éjectionnel latérosternal gauche. Quel est votre diagnostic?

30- Le SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 3 jours de vie, né à terme et eutrophique, gris, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Les pouls fémoraux sont mal perçus alors que les pouls huméraux sont bien palpés. La pression artérielle systolique est à 75mmHg au membre supérieur droit pour 55 mmHg au membre inférieur droit. La saturation mesurée au membre supérieur droit est à 99% sous 100% d'oxygène pour 55% au membre inférieur droit. Quel est votre diagnostic?

31- Le SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 3 jours de vie, né à terme et eutrophique, cyanosé, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Les pouls fémoraux sont mal perçus alors que les pouls huméraux sont bien palpés. La pression artérielle systolique est à 75mmHg au membre supérieur droit pour 55 mmHg au membre inférieur droit. La saturation mesurée au membre supérieur droit est à 55% pour 90% au membre inférieur droit. L'auscultation note un B2 fort sans souffle. Quel est votre diagnostic?

32- Un nourrisson de 4 mois consulte pour une insuffisance cardiaque récente. Il est hypotonique, a une protrusion linguale et une hépatomégalie importante. La radio de thorax montre une cardiomégalie volumineuse. Les parents consanguins, en France de fraîche date, signalent le décès d'un frère aîné au même âge et dans les mêmes circonstances sans qu'il y ait eu de diagnostic étiologique.

32a- Quel diagnostic évoquez-vous ?

32b- Quel examen simple réalisable aux urgences vous donnera des arguments forts et faveur de ce diagnostic et quels sont-ils ?

32c- Comment confirmez-vous ce diagnostic ?

32d- Connaissez vous un traitement spécifique pour cette affection ?

33- Quel traitement proposerez-vous pour la prise en charge de la communication inter-ventriculaire dans les situations hémodynamiques suivantes?

33a- PAo 100/60 moy 80 mmHg PAP 100/65 moy 85 Sat Ao 90% Sat AP 60%

33b- PAo 100/60 moy 80 mmHg PAP 100/22 moy 32 Sat Ao 98% Sat AP 90%

33c- PAo 100/60 moy 80 mmHg PAP 100/43 moy 52 Sat Ao 98% Sat AP 85%

34-Un jeune garçon transplanté depuis 2 ans consulte pour une dyspnée haute. Il a une hypertrophie importante des amygdales et un chapelet d'adénopathies jugulo-carotidiennes bilatérales. Quelle complication redoutez-vous ?

33- Choisissez un programme chirurgical idéal pour chacune des cardiopathies suivantes :

- a- Ouverture VD/AP ou tube VD/AP
- b- Anastomose systémico-pulmonaire
- c- Intervention de Damus-Kay
- d- Dérivation cavo-pulmonaire partielle
- e- Dérivation cavo-pulmonaire totale
- f- Cerclage
- g- Réparation biventriculaire

Répondez selon le schéma suivant :

Atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire a ou b / g

Hypoplasie du cœur gauche

Atrésie pulmonaire à septum intact avec ventricule droit bipartite

Cœur univentriculaire avec obstruction sous aortique et hypertension pulmonaire

Atrésie mitrale avec sténose sous pulmonaire et ducto-dépendance néonatale

**Diplôme d'Université de Cardiologie  
Pédiatrique  
Année 12-13  
Session Juin 2013**

*Cet examen comporte deux parties*

**Questions à réponse ouverte et courte (QROC) numérotées de 1 à 29**  
*(90 minutes- 50% de la note finale)*

**Deux questions rédactionnelles :**

*un problème (60 minutes - 30% de la note finale) et*

*une question de cours (30 minutes - 20% de la note finale)*

*Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.*

**QUESTIONS A REPONSE OUVERTE ET COURTE  
(90 minutes)**

1- Vous êtes appelé pour un nouveau-né de 8 jours pris en charge par le SAMU à domicile pour un état de choc. Le médecin transporteur vous informe que l'hémodynamique est précaire et que tous les pouls sont très faiblement palpés. La saturation est à 62 % aux quatre membres.

1a- Quel diagnostic suspectez-vous en premier ?

1b- Vous prescrivez un traitement par la prostaglandine E1. Citez en 3 effets secondaires.

1-

2-

3-

1c- Après avoir ventilé l'enfant et sous prostaglandine E1, la situation clinique reste médiocre. A l'arrivée dans l'unité spécialisée, l'échocardiographie montre un ventricule gauche très dilaté avec une hypokinésie majeure (fraction d'éjection à 10%), un endocarde brillant et une petite fuite aortique sur une valve bicuspidie très peu mobile. Quel est votre diagnostic ?

1d- Comment se fait la perfusion de l'aorte ascendante ?

1e – Que proposez-vous comme traitement ?

2- Les RASopathies incluent le syndrome de Noonan, le syndrome cardio-facio-cutané et d'autres affections apparentées. Quelle est l'anomalie électrocardiographique la plus habituelle dans les RASopathies ?

3- Quelles sont les conditions anatomiques requises pour pouvoir fermer une communication interauriculaire par voie percutanée ? (ne pas donner de chiffres mais uniquement les principes généraux).

4- Calculez le rapport des débits pulmonaire et systémique (Qp/Qs) dans les situations suivantes :

CIV avec saturation aortique à 85%	Qp/Qs =
Atrésie pulmonaire avec CIV et saturation aortique à 85%	Qp/Qs =
Tétralogie de Fallot avec saturation aortique à 85%	Qp/Qs =
Retour veineux pulmonaire anormal total avec saturation aortique à 85%	Qp/Qs =

Dérivation cavopulmonaire totale avec saturation aortique à 85%  $Q_p/Q_s$  =

- 5- Donner les caractéristiques principales d'une extrasystolie ventriculaire bénigne de l'enfant.

- 6- Vous accueillez en urgence un nouveau-né de deux heures de vie eupnéique, cyanosé de façon généralisée chez qui tous les pouls sont perçus et qui n'a pas de souffle. Vous faites un test d'hyperoxie qui ne corrige pas la cyanose.  
6a- Citez deux diagnostics que vous devez évoquer cliniquement.

1-

2-

- 6b- En échographie, le shunt au travers du foramen ovale se fait de gauche à droite et le septum interventriculaire est intact. Pourquoi le patient est-il cyanosé ?

- 6c- Vous retenez finalement un diagnostic où la voie pulmonaire est libre d'obstacle. Dans quel sens le canal artériel shunte-t-il si vous tenez compte de la question 6b ?

- 7- Une jeune femme de 29 ans que vous suivez pour une atrésie tricuspide avec des vaisseaux normalement posés et une sténose pulmonaire palliée par une dérivation cavopulmonaire totale consulte pour une fatigabilité croissante à l'effort. La mesure de la saturation au doigt est à 87% au repos.

- 7a- Quelle(s) complication(s) devez-vous suspecter ?

- 7b- Comment allez-vous confirmer ce(s) diagnostic(s) ?

- 8- En dehors du bloc auriculo-ventriculaire congénital, quelle complication cardiaque peut être observée chez un fœtus d'une mère lupique ?

- 9- Quel traitement proposerez vous chez une jeune fille de 14 ans ayant une préexcitation responsable d'accès de tachycardie jonctionnelle répétés ?

**10- Dans quel type d'hétérotaxie viscéroatriale observe-t-on avec une fréquence élevée un retour veineux pulmonaire anormal total ?**

**11- Vous suivez depuis 25 ans en consultation une jeune femme ayant bénéficié à l'âge de 5 mois d'une intervention de Senning pour une transposition simple des gros vaisseaux. Elle dit se sentir « en forme » mais être devenue récemment fatigable à l'effort.**

**11a- A l'examen clinique, vous constatez une bradycardie à 41/mn. A quoi est-elle très probablement due ?**

**11b- Vous demandez chez cette jeune femme, une échocardiographie qui montre un ventricule droit dilaté avec une insuffisance tricuspide côtée 2-3/4 dont la vitesse maximale est de 5m/s. La fuite mitrale a une vélocité maximale de 3m/s. Quelle est la valeur estimée de la pression artérielle pulmonaire ?**

**11c- Quelle cause devez-vous rechercher au dysfonctionnement du ventricule droit ?**

**11d- Vous décidez de mettre en place un stimulateur cardiaque par voie endocavitaire. De quoi devez-vous vous assurer avant cette procédure ?**

**11e - Quel geste chirurgical simple peut potentiellement améliorer la fuite de la valve tricuspide ?**

**12- Donnez pour chaque cardiopathie ci-dessous le trajet du cathéter depuis son point d'entrée cutanée jusqu'au site à atteindre.**

**Exemple : Tétralogie de Fallot Veine Fémorale (VF) – Aorte**

**VF-VCI-OD-VD-CIV-Ao**

**Atrésie tricuspide avec atrésie pulmonaire VF-...-Ventricule gauche**

**Atrésie pulmonaire avec CIV VF -...-Aorte**

**Double discordance en situs inversus VF -...-Artère pulmonaire**

**Canal atrioventriculaire partiel VF -...- Artère pulmonaire**

**Transposition des gros vaisseaux VF -...-Artère pulmonaire**

**Sténose pulmonaire critique Artère fémorale -...-Ventricule gauche**

**13- Quel traitement proposerez-vous pour la prise en charge de la communication inter-ventriculaire dans les situations hémodynamiques suivantes?**

**5a- PAo 105/62 moy 80 mmHg PAP 105/65 moy 87 Sat Ao 90% Sat AP 60%**

**5b- PAo 105/62 moy 80 mmHg PAP 105/18 moy 30 Sat Ao 98% Sat AP 90%**

**5c- PAo 105/62 moy 80 mmHg PAP 105/43 moy 50 Sat Ao 98% Sat AP 85%**

**14- Associez les signes extracardiaques et les causes de myocardiopathie hypertrophique proposées.**

Rétinopathie pigmentaire	Maladie de Fiedreich
Hypoglycémie-hypocétose	Syndrome de Noonan
Diabète insulino-dépendant	Cytopathie mitochondriale
Ptosis	Déficit en VLCAD

**15- Associez les caryotypes suivants et les cardiopathies correspondantes les plus probables.**

45,X	Agénésie des valves pulmonaires avec CIV
47, XY, +13	CIV d'admission, fente mitrale
45, XX, -22, -21, +(21q,22q)	Coarctation de l'aorte
46, XY, -14, +(14q,21q)	Dysplasie polyvalvulaire

**16- Quel est le siège habituel de la communication interventriculaire dans les situations suivantes ?**

Canal atrio-ventriculaire complet

Tétralogie de Fallot

Syndrome de Laubry-Pezzi

**17- Quel traitement préventif des accidents rythmiques aigus prescrivez vous à un enfant de 4 ans chez qui le diagnostic de syndrome du QT long de type LQT1 a été fait ?**

**18- Dans une double discordance avec communication interventriculaire en dextrocardie et situs inversus, comment se fait le shunt au travers de la communication interventriculaire ?**

19- Vous êtes appelé par le médecin du SAMU pour un nouveau-né pris en charge en maternité pour une hypoxie réfractaire. En dehors de la cyanose à 75%, aucun signe de détresse respiratoire ou d'insuffisance cardiaque n'est noté. Tous les pouls sont palpés de façon symétrique. L'auscultation cardiaque note un souffle systolique éjectionnel 3/6 au bord gauche du sternum.

19a-Citez trois cardiopathies congénitales pouvant se présenter de cette façon chez un nouveau-né.

1-

2-

3-

19b-Pendant le transport de l'enfant vers le service d'accueil, la situation se dégrade avec une majoration de la cyanose et un geignement. Quel conseil donnez-vous au médecin transporteur ?

19c-A l'arrivée dans votre service, la situation est nettement améliorée. L'examen cardiovasculaire est inchangé. La radiographie de thorax est la suivante.



Décrivez cette radiographie de thorax et donnez votre diagnostic.

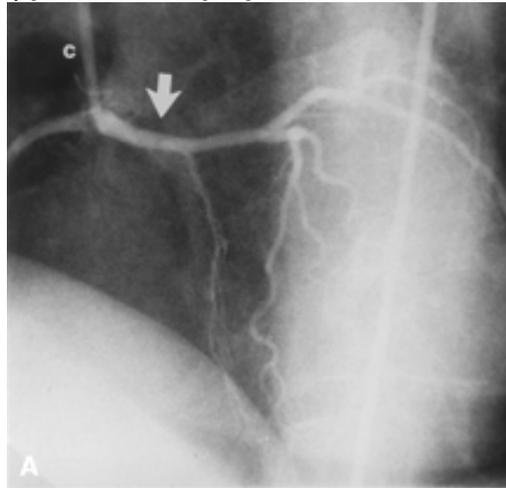
19d- Quelle(s) technique(s) palliative(s) pouvez-vous proposer durant la période néonatale ?

**19e-L'enfant a eu une anastomose systémo-pulmonaire droite. Vous le voyez 6 mois plus tard en urgence alors qu'il avait été perdu de vue pour une cyanose profonde d'apparition brutale. L'auscultation ne retrouve pas de souffle. La saturation est mesurée à 50%. La fréquence cardiaque est à 170/mn. Quel est votre diagnostic ?**

**19f- Que faites-vous en urgence ?**

**19g-Quelques minutes après votre intervention, la saturation passe à 70% et l'état général de l'enfant s'améliore nettement. Quel signe auscultatoire témoignera du succès de votre intervention ?**

**19h-Vous faites en urgence un cathétérisme cardiaque qui montre l'image ci-dessous. Toutes les autres caractéristiques de la cardiopathie autorisent une réparation. Décrivez cette anomalie. Quel(s) traitement(s) pouvez-vous proposer ?**



**20- Donnez une cause de myocardopathie de l'enfant**

d'origine infectieuse

d'origine toxique

associée à une myopathie squelettique

associée à un bloc auriculo-ventriculaire

ischémique

**21- Quelle est la complication néonatale de l'agénésie des valves pulmonaires avec communication interventriculaire ?**

**22- Quelle est la durée d'un bloc auriculo-ventriculaire post-opératoire qui justifiera systématiquement une exploration électrophysiologique ?**

**23- Donnez un exemple de chacune des situations hémodynamiques suivantes.**

**Shunt artériel avec saturation artérielle pulmonaire égale à la saturation aortique**

**Shunt artériel avec saturation artérielle pulmonaire inférieure à la saturation aortique**

**Shunt gauche-droite diastolique avec saturation artérielle pulmonaire inférieure à la saturation aortique**

**Shunt droite-gauche diastolique avec saturation artérielle pulmonaire égale à la saturation aortique**

**Shunt droite-gauche diastolique avec saturation artérielle pulmonaire inférieure à la saturation aortique**

**Shunt gauche-droite systolique avec saturation artérielle pulmonaire inférieure à la saturation aortique**

**Shunt droite-gauche systolique avec saturation artérielle pulmonaire égale à la saturation aortique**

**24- Quel est le ventricule ayant une surcharge diastolique dans les cardiopathies suivantes ?**

**Retour veineux pulmonaire anormal total dans le sinus coronaire**

**Retour veineux pulmonaire anormal partiel dans le tronc veineux innominé**

**Fenêtre aorto-pulmonaire**

Fistule artério-veineuse cérébrale

Fistule artério-veineuse pulmonaire

**25- Dans une famille de cardiomyopathie hypertrophique liée à une mutation dans la chaîne lourde de myosine, vous examinez un adolescent de 14 ans. Il a une hypertrophie septale asymétrique importante (28 mm). Son profil tensionnel d'effort montre une absence de montée de la pression avec l'incrément de la charge. Deux de ses oncles maternels sont décédés subitement. A quel risque est-il exposé ?**

**Deux mois plus tard, il fait une lipothymie d'effort associée à des palpitations. Que proposez-vous ?**

**26- Un jeune couple attend son premier enfant. L'échographie morphologique du deuxième trimestre de la grossesse note une asymétrie des ventricules aux dépens du ventricule gauche.**

**26a- Une asymétrie ventriculaire est-elle habituelle au cours du développement cardiaque fœtal ? Si oui, dans quelle proportion se fait-elle ?**

**26b- Une première expertise échocardiographique fœtale conclut à une asymétrie modérée (VG=0,6VD). A quel type de cardiopathie congénitale cette anomalie expose-t-elle ?**

**26c- Pouvez-vous dès le deuxième trimestre de la grossesse prévoir l'issue néonatale ? Si oui, quelle sera-t-elle ? Si non, que préconisez-vous ?**

**26d- La naissance a eu lieu à terme. L'examen clinique est normal. L'échocardiographie montre un anneau mitral de 7 mm pour un anneau tricuspide de 14 mm. L'anneau aortique mesure 5,5 mm et l'anneau pulmonaire 12 mm. Quel est le risque dans les jours suivants la naissance ?**

**26e- L'examen clinique initial était incomplet. La saturation aux membres inférieurs est à 88% pour une saturation au membre supérieur droit à 98%. Comment expliquez-vous cette désaturation différentielle ? (la réponse doit comporter le site du shunt et son sens, mais aussi les deux explications possibles)**

**26f-Vous êtes très inquiets lors d'un nouvel examen échographique car il n'y a pas de coarctation isthmique et d'autre part, le flux à partir du canal artériel remonte de façon rétrograde jusqu'à la carotide primitive gauche. Quel est votre projet thérapeutique pour la période néonatale?**

**27- Un jeune garçon de 9 ans a eu une dérivation cavo-pulmonaire partielle bidirectionnelle pour une atrésie pulmonaire associée à un dextro-isomérisme. En quelques mois, la cyanose s'est fortement majorée. Donnez trois explications potentielles.**

1-

2-

3-

**28- Où se situe anatomiquement le site de blocage dans les retours veineux pulmonaires anormaux suivants :**

RVPAT supra-cardiaque

RVPAT intracardiaque

RVPAT infracardiaque

Syndrome du cimenterre

**29- Donnez le temps chirurgical suivant pour les situations ci-dessous :**

**29a- Nourrisson de 3 mois-1<sup>er</sup> temps de Norwood néonatal pour hypoplasie du cœur gauche- Cyanose à 70%-PAP moyenne=12mmHg**

**29b- Enfant de 4 ans-Plastie aortique et Cerclage pulmonaire néonataux pour syndrome de coarctation avec CIV multiples - Cyanose à 88%- CIV résiduelle unique trabéculée moyenne**

**29c- Enfant de 7 ans – Atrésie tricuspide avec concordance ventriculo-artérielle et sténose pulmonaire (Ib)- Anastomose cavopulmonaire partielle à 3 ans- Cyanose à 75%-PAP moyenne=11mmHg**

**29d- Enfant de 2 ans-Tronc artériel commun réparé à l'âge de 1 mois (tube valvé 12mm)- Pression ventriculaire droite=110mmHg**

**29e - Enfant de 5 ans-Ventricule unique avec deux valves auriculo-ventriculaires, vaisseaux malposés, coarctation et hypertension pulmonaire – Plastie aortique et cerclage néonataux- Cyanose à 78%- Obstruction sous-aortique- Cerclage bien posé-PAP moyenne 13mmHg**

**30- Quelle est à votre avis la position de la communication interventriculaire physiologiquement par rapport aux gros vaisseaux dans les situations suivantes ?**  
**30a- Ventricule droit à double issue (VDDI) sans cyanose néonatale**

**30b- VDDI avec cyanose néonatale et détresse respiratoire**

**31- Vous avez cathétérisé un enfant de 4 ans pour une hypertension artérielle pulmonaire en apparence idiopathique. La pression pulmonaire est à 122/43 moyenne 65 mmHg, la pression moyenne dans l'oreillette droite est à 5 mmHg et la pression capillaire pulmonaire moyenne à 9 mmHg. Le débit cardiaque est normal.**

**31a- Quelle est la valeur du gradient transpulmonaire ?**

**31b- Vous retenir l'indication d'un traitement anti-hypertenseur pulmonaire oral. Citez deux classes thérapeutiques utilisables chez l'enfant.**

1-

2-

**31c- Quelques mois après le début d'un traitement oral en monothérapie, la situation clinique se détériore avec plusieurs malaises lipothymiques et une syncope vraie. Quel traitement médical proposez-vous ?**

**31d- La situation clinique est stabilisée par le traitement médical mais vous voyez apparaître un épanchement péricardique qui témoigne de la mauvaise tolérance de l'HTAP. Que pouvez-vous proposer ?**

**Diplôme d'Université de Cardiologie  
Pédiatrique  
Année 12-13  
Session Septembre 2013**

*Cet examen comporte deux parties*

**Questions à réponse ouverte et courte (QROC) numérotées de 1 à 40**  
*(90 minutes- 50% de la note finale)*

**Deux questions rédactionnelles :**

*un problème (60 minutes - 30% de la note finale) et*

*une question de cours (30 minutes - 20% de la note finale)*

*Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.*

**1- Un nouveau-né de 5 jours de vie est examiné à la sortie de maternité. Le pédiatre vous demande conseil car il ne sent pas les pouls fémoraux. Il n'entend pas de souffle à l'auscultation du précordium. La pression artérielle au membre supérieur droit est à 98/50 mmHg pour 63/45 mmHg au membre inférieur droit. Il n'y a pas d'hépatomégalie ni de détresse respiratoire. Quel conseil donnez-vous ?**

**2- L'échocardiographie confirme le diagnostic de coarctation isthmique associée à une communication inter-ventriculaire pérимembraneuse non restrictive de 5 mm. Le ventricule gauche est modérément hypokinétique (fraction de raccourcissement de 23%) et vous voyez un petit flux de canal artériel shuntant de gauche à droite. Que faites-vous ?**

**3- Quelques jours plus tard, la fonction du ventricule gauche est normale. Vous décidez d'opérer la coarctation. Quelles sont les alternatives que vous discutez pour le traitement de la communication inter-ventriculaire ?**

**4- Un nouveau-né de 4 jours de vie est adressé en urgence pour une défaillance cardiaque et respiratoire aiguë. A l'arrivée, en ventilation assistée, vous notez une cyanose généralisée ( $SpO_2=80\%$ ), une auscultation cardiaque normale et des pouls huméraux et fémoraux très faibles. Quel diagnostic suspectez vous ?**

**5- Votre diagnostic est confirmé par l'échographie. Quel traitement chirurgical proposez vous ?**

**6- Un nourrisson de 5 mois vous est adressé pour insuffisance cardiaque. Dans ses antécédents, on note des bronchites à répétition et une hospitalisation pour « coliques » à l'âge de 2 mois. L'examen note des signes d'insuffisance cardiaque congestive sans cyanose. La radiographie de thorax montre une cardiomégalie importante et un œdème pulmonaire. L'ECG est en rythme sinusal rapide avec une onde Q en D1 et en aVL. Quel est votre diagnostic ?**

**7- Quels signes échocardiographiques indirects en faveur de ce diagnostic recherchez-vous ?**

**8- Quel signe direct confirmant ce diagnostic recherchez-vous ?**

**9- Si vous n'arrivez pas à voir ce signe direct, quel examen demandez-vous ?**

**10- Quel traitement proposez-vous ?**

**11- Que dites-vous aux parents sur le risque immédiat de ce traitement et sur le pronostic à long terme (en deux mots) ?**

**12-Quels sont les noms usuels des cardiopathies associant les éléments suivants?**

**12a:**

- situs solitus
- concordance auriculo-ventriculaire
- communication interventriculaire
- discordance ventriculo-artérielle
- coarctation de l'aorte

**12b:**

- situs solitus
- discordance auriculo-ventriculaire
- communication interventriculaire
- discordance ventriculo-artérielle
- sténose pulmonaire

**12c:**

- situs solitus
- concordance auriculo-ventriculaire
- communication interventriculaire
- dextroposition de l'aorte
- concordance ventriculo-artérielle
- sténose infundibulaire et annulaire pulmonaire

**13-Vous faites le diagnostic d'atrésie pulmonaire à septum inter-ventriculaire intact chez un nouveau-né. L'échographie montre que le ventricule droit est tripartite et que la valve tricuspide mesure 13mm (nle=14mm).**

**13a- S'agit-il d'une cardiopathie ducto-dépendante?**

**13b- Prescririez-vous de la Prostine® dès le diagnostic fait?**

**13c- Quel traitement proposeriez-vous en première intention?**

**13d- Outre la taille et la fonction du ventricule droit, quelle particularité anatomique doit être recherchée dans l'atrésie pulmonaire à septum inter-ventriculaire intact avant de proposer une décompression du ventricule droit?**

**14- Une jeune fille de 14 ans consulte pour une dyspnée d'effort progressivement croissante. Elle a comme antécédent principal un neuroblastome traité à l'âge de 3 ans par une chimiothérapie. L'échocardiographie montre une myocardiopathie dilatée hypokinétique à parois minces avec des troubles de la relaxation des deux ventricules. Quelle est l'étiologie la plus probable de cette myocardiopathie ?**

**15- Un adolescent de 16 ans a eu à l'âge de 5 ans une dérivation cavopulmonaire totale pour un cœur univentriculaire (atrésie mitrale, malposition vasculaire et atrésie pulmonaire). Il consulte pour des oedèmes des membres inférieurs et une prise de poids rapide de 8 kg. L'échographie montre une bonne fonction du ventricule unique et une valve tricuspide compétente. Il n'y a pas d'augmentation anormale des pressions de remplissage avec une dépression inspiratoire correcte de la veine cave inférieure et des veines jugulaires plates en position demi-assise. 15a- Quelle complication redoutez-vous ?**

**15b- Comment en ferez-vous le diagnostic ?**

**16- Après l'implantation d'une pace-maker DDD endocavitaire pour BAV complet congénital, vous faites un enregistrement de Holter. La réponse de l'analyste est bon fonctionnement du pace-maker sans défaut de capture ou d'écoute. Le stimulateur fonctionne en permanence en mode V.A.T. Quelle en est la signification ?**

**17- Pour chacune des cardiopathies suivantes, complétez le tableau de la même façon que dans l'exemple fourni.**

Type cardiopathie	SaO2 aortique	Qp/Qs>1	Qp/Qs<1
CIA	100%	+	-

CIVIIb	100%		
Transposition des gros vaisseaux	85%		
Tronc artériel commun	86%		
Atrésie pulmonaire avec CIV	65%		
Tétralogie de Fallot	88%		
Ventricule unique	82%		
Retour veineux pulmonaire anormal total	78%		

<b>Double discordance CIV sténose pulmonaire</b>	<b>83%</b>		
--	------------	--	--

**18- On vous demande conseil pour un nouveau-né en maternité chez qui une cyanose néonatale immédiate est constatée sans souffle ni signe d'insuffisance cardiaque clinique. La radiographie montre une perfusion pulmonaire symétrique apparemment normale. Le médecin qui vous interroge suspecte un retour veineux pulmonaire anormal total. Peut-il avoir raison ? A quelle condition ?**

**19-En dehors du bloc auriculo-ventriculaire congénital, quelle complication cardiaque peut être observée chez un fœtus d'une mère lupique ?**

**20-Quel traitement proposerez vous chez une jeune fille de 14 ans ayant une préexcitation responsable d'accès de tachycardie jonctionnelle répétés ?**

**21-Dans quel type d'hétérotaxie viscéroatriale observe-t-on avec une fréquence élevée un retour veineux pulmonaire anormal total ?**

**22-Vous suivez depuis 25 ans en consultation une jeune femme ayant bénéficié à l'âge de 5 mois d'une intervention de Senning pour une transposition simple des gros vaisseaux. Elle dit se sentir « en forme » mais être devenue récemment fatigable à l'effort. A l'examen clinique, vous constatez une bradycardie à 41/mn. A quoi est-elle très probablement due ?**

**23-Vous demandez chez cette jeune femme, une échocardiographie qui montre un ventricule droit dilaté avec une insuffisance tricuspide côtée 2-3/4 dont la vitesse maximale est de 5m/s. La fuite mitrale a une vélocité maximale de 3m/s. Quelle est la valeur estimée de la pression artérielle pulmonaire ?**

**24-Quelle cause devez-vous rechercher au dysfonctionnement du ventricule droit ?**

**25-Vous décidez de mettre en place un stimulateur cardiaque par voie endocavitaire. De quoi devez-vous vous assurer avant cette procédure ?**

**26-Quel geste chirurgical simple peut potentiellement améliorer la fuite de la valve tricuspide ?**

**27-Un couple vous interroge sur le programme chirurgical « classique » que devra subir leur futur enfant chez qui un diagnostic prénatal de tronc artériel commun de type I vient d'être fait.**

**27a-Sera-t-il opéré dans ses premiers jours de vie ?**

**27b-La première opération sera-t-elle une réparation ou bien une intervention palliative ?**

**27c-Faut-il réintervenir dans tous les cas après cette première intervention ? Si oui pourquoi et dans quels délais habituels ?**

**28-Quel sera le premier temps chirurgical dans les cardiopathies cyanogènes complexes suivantes :**

**28a-atrésie mitrale, vaisseaux transposés, sténose pulmonaire, saturation aortique à 65%**

**28b-hypoplasie du cœur gauche**

**28c-atrésie tricuspide, vaisseaux transposés, hypertension artérielle pulmonaire**

**28d-Ventricule droit à double issue avec CIV conoventriculaire sous aortique**

**29-Citez trois types anatomiques d'obstacle congénital OG-VG.**

1-

2-

3-

**30-Si le rapport Qp/Qs est égal à 1, quelle est la saturation aortique dans les cardiopathies congénitales suivantes :**

**tétralogie de Fallot :**

**atrésie pulmonaire avec CIV :**

**communication interauriculaire :**

**fistule artérioveineuse systémique :**

**31-Si le rapport Qp/Qs est égal à 3, quelle est la saturation pulmonaire dans les cardiopathies suivantes ?**

**Communication interventriculaire :**

**Tronc artériel commun :**

**Retour veineux pulmonaire anormal total :**

**Fistule coronaro-ventriculaire droite :**

**32-Associez les signes extracardiaques et les causes de myocardiopathie hypertrophique proposées.**

**Rétinopathie pigmentaire**

**Maladie de Fiedreich**

**Hypoglycémie-hypocétose**

**Syndrome de Noonan**

**Diabète insulino-dépendant**

**Cytopathie mitochondriale**

**Ptosis**

**Déficit en VLCAD**

**33-Associez les caryotypes suivants et les cardiopathies correspondantes les plus probables.**

**45,X**

**Agénésie des valves pulmonaires avec CIV**

**47, XY, +13**

**CIV d'admission, fente mitrale**

**45, XX, -22, -21, +t(21q,22q)**

**Coarctation de l'aorte**

**46, XY, -14, +t(14q,21q)**

**Dysplasie polyvalvulaire**

**34-Donnez le temps chirurgical suivant pour les situations ci-dessous :  
Nourrisson de 3 mois-1<sup>er</sup> temps de Norwood néonatal pour hypoplasie du cœur gauche- Cyanose à 70%-PAP moyenne=12mmHg**

**Enfant de 4 ans-Plastie aortique et Cerclage pulmonaire néonataux pour syndrome de coarctation avec CIV multiples - Cyanose à 88%- CIV résiduelle unique trabéculée moyenne**

**Enfant de 7 ans – Atrésie tricuspide avec concordance ventriculo-artérielle et sténose pulmonaire (Ib)- Anastomose cavopulmonaire partielle à 3 ans- Cyanose à 75%-PAP moyenne=11mmHg**

**Enfant de 2 ans-Tronc artériel commun réparé à l'âge de 1 mois (tube valvé 12mm)- Pression ventriculaire droite=110mmHg**

**Enfant de 5 ans-Ventricule unique avec deux valves auriculo-ventriculaires, vaisseaux malposés, coarctation et hypertension pulmonaire – Plastie aortique et cerclage néonataux- Cyanose à 78%- Obstruction sous-aortique- Cerclage bien posé-PAP moyenne 13mmHg**

**35- Un jeune homme de 16 ans a un cœur univentriculaire avec deux valves auriculo-ventriculaires concordantes et des vaisseaux transposés suivi depuis la période néonatale. Il a eu à 5 jours de vie une plastie isthmique pour une coarctation de l'aorte et un cerclage de l'artère pulmonaire. A l'âge de 6 ans, il a eu une dérivation cavo-pulmonaire partielle. Depuis quelques mois, il est gêné à l'effort et sa cyanose s'est franchement majorée (saturation au repos à 85% et 68% pour un effort de 60 Watts). La pression dans l'artère pulmonaire est à 12 mmHg de moyenne et l'anatomie des branches pulmonaires est normale. Il n'y a pas de recoarctation. La pression dans le ventricule unique est à 170 mmHg et la pression dans l'aorte ascendante à 120mmHg. Quelle complication évolutive de la cardiopathie identifiez-vous ?**

**Quelles sont les deux possibilités de traitement chirurgical de cette anomalie ?**

**La valve pulmonaire fuit. Quelle est alors la seule possibilité ?**

**A quel risque post-opératoire expose-t-elle ?**

--

**36- Une jeune fille de 6 ans est admise pour une syncope brutale survenue sur un stade. Il n'y a eu aucun élément de la lignée comitiale. L'examen clinique est normal à l'arrivée ainsi que l'ECG et l'échocardiographie. Les parents vous signalent qu'elle a très fréquemment ce genre de symptômes dès qu'elle fait de l'exercice. Quelle anomalie rythmique constitutionnelle devez-vous suspecter et comment en faites-vous la preuve ?**

--

**37- Vous recevez pour un entretien prénatal un couple de parents. Ils attendent un enfant qui a la cardiopathie suivante (cf infra). Il ont préparé une liste de questions concernant le programme thérapeutique que vous envisagez après la naissance.**

	<b>Faut-il absolument que l'enfant soit hospitalisé à la naissance en cardiologie pédiatrique ?</b>	<b>Quand aura lieu la première opération ?</b>	<b>La première opération sera-t-elle réparatrice ou palliative ?</b>	<b>Faudra-t-il certainement le réopérer plus tard ?</b>
<b>TGV</b>				
<b>TAC</b>				
<b>HypoVG</b>				
<b>Tétralogie de Fallot</b>				

**TGV : transposition des gros vaisseaux ; TAC : tronc artériel commun ;  
HypoVG : hypoplasie du cœur gauche**

**38-Attribuez à chacune des situations hémodynamiques suivantes la cardiopathie sous-jacente dans la liste jointe.**

	Pression artérielle pulmonaire				SaO2AP	SaO2Ao
	systolique	diastolique	moyenne	capillaire		
a	90	15	26	9	90	100
b	90	42	69	8	70	82
c	90	38	62	29	60	100
d	90	41	65	8	70	100

**Sténose des veines pulmonaires bilatérale**

**Hypertension artérielle pulmonaire primitive**

**Canal atrio-ventriculaire complet non opéré chez un homme de 33 ans**

**Communication interventriculaire**

**39-Un nouveau-né est admis après un diagnostic anténatal de transposition des gros vaisseaux. En échographie, il s'agit d'une transposition simple des gros vaisseaux mais vous mesurez un anneau de la valve tricuspide de 9 mm pour un anneau mitral à 12 mm.**

**a. Quelle association malformative devez vous craindre ? Expliquez.**

**b. Cette complication survient au cours de la surveillance. Quelle intervention chirurgicale proposez-vous ?**

**c. Le résultat immédiat de cette intervention est superbe. Citez les deux complications principales des premières années de vie que vous devrez dépister.**

**1-**

**2-**

**d. Pour la complication n°1, comment ferez-vous le diagnostic si vous la suspectez ?**

**e. Pour la complication n°2, comment ferez-vous le diagnostic si vous la suspectez ?**

**40- Quel type de geste sur la valve aortique proposerez vous dans les situations suivantes ?**

**1- syndrome de Pezzi-Lauby**

**2- Sténose aortique critique néonatale**

**3- Insuffisance aortique sévère sur bicuspidie aortique chez une fille de 12 ans**

**4- Endocardite aortique délabrante chez un jeune homme de 11 ans**

**5- Sténose aortique serrée néonatale avec ventricule gauche adapté**

**6- Récidive de sténose aortique serrée et insuffisance aortique 2/4 chez un adolescent de 15 ans**

**41- Vous accueillez un nouveau-né pour une atrésie pulmonaire à septum ouvert.**

**a. Expliquez pourquoi cette cardiopathie n'est pas toujours ducto-dépendante.**

**b. Si cette cardiopathie est dans sa forme ducto-dépendante, quel geste palliatif conservera la physiologie de cardiopathie « à sang mélangé » ?**

**c. Si cette cardiopathie est dans sa forme ducto-dépendante, quel geste palliatif modifiera sa physiologie pour celle de shunt droite-gauche ?**

**d. Si cette cardiopathie est dans sa forme non ducto-dépendante, quel geste chirurgical a pour but de restaurer l'anatomie des branches pulmonaires ?**

**Diplôme d'Université de Cardiologie  
Pédiatrique  
Année 13-14  
Session Juin 2014**

*Cet examen comporte deux parties*

**Questions à réponse ouverte et courte (QROC) numérotées de 1 à 26**  
*(90 minutes- 50% de la note finale)*

**Deux questions rédactionnelles :**

*un problème (60 minutes - 30% de la note finale) et*

*une question de cours (30 minutes - 20% de la note finale)*

*Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.*

**QUESTIONS A REPONSE OUVERTE ET COURTE  
(90 minutes)**

1- Vous accueillez un nouveau-né pour cyanose réfractaire généralisée sans détresse respiratoire. Il n'a pas de souffle. Tous les pouls sont bien palpés. Une échographie faite avant son transport a montré des vaisseaux normalement posés, un canal artériel largement ouvert shuntant de l'aorte à l'artère pulmonaire en diastole, des ventricules normaux, un septum interventriculaire intact, aucun obstacle à l'éjection et un shunt exclusif droite-gauche interauriculaire. A l'arrivée, vous confirmez ces informations.

1a- Quel diagnostic suspectez-vous ?

1b-La veine cave supérieure est dilatée. Que vous indique cette constatation ? Pouvez-vous alors préciser le diagnostic suspecté ?

1c-Quels éléments devez-vous recueillir pour poser une indication opératoire urgente ?

1d-Quels sont les arguments donnés pour penser qu'il n'y a pas d'indication à intervenir immédiatement ?

1e-Quelles sont les deux principales complications spécifiques de l'intervention qui sera nécessaire ultérieurement ?

2- Vous accueillez un nouveau-né en grande défaillance circulatoire, intubé et ventilé. Il a une cyanose réfractaire avec saturation au membre supérieur droit à 87% et à 62% aux trois autres membres. Tous les pouls sont faiblement perçus. On entend un souffle systolique peu intense au bord droit du sternum.

2a-Quel diagnostic suspectez-vous ?

2b-Pourquoi la saturation est-elle plus élevée au membre supérieur droit qu'aux autres membres ?

2c-Quelles sont les deux stratégies thérapeutiques possibles pour cette anomalie ?

1-

2-

3-Vous examinez un nourrisson de 9 mois ayant une trisomie 21 libre pour des difficultés alimentaires et un retard de croissance staturo-pondéral. A l'examen, il est polypnéique avec une hépatomégalie à 3 cm. Il a un souffle holosystolique 3/6 au bord gauche du sternum. L'ECG est en rythme sinusal avec un axe de QRS en aVR et une surcharge électrique biventriculaire.

**3a-Quel est le diagnostic le plus probable ?**

**3b-En échocardiographie, vous confirmez ce diagnostic. La communication interventriculaire est restrictive et shunte gauche-droite à 4 m/s. Les deux ventricules sont franchement dilatés. Pourquoi le ventricule gauche est-il dilaté ?**

**3c-Pourquoi le ventricule droit est-il dilaté ?**

**3d-Vous notez également une fuite « mitrale » importante. Quel en est le mécanisme le plus fréquent ?**

**3e-Quel traitement proposez-vous ?**

**3f-Quels en sont les deux principaux risques cardiaques (mortalité exclue) ?**

1-

2-

**4-Quelle est la position habituelle de l'aorte par rapport à l'artère pulmonaire dans une transposition des gros vaisseaux ?**

**5-Vous diagnostiquez une tachycardie à 240/mn chez un fœtus de 24 semaines. Il n'y a pas de cardiopathie congénitale malformative associée.**

**5a-Quel traitement proposez-vous en première intention ?**

**5b-Une fois ce traitement donné, vous constatez que le rythme cardiaque s'est franchement ralenti avec une fréquence cardiaque autour de 170/mn mais le rythme est irrégulier avec des passages à 240/mn comme précédemment et quelques passages plus lents autour de 120/mn. En mode TM, la fréquence des oreillettes est plus rapide que celle des ventricules. Quel est le mécanisme supposé de la tachycardie ?**

**5c-Après plusieurs semaines en rythme normal avec votre traitement, la maman consulte à nouveau à 36 semaines pour des contractions et une augmentation de la hauteur utérine. En échographie, la fréquence cardiaque fœtale est à nouveau à 240/mn, les deux ventricules sont hypokinétiques et vous notez un petit épanchement péricardique ainsi qu'un discret œdème sous cutané. Comment expliquez-vous cette situation ?**

6-Vous examinez un nouveau-né chez qui le diagnostic d'atrésie pulmonaire à septum intact a été fait à 32 semaines de grossesse. Il est né à terme avec une cyanose réfractaire modérée (saturation à 85%).

6a-Pouvez-vous estimer cliniquement le rapport Qp/Qs ? Expliquer brièvement votre calcul.

6b-Où se fait le shunt droite-gauche ?

6c-Dans quel cas contre-indiquerez vous une perforation dilatation de la valve pulmonaire ?

6d-Si la valve tricuspide est minuscule et le ventricule droit réduit à une chambre d'admission minuscule, que proposerez-vous comme premier traitement palliatif ?

6e-Le ventricule droit est tripartite et de taille satisfaisante, vous faites une perforation-dilatation de la valve pulmonaire qui est un succès. Quelques jours plus tard, le canal artériel est fermé. La saturation de l'enfant est à 85%. Calculez le rapport Qp/Qs et expliquez votre calcul.

6f-Dix-huit mois plus tard, l'enfant s'est développé de façon satisfaisante mais reste cyanosé avec une saturation entre 82 et 85%. Quel traitement proposerez-vous ?

7-Associez les syndromes suivants et les cardiopathies (à l'aide d'une flèche)

Syndrome de Williams-Beuren

Coarctation de l'aorte

Syndrome de Noonan

Tétralogie de Fallot

Syndrome de Turner

Sténose supra-auriculaire aortique

Syndrome de Di George

Cardiomyopathie hypertrophique

8-Vous faites le diagnostic d'asymétrie ventriculaire aux dépens des cavités gauches chez un fœtus de 22 semaines. Que répondez-vous aux questions suivantes des parents ?

8a-Cette anomalie peut-elle s'associer à des anomalies chromosomiques ?

8b- Etant donné qu'il s'agit d'une fille, quelle est l'anomalie la plus habituelle ?

**8c-L'évolution au cours des prochaines semaines de grossesse peut-elle apporter de mauvaises nouvelles sur le plan cardiaque ? Si, oui lesquelles ?**

**8d-Si l'évolution se fait vers la stabilité, quel est le principal risque cardiaque néonatal ?**

**8e-Si ce risque est avéré après la naissance et que sa prise en charge est un succès, l'enfant sera-t-il exposé à d'autres risques cardiaques ? Si oui, lesquels ?**

**9-Un nourrisson de 4 mois admis pour insuffisance cardiaque congestive sévère a une cardiomyopathie hypertrophique importante, concentrique et modérément hypokinétique. Son électrocardiogramme montre un hypervoltage considérable des complexes QRS avec un aspect de préexcitation. Quel est le diagnostic le plus probable ?**

**10-Un nourrisson de 2 mois est suivi pour une communication interventriculaire pérимembraneuse large. Sa croissance pondérale est médiocre (prise de 400 grammes depuis la naissance). En échographie, la CIV est large et non restrictive mais en grande partie recouverte par le feuillet septal de la valve tricuspide et un début d'anévrisme du septum membraneux. L'oreillette gauche et le ventricule gauche sont dilatés, le ventricule gauche est hyperkinétique.**

**10a- Y-a-t-il de l'hypertension artérielle pulmonaire ? Pourquoi ?**

**10b-Comment savez-vous que le débit pulmonaire est élevé ?**

**10c-Quel est à votre avis le niveau des résistances vasculaires pulmonaires ? Expliquez brièvement.**

**10d-Vous décidez d'une transfusion de culot globulaire pour améliorer la situation. Comment ce traitement est-il susceptible d'agir ?**

**10e-Ce traitement a été en partie efficace puisqu'associé à un enrichissement calorique, il a permis une amélioration de la croissance pondérale. A l'âge de 5 mois, la CIV est devenue**

**restrictive avec une vélocité du shunt à 4m/s. Y-a-t-il toujours de l'hypertension artérielle pulmonaire ? Pourquoi ?**

**10f-L'oreillette et le ventricule gauche restent dilatés et le ventricule gauche hyperkinétique. Comment expliquez-vous cette situation ?**

**10g-L'amélioration se poursuit régulièrement. Les symptômes s'amendent totalement. La croissance se normalise. A l'âge de un an, la CIV n'est pas fermée mais il n'y a plus aucun signe d'hyperdébit. Vous rassurez la famille en disant qu'il n'y aura pas d'intervention chirurgicale prochaine. Vous proposez tout de même de suivre l'enfant régulièrement. Pour quelles raisons ?**

**11-Quelle est la principale cause de bloc auriculo-ventriculaire foetal sans cardiopathie congénitale ?**

**12-Quelle est la principale cause de bloc auriculo-ventriculaire congénital associé à une cardiopathie congénitale ?**

**13-Quel traitement proposerez-vous dans les communications interauriculaires suivantes ?**

**CIA sinus venosus**

**CIA ostium secundum centrale chez un enfant de 7 ans**

**CIA ostium secundum centrale symptomatique chez un enfant de 2 ans**

**CIA ostium primum large chez une femme de 43 ans**

**14-Vous prenez en charge un nouveau-né après un diagnostic prénatal d'hypoplasie du coeur gauche avec atrésie mitrale et atrésie aortique. Vous prescrivez un traitement par la prostaglandine E1.**

**14a-Citez trois effets indésirables de ce traitement.**

**1-**

**2-**

**3-**

14b-Le foramen ovale est restrictif avec un shunt entre l'oreillette gauche et l'oreillette droite à 2,3 m/s. Quel geste proposez-vous ?

14c-Quel traitement chirurgical proposez-vous après ce geste ?

14d-Connaissez-vous une alternative au traitement chirurgical initial ? Si oui, laquelle ?

14e-Cette intervention chirurgicale est un succès. Vous revoyez l'enfant à l'âge de 3 mois. La saturation est à 75%. Quel sera le second temps chirurgical ?

15-Vous voyez une jeune femme de 23 ans qui a eu une dérivation cavopulmonaire totale pour une atrésie tricuspide avec sténose pulmonaire. Elle se plaint depuis quelques semaines d'oedèmes des membres inférieurs prenant le godet et d'avoir les paupières gonflées le matin. Vous suspectez donc que le montage cavopulmonaire dysfonctionne.

15a-Citez trois causes possibles de ce dysfonctionnement du montage cavopulmonaire total et des oedèmes récents.

15b-Vous faites un cathétérisme cardiaque qui montre une pression moyenne dans le montage cavopulmonaire de 14 mmHg. La pression capillaire pulmonaire est à 8 mmHg. Quel diagnostic suspectez-vous ?

15c-Comment pouvez-vous le confirmer ?

16-Un nourrisson est admis avec des signes d'insuffisance cardiaque gauche. L'ECG est en rythme sinusal et montre une onde Q en D1 et aVL avec un raboutage des ondes R dans l'ensemble du précordium gauche associé à des ondes T négatives dans les mêmes dérivations.

16a-Quel diagnostic suspectez-vous ?

16b-Quel signe échographique direct vous confirmera ce diagnostic ?

16c-Quel traitement proposez-vous ?

17-Un jeune homme de 22 ans est suivi pour une tétralogie de Fallot réparée à l'âge de 3 ans. L'anneau pulmonaire a été fendu. Il se plaint d'une dyspnée d'effort pour des efforts

importants mais qui va croissant. En échocardiographie, les cavités gauches sont normales, le ventricule droit est dilaté et la fuite pulmonaire est libre.

**17a-Quel examen d'imagerie permet de mesurer de façon fiable les volumes systolique et diastolique du ventricule droit ?**

**17b-Cet examen montre une dilatation importante du ventricule droit (190 mL/m<sup>2</sup>) dont la fonction systolique est modérément altérée. Le test d'effort montre une VO<sub>2</sub> max à 64% de la valeur théorique. Quel traitement proposez-vous ?**

**17c-Quel est l'autre risque cardiaque dans la tétralogie de Fallot vieillie ?**

**18-Quel traitement chirurgical de première intention proposez-vous dans les situations suivantes ?**

**18a-Interruption de la crosse aortique avec communication interventriculaire**

**18b-Coarctation de l'aorte avec communications interventriculaires multiples larges**

**18c-Coarctation isthmique avec petite communication interventriculaire trabéculée**

**18d-Transposition des gros vaisseaux avec communication interventriculaire cono-ventriculaire et coarctation**

**19-Pouvez-vous estimer la pression systolique dans l'artère pulmonaire avec les éléments suivants. Si oui, comment ?**

**19a-Communication interventriculaire trabéculée large chez un nouveau-né sans aucune restriction du shunt gauche-droite.**

**19b-Sténose valvulaire pulmonaire serrée à septum intact avec une fuite tricuspide à 5 m/s.**

**19c-Ventricule unique cerclé en période néonatale avec une vitesse maximale au travers du cerclage à 4 m/s.**

**19d-Dérivation cavo-pulmonaire totale.**

**20-Un jeune garçon de 7 ans consulte pour une perte de connaissance brutale à l'effort précédée de sensation de palpitations. L'ECG de repos est normal au décours de l'épisode.**

L'échocardiographie montre un ventricule gauche de taille et de cinétique normales. Il n'y a aucune histoire familiale cardiaque.

20a-Quelle malformation cardiaque rare peut être responsable de ce type de syncope d'effort ?

--

20b-Quelle cardiomyopathie difficilement diagnostiquée en échocardiographie peut être une cause de syncope de ce type ?

--

20c-Quelle maladie rythmique de cause génétique peut être responsable de ce type de syncope ?

--

21-A quel type de tumeur cardiaque (le plus probable) correspondent les descriptions échocardiographiques suivantes ?

21a-Tumeurs multiples hyperéchogènes enchâssées dans les parois du ventricule gauche.

--

21b-Tumeur unique d'échogénicité proche du myocarde localisée dans le septum interventriculaire.

--

21c-Tumeur hétérogène mobile appendue à la face gauche du septum interauriculaire.

--

21d-Tumeur hétérogène avec des zones hypoéchogènes paraissant indépendante du myocarde, associée à un épanchement péricardique abondant.

--

22-Donner le trajet du cathéter depuis son point d'entrée jusqu'au site indiqué dans les cardiopathies suivantes.

Exemple : Communication interventriculaire périmembraneuse.

VFD (veine fémorale droite)-

-Aorte

VFD-OD-VD-CIV-Aorte

22a-Transposition des gros vaisseaux corrigée par une intervention de Senning

VFD-	-Artère pulmonaire
------	--------------------

22b-Atrésie pulmonaire à septum intact

VFD- descendante	-Aorte thoracique
---------------------	-------------------

22c-Double discordance

--

Artère FD-

-VD

**22d-Discordance atrioventriculaire isolée**

VFD-

-Aorte

**23-Citez trois types de rétrécissement mitral congénital.**

1-

2-

3-

**24- Une jeune femme de 24 ans vous demande votre avis pour une hypoplasie du cœur gauche diagnostiquée à 16 semaines de grossesse. Elle souhaite poursuivre la grossesse.  
24a-Quelle serait la cause d'un œdème aigu du poumon après la naissance ?**

**24b- Quel geste proposeriez-vous dans cette situation ?**

**24c- Sur l'échographie post-natale, dans quel sens se fera le shunt systolique dans le canal artériel ?**

**24d- Connaissez-vous une alternative à l'intervention chirurgicale de Norwood pour le premier temps de prise en charge de cette cardiopathie ? Si oui, quelle est la technique utilisée ?**

**25- Quel est le risque de récurrence dans la fratrie pour les anomalies génétiques suivantes ?  
25a- Microdélétion du chromosome 22q11 héritée de la mère.**

**25b- Trisomie 21 libre et caryotype normal chez les deux parents.**

**25c- Syndrome du QT long.**

**25d- Glycogénose de type 2- Maladie de Pompe.**

**26-Vous avez admis en urgence un enfant de 4 ans opéré d'une coarctation de l'aorte pour une fièvre à 39°C. Il a un gros souffle systolique et un souffle diastolique à l'auscultation. En échographie, vous voyez une image en battant de cloche appendue à la face ventriculaire de la valve aortique. Il y a une insuffisance aortique volumineuse et le ventricule gauche est dilaté et hyperkinétique. La crosse de l'aorte est normale.**

**26a-Quel est votre diagnostic ?**

**26b-Quelle anomalie congénitale de la valve aortique peut avoir favorisé cette affection ?**

**26c-Quelle anomalie congénitale ou acquise de la voie de sortie du ventricule gauche peut avoir favorisé cette affection ?**

**Diplôme d'Université de Cardiologie Pédiatrique**  
**Année 13-14**  
**Session Septembre 2014**

*Cet examen comporte deux parties*

**Questions à réponse ouverte et courte (QROC)** numérotées de 1 à 48  
*(90 minutes- 50% de la note finale)*

**Deux questions rédactionnelles :**

*un problème (60 minutes - 30% de la note finale) et  
une question de cours (30 minutes - 20% de la note finale)*

**Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.**

1. Un nouveau-né de 5 jours vous est adressé pour un souffle systolique à l'endapex 2/6. Il est rose, eupnéique, tous les pouls sont normalement palpés. L'ECG est normal pour l'âge. L'échocardiographie montre une large communication interventriculaire isolée de 9 mm en position pérимembraneuse. Quelle est la pression dans l'artère pulmonaire en systole ?

2. Les parents vous ramènent l'enfant à l'âge de 5 semaines pour des difficultés alimentaires avec une cassure de la courbe de poids. Quels signes échocardiographiques confirmeront l'hyperdébit pulmonaire ?

3. Quel traitement médical proposerez-vous pour diminuer la post-charge du ventricule gauche ?

4. Quel traitement médical proposerez-vous pour diminuer la pré-charge du ventricule gauche ?

5. Quel traitement médical proposerez-vous pour augmenter les résistances pulmonaires ?

6. Malgré ces traitements, la croissance pondérale n'a pas repris et vous fermez chirurgicalement la communication inter-ventriculaire avec succès. Le contrôle échocardiographique ne montre pas de shunt résiduel mais une petite désaxation de la chambre de chasse du ventricule gauche. Quelle complication à long terme peut survenir ?

7. Une petite fille de 4,5 ans consulte pour un souffle. Vous faites le diagnostic de communication interauriculaire en position d'ostium secundum de 19 mm pour un septum interauriculaire de 30 mm.

Les parents vous disent ne pas souhaitez d'intervention chirurgicale pour l'instant. Que leur proposez-vous ?

Les parents vous disent souhaitez une fermeture prochaine car ils sont très inquiets. Que leur proposez-vous ?

8. Citez 4 cardiopathies congénitales dans lesquelles on observe une aorte dextroposée à cheval au-dessus d'une communication interventriculaire.

1-

2-

3-

4-

9. Quelle anomalie coronaire congénitale contre-indique l'ouverture de l'anneau pulmonaire dans une tétralogie de Fallot ?

10. Quelle est la fréquence ventriculaire dans un flutter néonatal conduit 2/1 ?

11. Calculer le rapport du débit pulmonaire/débit systémique dans les cardiopathies suivantes en considérant que la saturation en oxygène dans les veines pulmonaires est de 100% et que la différence artérioveineuse est de 30%.

Ventricule unique avec saturation dans l'AP à 90%

Retour veineux pulmonaire anormal total avec saturation dans l'aorte à 85%

Tétralogie de Fallot avec saturation dans l'aorte à 75%

12. Un couple jeune vous demande votre avis après une échocardiographie fœtale ayant montré une asymétrie ventriculaire aux dépens des cavités gauches à 22 semaines. A quel type de cardiopathie néonatale cette anomalie expose-t-elle ?

Pouvez-vous affirmer un pronostic à ce terme ? Pourquoi ?

Quelle recommandation faites-vous pour la poursuite de la grossesse ?

Les parents n'ont pas suivi vos recommandations et vous accueillez en urgence ce nouveau-né. Il a une cyanose généralisée identique aux 4 membres. Tous les pouls sont mal palpés et vous constatez des signes débutants d'insuffisance circulatoire. Quel diagnostic faites-vous ?

13. Un nouveau-né est intubé en salle de naissance pour une détresse respiratoire rapidement progressive associée à une hypoxémie réfractaire. Il n'a pas de souffle. Le foie est normal. Tous les pouls sont bien palpés. La radiographie de thorax montre un cœur de volume normal et un syndrome alvéolo-interstitiel bilatéral. Quels sont les deux principaux diagnostics que vous évoquez ?

1-

2-

**14. Un nouveau-né de 5 jours de vie est pris en charge par le SAMU pour une détresse respiratoire accompagné de signes d'insuffisance cardiaque sans cyanose. Les pouls fémoraux ne sont pas bien perçus alors que les pouls huméraux le sont. Il n'a pas de souffle.**

**Quel diagnostic évoquez-vous ?**

**Quel traitement médicamenteux demandez-vous au médecin du SAMU de prescrire ?**

**Une demi-heure plus tard, le médecin vous rappelle inquiet et perplexe car la saturation a chuté à 75% mais la situation hémodynamique s'est nettement améliorée. Comment lui expliquez-vous la situation nouvelle ?**

**Comment faites vous la preuve de ce que vous lui dites ?**

**15. Un nouveau-né de mère lupique naît à terme après une grossesse normale en bloc auriculo-ventriculaire complet. Sa fréquence cardiaque est à 60/mn. Faut-il mettre une sonde d'entraînement électrosystolique transitoire ou un stimulateur cardiaque d'emblée ? Pourquoi ?**

**16. Un jeune garçon de 6 ans est amené en réanimation après une chute traumatisante. L'interrogatoire retrouve la notion de syncope brutale ayant précédé la chute. L'ECG montre un bloc auriculo-ventriculaire de haut degré avec un rythme ventriculaire lent à 45/mn irrégulier. Le réanimateur ne peut vous faxer le tracé. Quelle information supplémentaire lui demandez-vous ?**

**17. Vous recevez pour un entretien prénatal un couple de parents. Ils attendent un enfant qui a la cardiopathie suivante (cf infra). Il ont préparé une liste de questions concernant le programme thérapeutique que vous envisagez après la naissance.**

	<b>Faut-il absolument que l'enfant soit hospitalisé à la naissance en cardiologie pédiatrique ?</b>	<b>Quand aura lieu la première opération ?</b>	<b>La première opération sera-t-elle réparatrice ou palliative ?</b>	<b>Faudra-t-il certainement le réopérer plus tard ?</b>
<b>TGV</b>				

<b>TAC</b>				
<b>HypoVG</b>				
<b>Tétralogie de Fallot</b>				

TGV : transposition des gros vaisseaux ; TAC : tronc artériel commun ; HypoVG : hypoplasie du cœur gauche

18. Quelle anomalie cardiaque augmente de façon importante le risque vital dans le syndrome de Noonan ?

19. Estimer la pression artérielle pulmonaire systolique avec les données Doppler suivantes (considérez que la pression aortique est à 100mmHg quand vous ne pouvez pas l'estimer avec les chiffres fournis et que la pression dans l'oreillette droite est à 5mmHg):

Communication interventriculaire restrictive isolée, Vmax du shunt VG-VD=4m/s

Double discordance ; Vmax insuffisance mitrale à 2,5 m/s

Tétralogie de Fallot ; Vmax VD-AP 5m/s

Ventricule unique + cerclage pulmonaire : Vmax VU-AP 4,2m/s

20. Décrivez le trajet du cathéter depuis le point d'entrée VF(veine fémorale), AF(artère fémorale) jusqu'au point d'arrivée dans les cardiopathies suivantes comme dans l'exemple fourni

CIA : VF – VCI-OD-OG-VG

<b>Tétralogie de Fallot: VF</b>	<b>Aorte ascendante</b>
<b>Transposition des gros vaisseaux : VF</b>	<b>Artère pulmonaire</b>
<b>Double discordance : VF</b>	<b>Artère pulmonaire</b>
<b>Interruption de la crosse aortique : AF</b>	<b>Artère pulmonaire</b>
<b>Atrésie pulmonaire à septum intact : VF</b>	<b>Veine pulmonaire</b>

21. Un jeune homme de 16 ans a un cœur univentriculaire avec deux valves auriculo-ventriculaires concordantes et des vaisseaux transposés suivi depuis la période néonatale. Il a eu à 5 jours de vie une plastie isthmique pour une coarctation de l'aorte et un cerclage de l'artère pulmonaire. A l'âge de 6 ans, il a eu une dérivation cavo-pulmonaire partielle. Depuis quelques mois, il est gêné à l'effort et sa cyanose s'est franchement majorée (saturation au repos à 85% et 68% pour un effort de 60 Watts). La pression dans l'artère pulmonaire est à 12 mmHg de moyenne et l'anatomie des branches pulmonaires est normale. Il n'y a pas de recoarctation. La pression dans le ventricule unique est à 170 mmHg et la pression dans l'aorte ascendante à 120mmHg. Quelle complication évolutive de la cardiopathie identifiez-vous ?

Quelles sont les deux possibilités de traitement chirurgical de cette anomalie ?

1-  
2-

La valve pulmonaire fuit. Quelle est alors la seule possibilité ?

A quel risque post-opératoire expose-telle ?

22. Relier entre elles les cardiopathies congénitales et les anomalies cytogénétiques correspondantes.

Coarctation de l'aorte	del 7q23
Hypoplasie artérielle pulmonaire	46XX, -14, t(14q, 21q)
Tétralogie de Fallot	del22q11
CIV d'admission + fente mitrale	46XX/45X

23. Quelle est actuellement la seule anomalie du métabolisme des acides gras à chaîne longue responsable de cardiomyopathie curable ?

24. Quel examen simple permet de suspecter fortement le diagnostic de glycogénose de type II devant une cardiomyopathie hypertrophique du nourrisson ? Que montre-t-il classiquement ?

25. Vous accueillez un nouveau-né pour un syndrome de coarctation de l'aorte (coarctation + CIV). Quel traitement chirurgical de choix proposez-vous devant les situations suivantes :  
CIV multiples de pointe

CIV trabéculée restrictive

CIV pérимembraneuse large avec ébauche d'anévrisme du septum membraneux

CIV conoventriculaire avec malalignement postérieur du septum conal

26. Quel est le second temps chirurgical du programme de Norwood dans l'hypoplasie du cœur gauche ?

27. Une jeune femme de 27 ans consulte pour une ascite accompagnée d'œdèmes des membres inférieurs après une intervention de Mustard à l'âge de 3 mois pour une transposition simple des gros vaisseaux. L'échocardiographie ne montre pas de dysfonction systolique ou diastolique des deux ventricules. Il n'y a aucun signe d'insuffisance cardiaque gauche. Quel diagnostic suspectez-vous ?

28. Une jeune femme de 28 ans suivie pour un syndrome d'Eisenmenger sur canal atrioventriculaire complet consulte car elle est enceinte de 3 mois. Que recommandez-vous pour la suite de sa grossesse ? Pourquoi ?

29. Un nouveau-né est admis pour une atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact. Le ventricule droit est bipartite sans chambre trabéculée mais la valve tricuspide a une taille correcte.

Quelle est la condition indispensable pour autoriser une décompression du ventricule droit par cathétérisme interventionnel ou par la chirurgie ?

Cette condition est remplie et une perforation-dilatation de la valve pulmonaire est faite. Malgré tout, vous ne pouvez arrêter les PGE1. Que proposez-vous ?

Quelques mois plus tard, la cyanose s'est majorée et vous n'enregistrez dans l'artère pulmonaire qu'un flux systolique. Il persiste un shunt droite-gauche par un foramen ovale. Le ventricule droit a grandi en proportion du ventricule gauche. Que proposez-vous ?

30. Une jeune fille de 6 ans est admise pour une syncope brutale survenue sur un stade. Il n'y a eu aucun élément de la lignée comitiale. L'examen clinique est normal à l'arrivée ainsi que l'ECG et l'échocardiographie. Les parents vous signalent qu'elle a très

fréquemment ce genre de symptômes dès qu'elle fait de l'exercice. Quelle anomalie rythmique constitutionnelle devez-vous suspecter et comment en faites-vous la preuve ?

**31. Quel type de tumeur cardiaque observe-t-on dans la sclérose tubéreuse de Bourneville ?**

**32. A quel âge opère-t-on habituellement un canal atrio-ventriculaire complet associé à la trisomie 21 ? Pourquoi ?**

**33. Quelle est la principale complication néonatale immédiate de l'agénésie des valves pulmonaires avec communication interventriculaire ?**

**34. Un nourrisson de 6 mois est suivi depuis la naissance pour une communication interauriculaire. Vous l'examinez alors qu'il consulte pour des difficultés alimentaires et une cassure de la courbe de poids. Il a une hépatomégalie à 3 cm du rebord costal. L'échocardiographie est surprenante car elle montre une dilatation importante des deux oreillettes associée à une CIA large sans anomalie de la fonction systolique des deux ventricules ni anomalie de l'architecture du cœur. Il n'y a pas d'hypertension artérielle pulmonaire. Comment rectifiez-vous le diagnostic ?**

**35. Un nourrisson de 4 mois suivi pour des difficultés alimentaires a une échocardiographie pour un souffle cardiaque. A l'examen, il est polypnéique, la prise des biberons est très laborieuse. Il a un souffle continu à l'auscultation mais vous ne trouvez pas de canal artériel perméable ni de fistule coronaro-cardiaque. Les cavités gauches sont franchement dilatées avec une hyperkinésie du ventricule gauche en faveur d'un shunt gauche-droite. Quel diagnostic suspectez-vous ?**

**36. Quel premier temps chirurgical proposez-vous pour un nourrisson de 6 mois ayant une atrésie pulmonaire avec CIV, des collatérales aorto-pulmonaires bilatérales et des artères pulmonaires centrales de petit calibre ne communiquant qu'avec une seule collatérale aorto-pulmonaire gauche ?**

**37. Le retour veineux systémique de type azygos s'observe plus particulièrement dans quel type d'isomérisme ?**

**38. Quel traitement proposerez-vous en cas de sténose valvulaire aortique serrée Néonatale avec défaillance ventriculaire gauche sévère**

**Néonatale avec ventricule gauche adapté à l'obstacle**

**Sur bicuspidie chez un enfant de 10 ans avec ventricule gauche adapté**

**Avec insuffisance aortique associée chez un enfant de 8 ans**

**Avec insuffisance aortique associée chez un jeune homme de 18 ans**

**39. Quelle est la technique chirurgicale permettant une réparation complète de la transposition des gros vaisseaux avec communication interventriculaire et sténose pulmonaire ?**

**40. Quelle technique de cathétérisme interventionnel pourriez-vous proposer dans les situations suivantes ?  
Communication interventriculaire résiduelle à la partie inférieure du patch pour une CIV périmembraneuse**

**Canal artériel persistant de 3 mm chez un enfant de 8 kgs**

**Recoarctation aortique chez un nourrisson de 6 mois**

**Recoarctation aortique chez un jeune homme de 19 ans**

**Sténose du tube valvulé de 18 mm avec fuite pulmonaire et dilatation du ventricule droit chez un adulte après correction d'une tétralogie de Fallot**

**41. Un enfant de 9 ans vient pour ascite et dyspnée. A l'examen, il a une hépatomégalie sensible, une turgescence jugulaire spontanée et une ascite volumineuse. L'auscultation cardiaque est normale. L'ECG est en rythme sinusal. L'amplitude de l'onde P en D2,D3, aVF est de 4mm et celle de QRS de 3mm dans les mêmes dérivations. La durée de P est de 110ms pour une durée de QRS de 80ms. Quel est votre diagnostic ?**

**42. Quel est le mode de transmission du syndrome de QT long congénital sans surdité?**

**43. Citez 3 manœuvres vagales susceptibles de réduire une tachycardie jonctionnelle réciproque.**

1-

2-

3-

44. Une jeune femme de 32 ans consulte pour une bradycardie fœtale. L'échocardiographie affirme le diagnostic de bloc auriculo-ventriculaire complet fœtal sans anasarque. La fréquence cardiaque fœtale est à 68/mn au terme de 31 semaines. La patiente vous apprend qu'elle a déjà fait deux fausses couches spontanées tardives.

44a- Quel est la cause du bloc auriculo-ventriculaire foetal?

44b- Quelles affections (2 ou 3) recherchez-vous chez la mère ?

44c- Quels examens biologiques demandez-vous chez la mère ?

45. Un enfant de 7 ans vient pour des oedèmes généralisés. Il a eu une dérivation cavopulmonaire totale à l'âge de 5 ans pour un cœur univentriculaire. Depuis plusieurs semaines, il a une diarrhée permanente qui ne cède pas lors du jeune. La protidémie est à 40g/L. De quelle complication souffre-t-il ?

46. Une jeune fille de 4 ans est cathétérisée pour une CIV de diagnostic tardif. La pression pulmonaire est à 97/40 moyenne 68mmHg pour une pression aortique à 100/56 moyenne 74mmHg. La saturation dans l'artère pulmonaire est à 73% alors que la différence artérioveineuse est normale et la saturation aortique à 100%. Après inhalation d'oxygène pur, la pression pulmonaire est à 97/22 sans changement de la pression aortique. La PaO2 pulmonaire est 380mmHg pour une PaO2 aortique à 560mmHg.

46a- S'agit-il d'une maladie d'Eisenmenger ?

46b- Que proposez-vous ?

47. Une jeune fille de 14 ans a un stimulateur cardiaque double-chambre pour un bloc auriculo-ventriculaire post-opératoire. Le compte rendu de surveillance du stimulateur mentionne qu'il fonctionne en permanence en mode VAT. Est-ce normal ? Justifiez

48. Donnez deux complications tardives de la double discordance isolée.

1-

2-

**Diplôme d'Université de Cardiologie Pédiatrique**  
**Année 14-15**  
**Session Juin 2015**

*Cet examen comporte deux parties*

**Questions à réponse ouverte et courte (QROC)** numérotées de 1 à 53  
*(90 minutes- 50% de la note finale)*

**Deux questions rédactionnelles :**

*un problème (60 minutes - 30% de la note finale) et  
une question de cours (30 minutes - 20% de la note finale)*

**Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.**

1. Pour chacune des cardiopathies suivantes, complétez le tableau de la même façon que dans l'exemple fourni.

Type cardiopathie	SaO2 aortique	Qp/Qs>1	Qp/Qs<1
CIA	100%	+	-
CIVIIb	100%		
Transposition des gros vaisseaux	85%		
Tronc artériel commun	86%		
Atrésie pulmonaire avec CIV	65%		
Tétralogie de Fallot	88%		
Ventricule unique	82%		
Retour veineux pulmonaire anormal total	78%		
Double discordance CIV sténose pulmonaire	83%		

2. On vous demande conseil pour un nouveau-né en maternité chez qui une cyanose néonatale immédiate est constatée sans souffle ni signe d'insuffisance cardiaque clinique. La radiographie montre une perfusion pulmonaire symétrique apparemment normale. Le médecin qui vous interroge suspecte un retour veineux pulmonaire anormal total. Peut-il avoir raison ? A quelle condition ?

3. L'hôpital où est l'enfant se situe à 15 minutes du centre spécialisé. L'état de l'enfant est inchangé (cyanose isolée) mais le médecin transporteur préfère débiter une perfusion de prostaglandine E1 « au cas où ». Le confortez-vous dans cette attitude ? Justifiez-vous ?

4. A l'arrivée dans le service spécialisé, la cyanose reste identique avec une saturation à 85%. Il n'a pas de souffle ni de signe d'insuffisance cardiaque clinique. Tous les pouls sont normalement palpés de façon symétrique. A mieux analyser la radiographie de thorax, vous pensez que la crosse aortique est à droite et la pointe du cœur est sus-diaphragmatique. Quel diagnostic évoquez-vous ?

5. Pensez-vous maintenant qu'il était (ou est) justifié de perfuser systématiquement la prostaglandine E1 ? Pourquoi ?

6. Vous avez débuté une perfusion de prostaglandine E1. Qu'en concluez-vous sur le type de vascularisation pulmonaire ?

7. Après un diagnostic anténatal d'hypoplasie du cœur gauche, vous accueillez à 10 minutes de vie un nouveau-né cyanosé à 80%, modérément polypnéique chez qui vous palpez tous les poulx. Vous confirmez le diagnostic de la cardiopathie en échographie (atrésie mitrale et aortique). Devez-vous administrer systématiquement de la prostaglandine E1 ? Justifiez ?

8. Dans quel sens fonctionne le canal artériel ?

9. Deux heures après son arrivée, la situation clinique se dégrade avec une détresse respiratoire sévère. La radiographie montre un œdème pulmonaire bilatéral. Il n'y a pas de dysfonctionnement du ventricule droit ni de fuite tricuspide ; le canal artériel est largement ouvert et fonctionne de façon adéquate. Quelle explication fournissez-vous à cette évolution ? Comment pouvez-vous la traiter ?

**10. Citez 4 complications des dérivations cavo-pulmonaires totales.**

1-

2-

3-

4-

**11. Chez un nouveau-né eutrophe à terme, vous faites le diagnostic d'atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact. Le ventricule droit est bipartite avec une contiguïté entre l'infundibulum pulmonaire et le tronc de l'artère pulmonaire dont il n'est séparé que par un plancher valvulaire atrétique sur un anneau de 7 mm. Le diamètre de l'anneau tricuspide est de 11 mm (-1DS). Quelle chambre ventriculaire droite est absente ?**

**12. Quel traitement pouvez-vous proposer ?**

**13. Ce traitement a été un succès mais à l'âge de 31 mois, la cyanose persiste avec une saturation aortique à 85%. Le gradient sur la voie pulmonaire est de 15 mmHg. Quel est la valeur du rapport Qp/Qs ?**

**14. Où se fait le shunt anormal ? A quoi ce shunt anormal est-il du ?**

**15. Quel traitement proposez-vous pour diminuer la cyanose ?**

**16. Donner une cause curable de cardiomyopathie liée à une  
16a-malformation congénitale**

**16b-une anomalie du métabolisme des acides gras**

**16c-une anomalie du métabolisme du glycogène**

**17. Quelle est la dose de charge habituelle quotidienne en amiodarone prescrite dans une tachycardie jonctionnelle réciproque chez le nouveau-né ?**

**18. Donnez pour chacune des associations malformatives ou malformations cardiaque suivantes le nom d'un syndrome pouvant y être associé.**

**18a- communication inter-auriculaire**

**18b-tétralogie de Fallot**

18c-coarctation de l'aorte

18d-sténose valvulaire pulmonaire

18e-canal atrio-ventriculaire

19-Quelle formule permet de calculer la fraction d'éjection ventriculaire gauche ?

20-Donnez le trajet du cathéter conformément à l'exemple fourni pour les cardiopathies congénitales suivantes :

Tétralogie de Fallot : VF-.....-Ao  
VF-OD-VD-CIV-Ao

Atrésie pulmonaire avec CIV: VF- -VG

Double discordance : VF- -AP

Interruption de la crosse aortique : AF- -VD

Atrésie pulmonaire à septum intact : VF- -VG

21-Quelle est la fréquence ventriculaire dans un flutter néonatal conduit 2/1 ?

22-En dehors du bloc auriculo-ventriculaire congénital, quelle complication cardiaque peut être observée chez un fœtus d'une mère lupique ?

23-Quel traitement proposerez vous chez une jeune fille de 14 ans ayant une préexcitation responsable d'accès de tachycardie jonctionnelle répétés ?

24-Dans quel type d'hétérotaxie viscéroatriale observe-t-on avec une fréquence élevée un retour veineux pulmonaire anormal total ?

25-Vous suivez depuis 25 ans en consultation une jeune femme ayant bénéficié à l'âge de 5 mois d'une intervention de Senning pour une transposition simple des gros vaisseaux. Elle dit se sentir « en forme » mais être devenue récemment fatigable à l'effort. A l'examen clinique, vous constatez une bradycardie à 41/mn. A quoi est-elle très probablement due ?

26-Vous demandez chez cette jeune femme, une échocardiographie qui montre un ventricule droit dilaté avec une insuffisance tricuspide cotée 2-3/4 dont la vitesse maximale

est de 5m/s. La fuite mitrale a une vélocité maximale de 3m/s. Quelle est la valeur estimée de la pression artérielle pulmonaire ?

**27-Quelle cause devez-vous rechercher au dysfonctionnement du ventricule droit ?**

**28-Vous décidez de mettre en place un stimulateur cardiaque par voie endocavitaire. De quoi devez-vous vous assurer avant cette procédure ?**

**29-Quel geste chirurgical simple peut potentiellement améliorer la fuite de la valve tricuspide ?**

**30-Quelle est la nature histologique la plus probable**

**30a-d'une tumeur ventriculaire gauche unique, hyperéchogène, homogène chez un enfant de 5 ans ?**

**30b-de tumeurs multiples hyperéchogènes, disséminées dans les deux parois ventriculaires chez un fœtus ?**

**30c-d'une tumeur hétérogène appendue au septum interauriculaire et à la grande valve mitrale ?**

**31-Un couple vous interroge sur le programme chirurgical « classique » que devra subir leur futur enfant chez qui un diagnostic prénatal de tronc artériel commun de type I vient d'être fait.**

**31a-Sera-t-il opéré dans ses premiers jours de vie ?**

**31b-La première opération sera-t-elle une réparation ou bien une intervention palliative ?**

**31c-Faut-il réintervenir dans tous les cas après cette première intervention ? Si oui pourquoi et dans quels délais habituels ?**

**32-Quel est le principal facteur de risque pour le développement d'anévrysmes coronaires dans la maladie de Kawasaki ?**

**33-Quelle est la valeur cible de l'INR au cours d'un traitement antivitamines K dans les indications suivantes ?**

**33a-prothèse valvulaire mitrale**

**33b-dérivation cavo-pulmonaire totale fenêtrée**

**33c-prothèse valvulaire aortique**

**33d-anévrysme coronaire géants**

**34-Quel traitement pouvez-vous proposer à un jeune homme de 18 ans ayant un tube valvulé de 18 mm de diamètre sténosant et fuyant après une correction d'atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire sachant que les branches pulmonaires sont modérément hypoplasiques et la pression artérielle pulmonaire à 45/25 moyenne 30 mmHg ?**

**35-Un nouveau-né de 8 jours vous est confié pour une coarctation de l'aorte. Il n'y a pas d'autre anomalie anatomique. La fonction du ventricule gauche est normale. Le canal artériel est fermé. Quelle information vous manque-t-il pour prévoir la date opératoire ?**

**36-Vous recueillez cette information et concluez qu'il n'y a pas d'indication opératoire immédiate. Quand prévoyez vous de réparer chirurgicalement cette coarctation ?**

**37-Quel avantage y-a-t-il à attendre cette date ?**

**38-Décrivez l'ECG d'une myocardiopathie restrictive.**

**39-Quelle mesure Doppler vous permet d'estimer la pression artérielle pulmonaire diastolique ?**

**40-Quel sera le premier temps chirurgical dans les cardiopathies cyanogènes complexes suivantes :**

**40a-atrésie mitrale, vaisseaux transposés, sténose pulmonaire, saturation aortique à 65%**

**40b-hypoplasie du cœur gauche**

**40c-atrésie tricuspide, vaisseaux transposés, hypertension artérielle pulmonaire**

**40d-malposition vasculaire avec double conus symétrique et large CIV conoventriculaire**

**41-Quel type de protéines de la membrane plasmique sont anormales dans les différents syndromes du QT long congénital ?**

**42-Donnez la définition d'une tétralogie de Fallot régulière.**

**43-Quelle cardiopathie congénitale fréquente n'expose pas au risque d'endocardite bactérienne quand elle est isolée ?**

**44-Un nourrisson de 6 mois est admis pour un œdème pulmonaire. Il n'a aucun antécédent. La saturation aortique est à 100% sous oxygène. Vous n'entendez pas de souffle. Tous les pouls sont bien palpés. L'échographie ne montre pas d'anomalie des oreillettes ni des valves auriculo-ventriculaires ; les ventricules se contractent normalement ; les valves aortiques et pulmonaires sont normales ainsi que les deux gros vaisseaux. Le cathétérisme cardiaque montre une pression artérielle pulmonaire à 110/50 moyenne 70mmHg avec une pression capillaire pulmonaire moyenne à 45 mmHg. Quel diagnostic suspectez-vous ?**

**45-Quel type de cerclage pulmonaire utiliseriez-vous dans les indications suivantes ?**

**45a-CIV multiples de pointe chez un nourrisson de 2 mois**

**45b-CIV périmembraneuse de 5 mm non restrictive associée à une coarctation de l'aorte chez un nouveau-né**

**45c-Ventricule unique avec HTAP**

**46-Quel type de distribution coronaire est à haut risque de complication obstructive précoce et tardive dans la transposition des gros vaisseaux ?**

**47-Un enfant de 9 mois a une anastomose systémo-pulmonaire gauche par un fragment de Goretex 5 mm. Le résultat est adéquat pour la saturation en oxygène. La radiographie thoracique 15 jours après l'intervention montre un épanchement pleural. Quels sont les deux diagnostics qu'il faut suspecter ?**

1-

2-

**48-Si le rapport Qp/Qs est égal à 1, quelle est la saturation aortique dans les cardiopathies congénitales suivantes :**

tétralogie de Fallot :

atrésie pulmonaire avec CIV :

communication interauriculaire :

fistule artérioveineuse systémique :

**49-Si le rapport Qp/Qs est égal à 3, quelle est la saturation pulmonaire dans les cardiopathies suivantes ?**

Communication interventriculaire :

Tronc artériel commun :

**Retour veineux pulmonaire anormal total :**

**Fistule coronaro-ventriculaire droite :**

**50-Citez trois types anatomiques d'obstacle congénital OG-VG.**

1-

2-

3-

**51- Associez les signes extracardiaques et les causes de cardiopathie hypertrophique proposées.**

<b>Rétinopathie pigmentaire</b>	<b>Maladie de Fiedreich</b>
<b>Hypoglycémie-hypocétose</b>	<b>Syndrome de Noonan</b>
<b>Diabète insulino-dépendant</b>	<b>Cytopathie mitochondriale</b>
<b>Ptosis</b>	<b>Déficit en VLCAD</b>

**52- Associez les caryotypes suivants et les cardiopathies correspondantes les plus probables.**

<b>45,X</b>	<b>Agénésie des valves pulmonaires avec CIV</b>
<b>47, XY, +13</b>	<b>CIV d'admission, fente mitrale</b>
<b>45, XX, -22, -21, +t(21q,22q)</b>	<b>Coarctation de l'aorte</b>
<b>46, XY, -14, +t(14q,21q)</b>	<b>Dysplasie polyvalvulaire</b>

**Diplôme d'Université de Cardiologie Pédiatrique  
Année 14-15  
Session Septembre 2015**

*Cet examen comporte deux parties*

*Questions à réponse ouverte et courte (QROC) numérotées de 1 à 45 (pages 2 à 13)  
(90 minutes- 50% de la note finale)*

*Deux questions rédactionnelles :*

*une question de cours (30 minutes - 20% de la note finale) (page 13)*

*un problème (60 minutes - 30% de la note finale) et*

*Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.*

**1- Vous faites le diagnostic d'une CIA ostium secundum chez un enfant de 4 ans.**

**1a-Comment expliquez-vous le dédoublement fixe du deuxième bruit du coeur à l'auscultation pulmonaire?**

**1b- Quel paramètre différentiel de la fonction des ventricules droits et gauches est responsable du shunt gauche-droite inter-auriculaire?**

**1c- Cet enfant est symptomatique à l'effort et en échographie, la dilatation du ventricule droit est très importante bien que la CIA ne paraissent pas très large en échographie. Quelle autre anomalie associée devez vous rechercher si la valve mitrale est normale?**

**2- Décrivez l'ECG caractéristique de la maladie de Pompe infantile.**

**3- Dans les cardiopathies suivantes décrivez le trajet du cathéter depuis le vaisseau d'accès jusqu'à la structure finale selon le modèle proposé.**

**Tétralogie de Fallot VFD - VCI -OD - VD- CIV -Ao**

**Double discordance VFD AP**

**RVPA total supracardiaque VFD Veine  
pulmonaire**

**Interruption de crosse aortique AFD VD**

**Atrésie pulmonaire à septum intact VFD Ao**

**4-Vous êtes interrogé par le médecin du SAMU pour un nouveau-né pris en charge en maternité pour une cyanose réfractaire à 85%. Il est eupnéique, tous les pouls sont palpés de façon symétrique, il n'a pas de souffle à l'auscultation du précordium.**

**4a- Quel est le premier diagnostic que vous devez évoquer?**

**4b- Une échographie est faite avant le départ de l'enfant par un médecin non expérimenté qui exclut le diagnostic que vous venez de proposer. Il dit simplement qu'il voit une grosse aorte à cheval au dessus d'une CIV large mais qu'il ne voit pas l'artère pulmonaire. Citez 4 diagnostics possibles?**

1-
2-
3-
4-

**4c- S'il s'agit d'une cardiopathie avec atrésie pulmonaire, quelle est alors la valeur du rapport Qp/Qs?**

--

**5- Vous accueillez un nouveau-né chez qui le diagnostic d'atrésie pulmonaire à septum intact a été fait.**

**5a- Quelle saturation doit-il avoir pour que le débit pulmonaire soit égal aux 2/3 du débit systémique?**

--

**5b- Quelle est la définition d'un ventricule droit bipartite?**

--

**5c- La valve tricuspide est considérée comme moyennement hypoplasique (Z value -1,5). Que décidez-vous?**

--

**5d- Quelle particularité anatomique contre-indiquerait le geste prévu en 5c?**

--

**5e- Quelques jours après avoir fait ce geste, la saturation systémique est de 70% alors que le canal artériel reste ouvert sous PGE1. De quelles possibilités disposez-vous pour pouvoir sevrer l'enfant de la perfusion de PGE1?**

--

**6- Vous faites le diagnostic de sténose valvulaire aortique à 23 semaines de grossesse.**

**6a- Quelle est l'information cruciale dont vous avez besoin pour tenter de préciser le pronostic de la grossesse?**

--

6b- Les conditions sont favorables à la poursuite de la grossesse. Quelles sont les évolutions péjoratives possibles?

6c- A la naissance, il s'agit d'une bicuspidie aortique sténosante avec un gradient VG-Ao moyen de 55 mmHg. Le ventricule gauche est modérément dilaté, hypertrophié et hypokinétique. Que proposez-vous?

7- Un enfant de 3 ans ayant une trisomie 21 consulte pour une cyanose. En échographie, vous faites le diagnostic de CIV large.

7a- Pourquoi cet enfant est-il cyanosé?

7b- Si la saturation est à 85%, quel est la valeur du Qp/Qs?

7c- Comment estimez-vous les résistances vasculaires pulmonaires?

7d- Vous faites un cathétérisme cardiaque qui montre une Pression artérielle pulmonaire à 110/55 moyenne 70 mmHg pour une pression aortique à 100/60 moyenne 80 mmHg. Que devez-vous faire pour préciser les informations de ce cathétérisme cardiaque?

8- Sur quel signe échographique, le canal atrioventriculaire est-il suspecté pendant la vie foetale?

9- Dans le tronc artériel commun, quelle association malformative justifie l'administration de PGE1 en période néonatale?

**10- Quel est le seul déficit de l'oxydation des acides gras curable par une supplémentation orale isolée en substrat?**

**11- Dans une tétralogie de Fallot, citez l'irrégularité qui contre-indique la réparation complète en fendant l'anneau pulmonaire.**

**12- Vous prenez en charge depuis la période néonatale un enfant qui a une atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire et des collatérales aorto-pulmonaires multiples.**

**12a- Quel élément de l'anatomie pulmonaire s'il est présent ou absent changera radicalement le pronostic?**

**12b- Cet élément est présent. S'agit-il d'une cardiopathie ducto-dépendante?**

**12c- Si la demande clinique apparait, quel sera probablement votre premier temps chirurgical?**

**12d- Quelle est la caractéristique anatomique des collatérales aorto-pulmonaires qui justifie leur unifocalisation ?**

**13- Quelle est la complication tardive redoutée dans les BAV d'origine immunologique qui ne survient qu'exceptionnellement dans les BAV d'autre origine?**

**14- Citez 3 types de CIA qui ne sont pas accessibles à la fermeture percutanée.**

1-

2-

3-

**15- En cas d'hypertension artérielle brutale comme dans une coarctation, comment pouvez-vous expliquer qu'il y ait un œdème pulmonaire si les courbes d'élastance télé-systolique (contractilité) et de compliance du ventricule gauche restent inchangées. Représentez votre réponse de façon graphique sur une courbe pression volume du ventricule gauche**

**16- Quelle méthode échographique vous permet de distinguer une tachycardie atriale foetale d'une tachycardie supraventriculaire par réentrée?**

**17- Dans une CIV périmembraneuse de type maladie de Roger, quels sont les deux risques tardifs que vous annoncez aux parents pour justifier un suivi cardiologique?**

**18- Vous auscultez un nouveau-né essoufflé. Il a un double souffle sur le bord gauche du sternum. Évoquez 3 diagnostics étiologiques.**

1-

2-

3-

**19- Vous accueillez un nouveau-né chez qui le diagnostic d'hypoplasie du cœur gauche a été fait avant la naissance. Sa situation clinique se dégrade**

rapidement. La radiographie de thorax montre une surcharge vasculaire pulmonaire franche. Le canal artériel est largement ouvert en échographie.

**19a- Quel est votre diagnostic?**

**19b- Quel geste proposez-vous en urgence?**

**19c- L'enfant subit une intervention de Norwood à 4 jours de vie. La saturation artérielle est à 90% sous air. Quel est le Qp/Qs?**

**19d- Quelques jours plus tard, il est à nouveau intubé pour des signes de défaillance cardiaque. Le ventricule droit est dilaté et il y a une fuite tricuspide volumineuse. Que pouvez-vous proposer?**

**20- Quel traitement proposerez-vous dans les situations suivantes?**

**20a- Tachycardie jonctionnelle néonatale réduite par des manoeuvres vagales avec coeur normal.**

**20b- Premier épisode de tachycardie jonctionnelle réciproque chez un enfant de 5 ans.**

**20c- Tachycardie jonctionnelle récidivante chez un adolescent de 14 ans.**

**21- Quel est le diagnostic histologique le plus probable pour les tumeurs cardiaques suivantes?**

**21a- Tumeur unique enchâssée dans la paroi inférieure du ventricule gauche d'échogénicité proche du myocarde.**

**21b- Tumeurs multiples hyperéchogènes disséminées dans les deux ventricules.**

**21c- Tumeur unique appendue au septum inter-auriculaire, hétérogène**

**21d- Tumeur volumineuse flottant dans un épanchement péricardique chez un fœtus.**

**22- Vous examinez un nouveau-né prématuré de 32 semaines ventilé pour une souffrance périnatale. Le canal artériel est ouvert.**

**22a- Quel signe clinique vous permet de faire le diagnostic d'hypertension artérielle pulmonaire à résistances vasculaires supra-systémiques?**

**22b- Vous donnez du monoxyde d'azote. Quel signe échographique confirmera que les résistances vasculaires pulmonaires sont devenues infra-systémiques?**

**22c- Si le canal artériel reste largement ouvert, comment pouvez-vous prédire la vélocité d'une insuffisance tricuspide éventuelle?**

**23- À quelle morbidité expose la plastie isthmique pour coarctation chez un nouveau-né ?**

**23a- en post-opératoire immédiat?**

**23b- pendant l'année qui suit?**

**23c- au long cours?**

**24- Dans une transposition des gros vaisseaux avec straddling de la valve tricuspide (insertion partielle de la valve dans le ventricule gauche),  
24a- quel est le ventricule dont la croissance peut être compromise pendant la vie fœtale?**

**24b- quelle anomalie associée doit être dépistée pendant la période néonatale?**

**24c- quel traitement initial proposerez-vous?**

**25- Vous suivez en consultation un enfant de 5 ans pour un syndrome de Noonan. Progressivement, vous avez vu s'aggraver une sténose sous-aortique musculaire par hypertrophie myocardique asymétrique.**

**25a- Quelles peuvent être les anomalies cardiaques associées dans ce syndrome?**

**25b- La vélocité du flux Doppler dans la voie d'éjection du ventricule gauche est à 6 mètres/seconde. Quel est le gradient VG-Aorte?**

**25c- Vous décidez d'intervenir chirurgicalement. Quelle intervention proposerez-vous?**

**26- Quel est le génotype du syndrome du QT long exposant le plus au risque de mort subite rythmique?**

**27- Quel est le risque extra-cardiaque le plus préoccupant du traitement au long cours par la ciclosporine dans la transplantation cardiaque de l'enfant?**

**28- Quel traitement proposerez-vous pour la prise en charge de la communication inter-ventriculaire dans les situations hémodynamiques suivantes?**

**28a- PAo 100/60 moy 80 mmHg PAP 100/65 moy 85 Sat Ao 90% Sat AP 60%**

**28b- PAo 100/60 moy 80 mmHg PAP 100/22 moy 32 Sat Ao 98% Sat AP 90%**

**28c- PAo 100/60 moy 80 mmHg PAP 100/43 moy 52 Sat Ao 98% Sat AP 85%**

29- Quel sera le premier temps chirurgical ou le temps chirurgical suivant dans les cardiopathies suivantes?

29a- Double discordance – insuffisance tricuspide

29b- Atrésie pulmonaire avec CIV sans collatérales aorto-pulmonaires chez un nouveau-né

29c- Transposition des gros vaisseaux CIV et sténose pulmonaire chez un nourrisson de 9 mois

29d- Atrésie tricuspide avec vaisseaux normalement posés et atrésie pulmonaire palliée en période néonatale par un Blalock droit chez un enfant de 9 mois

30- Quel est le pourcentage des anomalies coronaires précoces de la maladie de Kawasaki qui disparaît après un an d'évolution?

31- Citez 3 cardiopathies ducto-dépendantes pour la perfusion systémique nécessitant l'administration de PGE1 à la naissance?

1-

2-

3-

32- Une jeune femme de 25 consulte pour un conseil. Elle a eu une intervention de Senning à l'âge de 3 mois après une atrioseptotomie de Blalock-Hanlon pour une transposition simple des gros vaisseaux. Elle n'a aucun symptôme. Son ECG de repos montre une défaillance sinusale modérée et l'enregistrement de Holter quelques pauses de moins de 2500 msec essentiellement nocturnes sans trouble du rythme rapide. L'échographie montre un VD de bonne fonction sans fuite tricuspide. Peut-elle avoir un enfant ?

33- Vous suivez depuis la période néonatale une jeune fille qui a une malformation d'Ebstein. Elle est modérément cyanosée au repos (SaO<sub>2</sub> 88%). Elle se dit gênée à l'effort et le test d'effort montre une cyanose importante

**pour un effort de 60 watts (SaO<sub>2</sub> 65%). Il n'y a pas d'obstacle pulmonaire en échographie et la valve tricuspide ne fuit qu'à peine.**

**33a- Où se fait le shunt droite-gauche?**

**33b- Pourquoi le shunt se majore-t-il à l'exercice?**

**33c- Quel traitement proposez-vous?**

**34- Vous examinez un nouveau-né pour une cyanose réfractaire. Il n'y a aucune anomalie intra-cardiaque. La radiographie de thorax montre une opacité arrondie du sommet droit. Quel est votre diagnostic?**

**35- Citez 3 cardiopathies cyanogènes associées à la microdélétion du chromosome 22q11.**

**1-**

**2-**

**3-**

**36- Quelle est la distribution coronaire qui expose le plus au risque de complication au cours du switch artériel pour transposition des gros vaisseaux?**

**37- Outre la surcharge diastolique des cavités droites, quelle anomalie échographique vous poussera à faire réparer chirurgicalement un CAV partiel?**

**38- Quel type de traitement percutané pouvez-vous appliquer dans les situations suivantes?**

**38a- Canal artériel persistant chez un nourrisson de 9 mois**

**38b- Communication inter-ventriculaire pérимembraneuse chez un nourrisson de 5 mois**

**38c- Sténose d'un tube de type Labcor de 13 mm (valvé) chez un enfant de 7 ans**

**38d- Insuffisance pulmonaire volumineuse chez un jeune homme de 23 ans après réparation d'une tétralogie de Fallot**

**38e- Fistule coronaro-ventriculaire droite chez un enfant de 3 ans**

**39- Quelle est la définition d'une sténose valvulaire pulmonaire critique?**

**40- Quel type de stimulation utiliserez-vous dans les situations suivantes (mode d'implantation, mode de stimulation utilisant le code à 3 lettres) ?**

**Nouveau-né BAV complet Fréquence à 45/mn**

**Défaillance sinusale après intervention de Senning pour transposition simple des gros vaisseaux ; conduction auriculo-ventriculaire normale chez un patient de 14 ans**

**BAV complet chez un enfant de 6 ans avec fréquence cardiaque de repos à 35/mn**

**Dysfonction ventriculaire gauche + BAV complet post-opératoire chez un enfant de 12 ans**

**41- Quel diagnostic devez-vous évoquer devant une cardiomyopathie dilatée hypokinétique avec aspect hyperéchogène des piliers mitraux et insuffisance mitrale par restriction de la petite valve?**

**42- Vous suivez en consultation un enfant opéré d'une coarctation de l'aorte en période néonatale. Vous avez vu apparaître une membrane sous-aortique responsable d'un gradient de pression VG-Ao de 35 mmHg. Quelle anomalie échographique outre la progression de l'obstacle vous fera poser une indication opératoire?**

**43- Citez pour les interventions de Senning dans la transposition des gros vaisseaux**

- 1- une complication rythmique**
- 2- une complication anatomique**
- 3- une complication fonctionnelle**

**44- Un jeune garçon de 11 ans vous est adressé pour une cardiomyopathie hypertrophique. Il n'a pas d'antécédent familiaux. Lors de la consultation, vous êtes surpris par sa démarche instable avec élargissement du polygone de sustentation et par l'abolition de tous ses réflexes ostéotendineux. Quel diagnostic étiologique suspectez-vous pour l'ensemble de ces signes ?**

**45- Quel est le risque d'être atteint pour**

- 1- le frère d'un enfant ayant une délétion du chromosome 22q11 si la mère a la même anomalie cytogénétique**
- 2- le frère d'un patient suivi pour déficit de l'oxydation des acides gras**
- 3- le frère d'un enfant ayant un syndrome du QT long**
- 4- le fils d'une femme ayant un syndrome de Williams**
- 5- la soeur d'un patient ayant une myopathie de Duchenne**

**Diplôme d'Université de Cardiologie Pédiatrique**  
**Année 15-16**  
**Session Juin 2016**

*Cet examen comporte deux parties*

**Questions à réponse ouverte et courte (QROC)** numérotées de 1 à 45  
(90 minutes- 50% de la note finale)

**Deux questions rédactionnelles :**

*un problème (60 minutes - 30% de la note finale) et  
une question de cours (30 minutes - 20% de la note finale)*

**Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.**

1. Un nouveau-né de 5 jours vous est adressé pour un souffle systolique à l'endapex 2/6. Il est rose, eupnéique, tous les pouls sont normalement palpés. L'ECG est normal pour l'âge. L'échocardiographie montre une large communication interventriculaire isolée de 9 mm en position pérимembraneuse. Quelle est la pression dans l'artère pulmonaire en systole ?

2. Les parents vous ramènent l'enfant à l'âge de 5 semaines pour des difficultés alimentaires avec une cassure de la courbe de poids. Quels signes échocardiographiques confirmeront l'hyperdébit pulmonaire ?

3. Quel traitement médical proposerez-vous pour diminuer la post-charge du ventricule gauche ?

4. Quel traitement médical proposerez-vous pour diminuer la pré-charge du ventricule gauche ?

5. Quel traitement médical proposerez-vous pour augmenter les résistances pulmonaires ?

6. Malgré ces traitements, la croissance pondérale n'a pas repris et vous fermez chirurgicalement la communication inter-ventriculaire avec succès. Le contrôle échocardiographique ne montre pas de shunt résiduel mais une petite désaxation de la chambre de chasse du ventricule gauche. Quelle complication à long terme peut survenir ?

7. Une petite fille de 3 ans, 14 kgs, consulte pour un souffle. Vous faites le diagnostic de communication interauriculaire en position d'ostium secundum de 19 mm pour un septum interauriculaire de 30 mm.

Les parents vous disent ne pas souhaitez d'intervention chirurgicale pour l'instant. Que leur proposez-vous ?

Les parents vous disent souhaitez une fermeture prochaine car ils sont très inquiets. Que leur proposez-vous ?

8. Citez 4 cardiopathies congénitales dans lesquelles ont observe une aorte dextroposée à cheval au-dessus d'une communication interventriculaire.

1-

2-

3-

4-

9. Quelle anomalie coronaire congénitale contre-indique l'ouverture de l'anneau pulmonaire dans une tétralogie de Fallot ?

10. Quelle est la fréquence ventriculaire dans un flutter néonatal conduit 2/1 ?

11. Calculer le rapport du débit pulmonaire/débit systémique dans les cardiopathies suivantes en considérant que la saturation en oxygène dans les veines pulmonaires est de 100% et que la différence artério-veineuse est de 30%.

Ventricule unique avec saturation dans l'AP à 90%

Retour veineux pulmonaire anormal total avec saturation dans l'aorte à 85%

Tétralogie de Fallot avec saturation dans l'aorte à 75%

12. Un couple jeune vous demande votre avis après une échocardiographie fœtal ayant montré une asymétrie ventriculaire aux dépens des cavités gauches à 22 semaines. A quel type de cardiopathie néonatale cette anomalie expose-t-elle ?

Pouvez-vous affirmer un pronostic à ce terme ? Pourquoi ?

Quelle recommandation faites vous pour la poursuite de la grossesse ?

Les parents n'ont pas suivi vos recommandations et vous accueillez en urgence ce nouveau-né. Il a une cyanose généralisée identique aux 4 membres. Tous les pouls sont mal palpés et vous constatez des signes débutants d'insuffisance circulatoire. Quel diagnostic faites-vous ?

13. Un nouveau-né est intubé en salle de naissance pour une détresse respiratoire rapidement progressive associée à une hypoxémie réfractaire. Il n'a pas de souffle. Le foie est normal. Tous les pouls sont bien palpés. La radiographie de thorax montre un cœur de volume normal et un syndrome alvéolo-interstitiel bilatéral. Quels sont les deux principaux diagnostics que vous évoquez ?

1-

2-

14. Un nouveau-né de 5 jours de vie est pris en charge par le SAMU pour une détresse respiratoire accompagné de signes d'insuffisance cardiaque sans cyanose. Les pouls fémoraux ne sont pas bien perçus alors que les pouls huméraux le sont. Il n'a pas de souffle.

Quel diagnostic évoquez-vous ?

Quel traitement médicamenteux demandez-vous au médecin du SAMU de prescrire ?

Une demi-heure plus tard, le médecin vous rappelle inquiet et perplexe car la saturation a chuté à 75% mais la situation hémodynamique s'est nettement améliorée. Comment lui expliquez-vous la situation nouvelle ?

Comment faites vous la preuve de ce que vous lui dites ?

15. Un nouveau-né de mère lupique naît à terme après une grossesse normale en bloc auriculo-ventriculaire complet. Sa fréquence cardiaque est à 60/mn. Faut-il mettre une sonde d'entraînement électrosystolique transitoire ou un stimulateur cardiaque d'emblée ? Pourquoi ?

16. Un jeune garçon de 6 ans est amené en réanimation après une chute traumatisante. L'interrogatoire retrouve la notion de syncope brutale ayant précédé la chute. L'ECG montre un bloc auriculo-ventriculaire de haut degré avec un rythme ventriculaire lent à 45/mn irrégulier. Le réanimateur ne peut vous faxer le tracé. Quelle information supplémentaire lui demandez-vous ?

--

17. Vous recevez pour un entretien prénatal un couple de parents. Ils attendent un enfant qui a la cardiopathie suivante (cf infra). Il ont préparé une liste de questions concernant le programme thérapeutique que vous envisagez après la naissance.

	Faut-il absolument que l'enfant soit hospitalisé à la naissance en cardiologie pédiatrique ? Oui ou non	Quand aura lieu la première opération ? En jours	La première opération sera-t-elle réparatrice ou palliative ? R ou P	Faudra-t-il certainement le réopérer plus tard ? Oui ou non
TGV				
TAC				
HypoVG				
Tétralogie de Fallot				

TGV : transposition des gros vaisseaux ; TAC : tronc artériel commun ; HypoVG : hypoplasie du cœur gauche

18. Quelle anomalie cardiaque augmente de façon importante le risque vital dans le syndrome de Noonan ?

--

19. Estimer la pression artérielle pulmonaire systolique avec les données Doppler suivantes (considérez que la pression aortique est à 100mmHg quand vous ne pouvez pas l'estimer avec les chiffres fournis et que la pression dans l'oreillette droite est à 5mmHg):

Communication interventriculaire restrictive isolée, Vmax du shunt VG-VD=4m/s

--

Double discordance ; Vmax insuffisance mitrale à 2,5 m/s

--

Tétralogie de Fallot ; Vmax VD-AP 5m/s

--

Ventricule unique + cerclage pulmonaire : Vmax VU-AP 4,2m/s

20. Décrivez le trajet du cathéter depuis le point d'entrée VF(veine fémorale), AF(artère fémorale) jusqu'au point d'arrivée dans les cardiopathies suivantes comme dans l'exemple fourni

CIA : VF – VCI-OD-OG-VG

Tétralogie de Fallot: VF	Aorte ascendante
Transposition des gros vaisseaux : VF	Artère pulmonaire
Double discordance : VF	Artère pulmonaire
Interruption de la crosse aortique : AF	Artère pulmonaire
Atrésie pulmonaire à septum intact : VF	Veine pulmonaire

21. Un jeune homme de 16 ans a un cœur univentriculaire avec deux valves auriculo-ventriculaires concordantes et des vaisseaux transposés suivi depuis la période néonatale. Il a eu à 5 jours de vie une plastie isthmique pour une coarctation de l'aorte et un cerclage de l'artère pulmonaire. A l'âge de 6 ans, il a eu une dérivation cavo-pulmonaire partielle. Depuis quelques mois, il est gêné à l'effort et sa cyanose s'est franchement majorée (saturation au repos à 85% et 68% pour un effort de 60 Watts). La pression dans l'artère pulmonaire est à 12 mmHg de moyenne et l'anatomie des branches pulmonaires est normale. Il n'y a pas de recoarctation. La pression dans le ventricule unique est à 170 mmHg et la pression dans l'aorte ascendante à 120mmHg. Quelle complication évolutive de la cardiopathie identifiez-vous ?

Quelles sont les deux possibilités de traitement chirurgical de cette anomalie ?

1-

2-

La valve pulmonaire fuit. Quelle est alors la seule possibilité ?

A quel risque post-opératoire expose-telle ?

22. Reliez entre elles les cardiopathies congénitales et les anomalies cytogénétiques correspondantes.

Coarctation de l'aorte	del 7q23
Hypoplasie artérielle pulmonaire	46XX, -14, t(14q, 21q)
Tétralogie de Fallot	del22q11
CIV d'admission + fente mitrale	46XX/45X

23. Quelle est actuellement la seule anomalie du métabolisme des acides gras à chaîne longue responsable de cardiomyopathie curable ?

24. Quel examen simple permet de suspecter fortement le diagnostic de glycogénose de type II devant une cardiomyopathie hypertrophique du nourrisson ? Que montre-t-il classiquement ?

25. Vous accueillez un nouveau-né pour un syndrome de coarctation de l'aorte (coarctation + CIV). Quel traitement chirurgical de choix proposez-vous devant les situations suivantes :

**CIV multiples de pointe**

**CIV trabéculée restrictive**

**CIV périmembraneuse large avec ébauche d'anévrisme du septum membraneux**

**CIV conoventriculaire avec malalignement postérieur du septum conal**

26. Quel est le second temps chirurgical du programme de Norwood dans l'hypoplasie du cœur gauche ?

27. Une jeune femme de 27 ans consulte pour une ascite accompagnée d'œdèmes des membres inférieurs après une intervention de Mustard à l'âge de 3 mois pour une transposition simple des gros vaisseaux. L'échocardiographie ne montre pas de dysfonction systolique ou diastolique des deux ventricules. Il n'y a aucun signe d'insuffisance cardiaque gauche. Quel diagnostic suspectez-vous ?

28. Une jeune femme de 28 ans suivie pour un syndrome d'Eisenmenger sur canal atrioventriculaire complet consulte car elle est enceinte de 3 mois. Que recommandez vous pour la suite de sa grossesse ? Pourquoi ?

29. Un nouveau-né est admis pour une atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact. Le ventricule droit est bipartite sans chambre trabéculée mais la valve tricuspide a une taille correcte.

**Quelle est la condition indispensable pour autoriser une décompression du ventricule droit par cathétérisme interventionnel ou par la chirurgie ?**

**Cette condition est remplie et une perforation-dilatation de la valve pulmonaire est faite. Malgré tout, vous ne pouvez arrêter les PGE1. Que proposez-vous ?**

**Quelques mois plus tard, la cyanose s'est majorée et vous n'enregistrez dans l'artère pulmonaire qu'un flux systolique. Il persiste un shunt droite-gauche par un foramen ovale. Le ventricule droit a grandi en proportion du ventricule gauche. Que proposez-vous ?**

**30. Une jeune fille de 6 ans est admise pour une syncope brutale survenue sur un stade. Il n'y a eu aucun élément de la lignée comitiale. L'examen clinique est normal à l'arrivée ainsi que l'ECG et l'échocardiographie. Les parents vous signalent qu'elle a très fréquemment ce genre de symptômes dès qu'elle fait de l'exercice. Quelle anomalie rythmique constitutionnelle devez-vous suspecter et comment en faites-vous la preuve ?**

**31. Quelle est la principale complication néonatale immédiate de l'agénésie des valves pulmonaires avec communication interventriculaire ?**

**32. Un nourrisson de 6 mois est suivi depuis la naissance pour une communication interauriculaire. Vous l'examinez alors qu'il consulte pour des difficultés alimentaires et une cassure de la courbe de poids. Il a une hépatomégalie à 3 cm du rebord costal. L'échocardiographie est surprenante car elle montre une dilatation importante des deux oreillettes associée à une CIA large sans anomalie de la fonction systolique des deux ventricules ni anomalie de l'architecture du cœur. Il n'y a pas d'hypertension artérielle pulmonaire. Comment rectifiez-vous le diagnostic ?**

**33. Un nourrisson de 4 mois suivi pour des difficultés alimentaires a une échocardiographie pour un souffle cardiaque. A l'examen, il est polypnéique, la prise des biberons est très laborieuse. Il a un souffle continu à l'auscultation mais vous ne trouvez pas de canal artériel perméable ni de fistule coronaro-cardiaque. Les cavités gauches sont franchement dilatées avec une hyperkinésie du ventricule gauche en faveur d'un shunt gauche-droite. Quel diagnostic suspectez-vous ?**

**34. Quel premier temps chirurgical proposez-vous pour un nourrisson de 6 mois ayant une atrésie pulmonaire avec CIV, des collatérales aorto-pulmonaires bilatérales et des**

artères pulmonaires centrales de petit calibre ne communiquant qu'avec une seule collatérale aorto-pulmonaire gauche ?

35. Quelle est la technique chirurgicale permettant une réparation complète de la transposition des gros vaisseaux avec communication interventriculaire et sténose pulmonaire ?

36. Quelle technique de cathétérisme interventionnel pourriez-vous proposer dans les situations suivantes ?

Communication interventriculaire résiduelle à la partie inférieure du patch pour une CIV périmembraneuse

Canal artériel persistant de 3 mm chez un enfant de 8 kgs

Recoarctation aortique chez un nourrisson de 6 mois

Recoarctation aortique chez un jeune homme de 19 ans

Sténose du tube valvulé de 18 mm avec fuite pulmonaire et dilatation du ventricule droit chez un adulte après correction d'une tétralogie de Fallot

37. Un enfant de 9 ans vient pour ascite et dyspnée. A l'examen, il a une hépatomégalie sensible, une turgescence jugulaire spontanée et une ascite volumineuse. L'auscultation cardiaque est normale. L'ECG est en rythme sinusal. L'amplitude de l'onde P en D2,D3, aVF est de 4mm et celle de QRS de 3mm dans les mêmes dérivations. La durée de P est de 110ms pour une durée de QRS de 80ms. Quel est votre diagnostic ?

38. Quel est le mode de transmission du syndrome de QT long congénital sans surdité ?

39. Citez 3 manœuvres vagales susceptibles de réduire une tachycardie jonctionnelle réciproque.

1-

2-

3-

40. Une jeune femme de 32 ans consulte pour une bradycardie fœtale. L'échocardiographie affirme le diagnostic de bloc auriculo-ventriculaire complet fœtal sans anasarque. La fréquence cardiaque fœtale est à 68/mn au terme de 31 semaines. La patiente vous apprend qu'elle a déjà fait deux fausses couches spontanées tardives.

44a- Quel est la cause du bloc auriculo-ventriculaire foetal?

44b- Quelles affections (2 ou 3) recherchez-vous chez la mère ?

44c- Quels examens biologiques demandez-vous chez la mère ?

41. Un enfant de 7 ans vient pour des oedèmes généralisés. Il a eu une dérivation cavopulmonaire totale à l'âge de 5 ans pour un cœur univentriculaire. Depuis plusieurs semaines, il a une diarrhée permanente qui ne cède pas lors du jeune. La protidémie est à 40g/L. De quelle complication souffre-t-il ?

42. Une jeune fille de 4 ans est cathétérisée pour une CIV de diagnostic tardif. La pression pulmonaire est à 97/40 moyenne 68mmHg pour une pression aortique à 100/56 moyenne 74mmHg. La saturation dans l'artère pulmonaire est à 73% alors que la différence artérioveineuse est normale et la saturation aortique à 100%. Après inhalation d'oxygène pur, la pression pulmonaire est à 97/22 sans changement de la pression aortique. La PaO2 pulmonaire est 380mmHg pour une PaO2 aortique à 560mmHg.

46a- S'agit-il d'une maladie d'Eisenmenger ?

46b- Que proposez-vous ?

43. Une jeune fille de 14 ans a un stimulateur cardiaque double-chambre pour un bloc auriculo-ventriculaire post-opératoire. Le compte rendu de surveillance du stimulateur mentionne qu'il fonctionne en permanence en mode VAT. Est-ce normal ? Justifiez

44. Donnez deux complications tardives de la double discordance isolée.

1-

2-

45. Vous êtes appelé par le médecin du SAMU pour un nouveau-né pris en charge en maternité pour une hypoxie réfractaire. En dehors de la cyanose à 75%, aucun signe de détresse respiratoire ou d'insuffisance cardiaque n'est noté. Tous les pouls sont palpés de façon symétrique.

**L'auscultation cardiaque note un souffle systolique éjectionnel 3/6 au bord gauche du sternum.**

**45a-Citez trois cardiopathies congénitales pouvant se présenter de cette façon chez un nouveau-né.**

1-

2-

3-

**45b-Pendant le transport de l'enfant vers le service d'accueil, la situation se dégrade avec une majoration de la cyanose et un geignement. Quel conseil donnez-vous au médecin transporteur ?**

**45c-A l'arrivée dans votre service, la situation est nettement améliorée. L'examen cardiovasculaire est inchangé. La radiographie de thorax est la suivante.**



**45d- Décrivez cette radiographie de thorax et donnez votre diagnostic.**

**45e- Quelle(s) technique(s) palliative(s) pouvez-vous proposer durant la période néonatale ?**

**45f- L'enfant a eu une anastomose systémopulmonaire droite. Vous le voyez 6 mois plus tard en urgence alors qu'il avait été perdu de vue pour une cyanose profonde d'apparition**

**brutale. L'auscultation ne retrouve pas de souffle. La saturation est mesurée à 50%. La fréquence cardiaque est à 170/mn. Quel est votre diagnostic ?**

**45g- Que faites-vous en urgence ?**

**45h-Quelques minutes après votre intervention, la saturation passe à 70% et l'état général de l'enfant s'améliore nettement. Quel signe auscultatoire témoignera du succès de votre intervention ?**

**Diplôme d'Université de Cardiologie Pédiatrique**  
**Année 15-16**  
**Session Septembre 2016**

*Cet examen comporte deux parties*

**Questions à réponse ouverte et courte (QROC)** numérotées de 1 à 26  
*(90 minutes- 50% de la note finale)*

**Deux questions rédactionnelles :**

*un problème (60 minutes - 30% de la note finale) et  
une question de cours (30 minutes - 20% de la note finale)*

**Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.**

**1-Quel est le mécanisme physiologique par lequel un nouveau-né ayant une hypoplasie du coeur gauche est en oedème pulmonaire ?**

**2-Quelle est la valeur de la saturation aortique pour laquelle le rapport Qp/Qs est égal à 1 dans une atrésie pulmonaire ?**

**3-Un homme de 32 ans consulte pour une dyspnée d'effort. Le diagnostic de communication interauriculaire large a été suspecté et confirmé par le cathétérisme cardiaque fait récemment avec les résultats suivants :**

**Pression aortique 120/60 moyenne 78 mmHg - Saturation aortique à 99%**

**Pression pulmonaire 60/20 moyenne 40 mmHg – Pression dans l'oreillette droite à 8 mmHg -**

**Saturation dans l'artère pulmonaire à 90% pour une saturation dans la veine cave supérieure à 70%.**

**3a-Quelle est la valeur du rapport Qp/Qs ?**

**3b-Calculez les résistances vasculaires pulmonaires.**

**3c-Le chiffre obtenu plaide-t-il pour une fermeture de cette CIA ? Justifiez.**

**4-Un enfant de 6 ans est hospitalisé pour une insuffisance cardiaque globale avec oedème pulmonaire, hépatomégalie et ascite. En échographie, la fonction systolique des deux ventricules est normale. Les deux oreillettes sont très dilatées ainsi que les veines sushépatiques et la veine cave inférieure. Il n'y a aucune malformation cardiaque.**

**4a-Quels sont les deux diagnostics que vous suspectez ?**

1-

2-

**4b-Le diagnostic confirmé est celui dont le pronostic est sombre. Que proposez-vous ?**

**5-Vous vous entretenez avec un couple qui attend sont premier enfant chez qui le diagnostic de ventricule unique à double entrée a été fait.**

**5a-Quelles sont les options de prise en charge thérapeutique pendant la grossesse ?**

**5b-Quelles seraient les anomalies associées des gros vaisseaux de la base qui justifieraient un transfert in utero si la grossesse se poursuit ?**

5c-A la naissance, le nouveau-né est peu cyanosé (88%), discrètement polypnéique mais s'alimentant normalement, les pouls sont bien palpés et la saturation est identique aux quatre membres. En échographie, il s'agit d'un ventricule unique à double entrée sans anomalie des valves auriculo-ventriculaires. L'aorte sort de la cavité accessoire. L'anneau aortique mesure 6 mm pour une artère pulmonaire à 12 mm. Il n'y a aucun obstacle à l'éjection ventriculaire à droite ou à gauche. Quelle complication néonatale devez-vous suspecter et dépister ?

5d-Cette complication survient. Il n'y a pas d'obstacle entre le ventricule unique et l'aorte ascendante. Quel traitement proposez-vous ?

5e-Dans les suites de cette intervention, la saturation est à 85%. Le débit pulmonaire est-il élevé ?

5f-Onze mois plus tard, l'enfant est nettement plus essoufflé. Il a un souffle systolique rude au bord gauche du sternum. Tous les pouls sont palpés de façon symétrique. La pression artérielle est à 90/57 mmHg. La saturation est à 80%. En échographie, le ventricule unique est modérément hypokinétique. La vitesse d'une fuite de la valve tricuspide est à 6 m/s. Quelle complication suspectez-vous ? Justifiez.

5g-Quel traitement proposez-vous si la pression pulmonaire mesurée au cathétérisme cardiaque est à 14 mmHg et la pression télédiastolique du ventricule unique à 9 mmHg ?

5h-A l'âge de 6 ans, la saturation est à 75% et l'enfant est gêné dans la vie quotidienne. Si toutes les conditions sont remplies, quel traitement proposez-vous ?

6- Une femme de 32 ans consulte pour expertise en échographie foetale car le coeur du fœtus bat à un rythme irrégulier. Le terme est de 22 semaines. En échographie, le coeur est d'architecture normale. Vous faites le diagnostic de bloc auriculo-ventriculaire complet avec une fréquence d'échappement ventriculaire à 80 bpm.

6a-Quelle est la cause maternelle la plus fréquente des blocs auriculo-ventriculaire foetaux ?

6b-Quel test diagnostique proposez-vous chez la mère ?

6c-Ces tests confirment la cause du bloc auriculo-ventriculaire foetal. Quels sont les risques cardiaques pour le fœtus au cours de la grossesse ?

**6d-Comment se fera l'accouchement ?**

**6e-En dessous de quelle fréquence cardiaque néonatale minimale poserez-vous l'indication d'une stimulation cardiaque immédiate ?**

**7-Vous faites le diagnostic de communication interventriculaire large de la voie d'éjection chez un nourrisson de 2 mois sur un souffle et un retard de croissance pondéral.**

**7a-Pourquoi l'enfant est-il essoufflé ?**

**7b-Quel paramètre biologique simple devez-vous vérifier si vous pensez traiter médicalement cet enfant dans un premier temps ? Pourquoi ?**

**Paramètre biologique :**

**Justification :**

**7c-Deux mois plus tard, l'enfant va nettement mieux. Il a maintenant un souffle rude panradiant de CIV. En échographie, la vitesse du shunt gauche droite au travers de la CIV est à 4,1 m/s. Vous observez une petite fuite de la valve aortique qui n'était pas présente précédemment. Comment s'est fermée la CIV ?**

**7d-Quel traitement proposez-vous ?**

**8-Quel est le risque d'avoir un enfant ayant la même anomalie pour une femme ayant les anomalies génétiques suivantes ?**

**1- Trisomie 21**

**2-Syndrome de Williams et Beuren**

**3-Délétion du chromosome 22q11**

**4-Syndrome de Noonan**

9-Vous accueillez en urgence un nouveau-né de 4 jours en choc cardiogénique sur une tachycardie ventriculaire. Celle-ci est réduite par un choc électrique externe mais récidive sur un mode de fibrillation ventriculaire quasiment immédiatement. Après un deuxième choc, le rythme sinusal est restauré. L'ECG montre un bloc de branche gauche et des troubles de repolarisation post-choc. Le dextro est blanc. Il n'y a pas de cétonurie. Le ionogramme est normal. L'échographie montre une hypertrophie myocardique modérée concentrique avec une hypokinésie globale (fraction d'éjection à 43%). Quel diagnostic devez-vous suspecter ?

10-Vous voyez en consultation un nourrisson de trois mois pour un retard de croissance pondéral, des bronchiolites à répétition et une cardiomégalie radiologique.  
L'échocardiographie montre une cardiomyopathie ischémique due à une anomalie de naissance de la coronaire gauche depuis l'artère pulmonaire.  
10a-Que montre typiquement l'ECG ?

10b-Quels sont les deux mécanismes habituels de la fuite mitrale dans cette malformation coronaire congénitale ?

1-

2-

10c- Quel traitement proposez-vous ?

10d- Les parents vous interrogent sur les séquelles en terme de fonction du ventricule gauche. Quelle information leur donnez-vous ?

11- Un nouveau-né est admis après le diagnostic anténatal d'une transposition des gros vaisseaux. La saturation est à 60% après 5 minutes de vie. Le canal artériel est largement ouvert en échographie et vous confirmez le diagnostic de transposition simple des gros vaisseaux.

11a-Quelle structure cardiaque essentielle devez-vous examiner au plus vite ?

11b-Vous décidez de faire une manœuvre de Rashkind. Après celle-ci la saturation est à 82%. Quelques heures plus tard, l'enfant est gris, geignard, la saturation est à 88%, tous les pouls sont bien palpés. Il est tachycarde, discrètement marbré. En échographie, la CIA de Rashkind est large et le canal artériel très largement ouvert. Que devez-vous suspecter ?

**11c-Quelles sont les deux causes les plus probables à cette situation ?**

1-

2-

**11d-Tout rentre finalement dans l'ordre après quelques jours de traitement. Vous décidez de faire un switch artériel. Quelle est la distribution coronaire la plus à risque de mortalité immédiate dans cette intervention ?**

**11e- Les suites opératoires sont simples. La distribution coronaire était normale. L'enfant quitte l'hôpital 8 jours après l'intervention. Vous le revoyez en consultation à l'âge de 3 mois. Vous constatez que la pression dans le ventricule droit est à 80 mmHg en systole pour une pression aortique à 85 mmHg en systole. Quelle(s) peut(peuvent) en être la(les) raison(s) ?**

**12- Quel pourcentage du débit fœtal combiné représentent :**

-le débit ventriculaire gauche:

-le débit dans l'isthme aortique:

-le débit dans l'aorte thoracique descendante:

**13- Quel sont les noms usuels des cardiopathies associant les éléments suivants?**

**13a:**

situs solitus, concordance auriculo-ventriculaire, communication interventriculaire, discordance ventriculo-artérielle, coarctation de l'aorte

**13b:**

dextrocardie, situs inversus, discordance auriculo-ventriculaire, communication interventriculaire d'admission, discordance ventriculo-artérielle, sténose pulmonaire

**13c:**

situs solitus, concordance auriculo-ventriculaire, communication interventriculaire, dextroposition de l'aorte, concordance ventriculo-artérielle, sténose pulmonaire

14- Un nourrisson de 3 mois vient pour une tachycardie à 270/mn, à complexes fins, régulière. La compression oculaire arrête brutalement la tachycardie et le rythme sinusal reprend après une brève pause de 400 ms. Quel est votre diagnostic?

15- Un nouveau-né vient pour une tachycardie à 330/mn, à complexes fins. Sur le tracé ECG, la tachycardie est irrégulière avec une alternance de passages à 330/mn et de ralentissement de la fréquence avec des intervalles R-R doubles des R-R en tachycardie. Quel est le diagnostic le plus probable?

16- Quels sont les trois principaux risques à long terme des interventions de Senning ou de Mustard?

- 1-
- 2-
- 3-

17- Un nouveau-né vous est adressé pour une atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact. La saturation mesurée est à 92%.

17a- Pensez-vous que l'administration de Prostaglandines par voie intraveineuse soit indispensable? Justifiez.

17b- L'angiographie ventriculaire droite confirme qu'il s'agit d'une atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact et montre des fistules coronaires avec une interruption du tronc commun gauche avant sa connexion aortique. Comment qualifiez-vous ce type de circulation coronaire?

17c- Quel est votre projet thérapeutique pour la période néonatale?

17d- Quel est votre projet thérapeutique à long terme?

18- Citez trois effets indésirables de l'administration de Prostaglandines?

- 1-
- 2-
- 3-

19- Un nouveau-né de 9 jours de vie vous est confié pour une insuffisance cardiaque globale. Les pouls fémoraux et huméraux sont faibles mais symétriques. Vous auscultez un petit souffle systolique éjectionnel au foyer pulmonaire. La pression artérielle et la saturation sont normales aux 4 membres. L'échocardiographie montre une dilatation des deux ventricules qui ont une fraction d'éjection normale. L'architecture des autres structures cardiaques est normale et il n'y a pas de shunt artériel.

19a-Quels gestes cliniques simples manquent pour rechercher la cause de cette insuffisance cardiaque?

19b- L'hémoglobine est normale. Vous avez demandé un scanner thoracique qui conclut à une dilatation importante de l'aorte ascendante, du tronc artériel brachiocéphalique et des deux veines jugulaires internes. Quelle est à votre avis la cause de l'insuffisance cardiaque ?

20- Décrire le trajet d'une sonde de cathétérisme cardiaque (structure traversées: vaisseaux, cavités, autres structures) dans les situations suivantes. Dans tous les cas, la sonde est introduite par voie veineuse fémorale.

Exemple : Tétralogie de Fallot- Cathéter dans l'aorte  
VCI-OD-VD-CIV-Ao

CIA ostium secundum-Cathéter dans le VG

RVPAT supra-cardiaque- Cathéter dans la veine pulmonaire inférieure G

Ventricule unique/atrésie pulmonaire-Cathéter dans l'artère pulmonaire

Double discordance-Cathéter dans l'artère pulmonaire

21- Choisir parmi les propositions thérapeutiques suivantes celle qui serait la plus adaptée au traitement des obstacles gauche ci-dessous.

A : Intervention de Konno-Ross

B : Valvulotomie chirurgicale

C : Remplacement valvulaire aortique

D : Intervention de Damus-Kay

21a- Sténose sous-aortique en tunnel avec hypoplasie de l'anneau aortique

21b- Ventricule unique avec atrésie pulmonaire et insuffisance aortique post-oslérienne

21c- Sténose valvulaire aortique critique du nouveau-né sur valve monocuspide

**21d- Sténose valvulaire aortique serrée sur bicuspidie chez un enfant de 2 ans**

**21e- Maladie aortique sur bicuspidie avec anneau aortique normal**

**22- Un enfant de 12 ans burkinabe est admis en urgence pour une fièvre à 38,5°C associée à des troubles de conscience. A l'examen, il a un hippocratisme digital, une cyanose profonde à 69% et un souffle systolique râpeux sur la voie pulmonaire.**

**22a- Quel diagnostic suspectez vous ?**

**22b- Quel examen demandez-vous en urgence ?**

**22c- Sa numération-formule sanguine montre une hémoglobine à 230 g/L, 11 million de globules rouges par mm<sup>3</sup> et une thrombopénie modérée à 70000/mm<sup>3</sup>. L'échocardiographie fait le diagnostic de tétralogie de Fallot. Quel geste effectuez-vous de première intention ?**

**22d- Quelques jours plus tard, l'enfant est apyrétique. Vous avez fait le diagnostic de tétralogie de Fallot irrégulière avec une coronaire gauche naissant de la coronaire droite et barrant par en avant l'anneau pulmonaire. Quel traitement chirurgical proposez-vous si par ailleurs il n'y a pas d'autres irrégularités de la cardiopathie ?**

**23- Choisissez les temps chirurgicaux dans la boîte à outils ci-dessous et ordonnez les de façon cohérente pour les cardiopathies suivantes.**

**Boîte à outils :**

Blalock droit  
Dérivation cavo-pulmonaire partielle  
Intervention de Norwood

Intervention de Damus-Kay  
Intervention de Senning

Switch artériel  
Dérivation cavo-pulmonaire totale

Cerclage pulmonaire

**23a- atrésie tricuspide avec vaisseaux transposés et coarctation**

**23b- hypoplasie du cœur gauche**

**23c- ventricule unique avec atrésie pulmonaire prostaglandino-dépendante**

**23d- CAV partiel avec CIV apicale large, hypoplasie du ventricule gauche, sténose sous-aortique et coarctation**

**24-Mme G. âgée de 26 ans a eu une correction atriale d'une transposition des gros vaisseaux à l'âge de 3 ans après une intervention de Blalock-Hanlon néonatale. Elle n'a aucun symptôme et mène des activités physiques normales. La veille de votre consultation, elle a eu une lipothymie accompagné d'une sensation "d'emballement" de son cœur. Elle a alors pris son pouls qui était à 150/mn. L'ECG que vous enregistrez montre une bradycardie sinusale à 55/mn. Quel diagnostic évoquez-vous?**

**25-Un jeune homme de 14 ans a eu une dérivation cavo-pulmonaire totale fenestrée à l'âge de 10 ans. Il dit être un peu essoufflé lors des efforts et sa saturation passe de 89% à 75% dès 60 Watts.**

**25a- Où se fait le shunt droite-gauche?**

**25b- Que faut-il vérifier avant de proposer une fermeture de la fenestration?**

**25c- Alors que vous avez fermé la fenestration par une ombrelle par voie percutanée quelques mois auparavant, ce jeune homme revient pour des œdèmes des membres inférieurs et une ascite. Le foie mesure 18 cm et bien qu'il ait un teint cyanique, sa saturation artérielle est normale. L'échographie montre un ventricule unique de fonction correcte et une stase importante dans le montage cavopulmonaire. La protidémie est à 45g/L. Quelle est cette complication évolutive?**

**25d-Comment en faites vous la preuve?**

**26- Un enfant de 4 ans consulte pour une suspicion de séquelle coronaire de maladie de Kawasaki car il a été noté une dilatation de la coronaire droite à 5 mm avec une coronaire gauche normale. Vous êtes surpris d'ausculter une souffle continu mésocardiaque. Comment rectifiez-vous ce diagnostic?**

**Diplôme d'Université de Cardiologie Pédiatrique**  
**Année 16-17**  
**Session Juin 2017**

*Cet examen comporte deux parties*

**Questions à réponse ouverte et courte (QROC)** numérotées de 1 à 30  
*(90 minutes- 50% de la note finale)*

**Deux questions rédactionnelles :**

*un problème (60 minutes - 30% de la note finale) et  
une question de cours (30 minutes - 20% de la note finale)*

**Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.**

**1-Quel est le mécanisme physiologique par lequel un nouveau-né ayant une hypoplasie du coeur gauche est en oedème pulmonaire ?**

**2-Quelle est la valeur de la saturation aortique pour laquelle le rapport Qp/Qs est égal à 1 dans une atrésie pulmonaire ?**

**3-Un homme de 32 ans consulte pour une dyspnée d'effort. Le diagnostic de communication interauriculaire large a été suspecté et confirmé par le cathétérisme cardiaque fait récemment avec les résultats suivants :**

**Pression aortique 120/60 moyenne 78 mmHg - Saturation aortique à 99%**

**Pression pulmonaire 60/20 moyenne 40 mmHg – Pression dans l'oreillette droite à 8 mmHg -**

**Saturation dans l'artère pulmonaire à 90% pour une saturation dans la veine cave supérieure à 70%.**

**3a-Quelle est la valeur du rapport Qp/Qs ?**

**3b-Calculez les résistances vasculaires pulmonaires.**

**3c-Le chiffre obtenu plaide-t-il pour une fermeture de cette CIA ? Justifiez.**

**4-Un enfant de 6 ans est hospitalisé pour une insuffisance cardiaque globale avec oedème pulmonaire, hépatomégalie et ascite. En échographie, la fonction systolique des deux ventricules est normale. Les deux oreillettes sont très dilatées ainsi que les veines sushépatiques et la veine cave inférieure. Il n'y a aucune malformation cardiaque.**

**4a-Quels sont les deux diagnostics que vous suspectez ?**

1-

2-

**4b-Le diagnostic confirmé est celui dont le pronostic est sombre. Que proposez-vous ?**

**5-Vous vous entretenez avec un couple qui attend sont premier enfant chez qui le diagnostic de ventricule unique à double entrée a été fait.**

**5a-Quelles sont les options de prise en charge thérapeutique pendant la grossesse ?**

**5b-Quelles seraient les anomalies associées des gros vaisseaux de la base qui justifieraient un transfert in utero si la grossesse se poursuit ?**

5c-A la naissance, le nouveau-né est peu cyanosé (88%), discrètement polypnéique mais s'alimentant normalement, les pouls sont bien palpés et la saturation est identique aux quatre membres. En échographie, il s'agit d'un ventricule unique à double entrée sans anomalie des valves auriculo-ventriculaires. L'aorte sort de la cavité accessoire. L'anneau aortique mesure 6 mm pour une artère pulmonaire à 12 mm. Il n'y a aucun obstacle à l'éjection ventriculaire à droite ou à gauche. Quelle complication néonatale devez-vous suspecter et dépister ?

5d-Cette complication survient. Il n'y a pas d'obstacle entre le ventricule unique et l'aorte ascendante. Quel traitement proposez-vous ?

5e-Dans les suites de cette intervention, la saturation est à 85%. Le débit pulmonaire est-il élevé ?

5f-Onze mois plus tard, l'enfant est nettement plus essoufflé. Il a un souffle systolique rude au bord gauche du sternum. Tous les pouls sont palpés de façon symétrique. La pression artérielle est à 90/57 mmHg. La saturation est à 80%. En échographie, le ventricule unique est modérément hypokinétique. La vitesse d'une fuite de la valve tricuspide est à 6 m/s. Quelle complication suspectez-vous ? Justifiez.

5g-Quel traitement proposez-vous si la pression pulmonaire mesurée au cathétérisme cardiaque est à 14 mmHg et la pression télédiastolique du ventricule unique à 9 mmHg ?

5h-A l'âge de 6 ans, la saturation est à 75% et l'enfant est gêné dans la vie quotidienne. Si toutes les conditions sont remplies, quel traitement proposez-vous ?

6- Une femme de 32 ans consulte pour expertise en échographie foetale car le coeur du fœtus bat à un rythme irrégulier. Le terme est de 22 semaines. En échographie, le coeur est d'architecture normale. Vous faites le diagnostic de bloc auriculo-ventriculaire complet avec une fréquence d'échappement ventriculaire à 80 bpm.

6a-Quelle est la cause maternelle la plus fréquente des blocs auriculo-ventriculaire foetaux ?

6b-Quel test diagnostique proposez-vous chez la mère ?

6c-Ces tests confirment la cause du bloc auriculo-ventriculaire foetal. Quels sont les risques cardiaques pour le fœtus au cours de la grossesse ?

**6d-Comment se fera l'accouchement ?**

**6e-En dessous de quelle fréquence cardiaque néonatale minimale poserez-vous l'indication d'une stimulation cardiaque immédiate ?**

**7-Vous faites le diagnostic de communication interventriculaire large de la voie d'éjection chez un nourrisson de 2 mois sur un souffle et un retard de croissance pondéral.**

**7a-Pourquoi l'enfant est-il essoufflé ?**

**7b-Quel paramètre biologique simple devez-vous vérifier si vous pensez traiter médicalement cet enfant dans un premier temps ? Pourquoi ?**

**Paramètre biologique :**

**Justification :**

**7c-Deux mois plus tard, l'enfant va nettement mieux. Il a maintenant un souffle rude panradiant de CIV. En échographie, la vélocité du shunt gauche droite au travers de la CIV est à 4,1 m/s. Vous observez une petite fuite de la valve aortique qui n'était pas présente précédemment. Comment s'est fermée la CIV ?**

**7d-Quel traitement proposez-vous ?**

**8-Quel est le risque d'avoir un enfant ayant la même anomalie pour une femme ayant les anomalies génétiques suivantes ?**

**1- Trisomie 21**

**2-Syndrome de Williams et Beuren**

**3-Délétion du chromosome 22q11**

**4-Syndrome de Noonan**

9-Vous accueillez en urgence un nouveau-né de 4 jours en choc cardiogénique sur une tachycardie ventriculaire. Celle-ci est réduite par un choc électrique externe mais récidive sur un mode de fibrillation ventriculaire quasiment immédiatement. Après un deuxième choc, le rythme sinusal est restauré. L'ECG montre un bloc de branche gauche et des troubles de repolarisation post-choc. Le dextro est blanc. Il n'y a pas de cétonurie. Le ionogramme est normal. L'échographie montre une hypertrophie myocardique modérée concentrique avec une hypokinésie globale (fraction d'éjection à 43%). Quel diagnostic devez-vous suspecter ?

10-Vous voyez en consultation un nourrisson de trois mois pour un retard de croissance pondéral, des bronchiolites à répétition et une cardiomégalie radiologique.  
L'échocardiographie montre une cardiomyopathie ischémique due à une anomalie de naissance de la coronaire gauche depuis l'artère pulmonaire.  
10a-Que montre typiquement l'ECG ?

10b-Quels sont les deux mécanismes habituels de la fuite mitrale dans cette malformation coronaire congénitale ?

1-

2-

10c- Quel traitement proposez-vous ?

10d- Les parents vous interrogent sur les séquelles en terme de fonction du ventricule gauche. Quelle information leur donnez-vous ?

11- Un nouveau-né est admis après le diagnostic anténatal d'une transposition des gros vaisseaux. La saturation est à 60% après 5 minutes de vie. Le canal artériel est largement ouvert en échographie et vous confirmez le diagnostic de transposition simple des gros vaisseaux.

11a-Quelle structure cardiaque essentielle devez-vous examiner au plus vite ?

11b-Vous décidez de faire une manœuvre de Rashkind. Après celle-ci la saturation est à 82%. Quelques heures plus tard, l'enfant est gris, geignard, la saturation est à 88%, tous les pouls sont bien palpés. Il est tachycarde, discrètement marbré. En échographie, la CIA de Rashkind est large et le canal artériel très largement ouvert. Que devez-vous suspecter ?

11c-Quelles sont les deux causes les plus probables à cette situation ?

1-

2-

11d-Tout rentre finalement dans l'ordre après quelques jours de traitement. Vous décidez de faire un switch artériel. Quelle est la distribution coronaire la plus à risque de mortalité immédiate dans cette intervention ?

11e- Les suites opératoires sont simples. La distribution coronaire était normale. L'enfant quitte l'hôpital 8 jours après l'intervention. Vous le revoyez en consultation à l'âge de 3 mois. Vous constatez que la pression dans le ventricule droit est à 80 mmHg en systole pour une pression aortique à 85 mmHg en systole. Quelle(s) peut(peuvent) en être la(les) raison(s) ?

12- Quel pourcentage du débit fœtal combiné représentent :

-le débit ventriculaire gauche:

-le débit dans l'isthme aortique:

-le débit dans l'aorte thoracique descendante:

13-Vous faites le diagnostic d'atrésie pulmonaire à septum inter-ventriculaire intact chez un nouveau-né. L'échographie montre que le ventricule droit est tripartite et que la valve tricuspide mesure 13mm (nle=14mm).

13a- S'agit-il d'une cardiopathie ducto-dépendante?

13b- Prescririez-vous de la Prostine® dès le diagnostic fait?

13c- Quel traitement proposeriez-vous en première intention?

13d- Outre la taille et la fonction du ventricule droit, quelle particularité anatomique doit être recherchée dans l'atrésie pulmonaire à septum inter-ventriculaire intact avant de proposer une décompression du ventricule droit?

14- Un nourrisson de 3 mois vient pour une tachycardie à 270/mn, à complexes fins, régulière. La compression oculaire arrête brutalement la tachycardie et le rythme sinusal reprend après une brève pause de 400 ms. Quel est votre diagnostic?

15- Un nouveau-né vient pour une tachycardie à 330/mn, à complexes fins. Sur le tracé ECG, la tachycardie est irrégulière avec une alternance de passages à 330/mn et de ralentissement de la fréquence avec des intervalles R-R doubles des R-R en tachycardie. Quel est le diagnostic le plus probable?

16- Quels sont les trois principaux risques à long terme des interventions de Senning ou de Mustard?

1-

2-

3-

19- Pour chacune des cardiopathies suivantes, complétez le tableau de la même façon que dans l'exemple fourni.

Type cardiopathie	SaO2 aortique	Qp/Qs>1	Qp/Qs<1
CIA	100%	+	-

CIVIIb	100%		
Transposition des gros vaisseaux	85%		
Tronc artériel commun	86%		
Atrésie pulmonaire avec CIV	65%		
Tétralogie de Fallot	88%		
Ventricule unique	82%		
Retour veineux pulmonaire anormal total	78%		
Double discordance CIV sténose pulmonaire	83%		

18- Citez trois effets indésirables de l'administration de Prostaglandines?

1-

2-

3-

**19- Un nouveau-né de 9 jours de vie vous est confié pour une insuffisance cardiaque globale. Les pouls fémoraux et huméraux sont faibles mais symétriques. Vous auscultez un petit souffle systolique éjectionnel au foyer pulmonaire. La pression artérielle et la saturation sont normales aux 4 membres. L'échocardiographie montre une dilatation des deux ventricules qui ont une fraction d'éjection normale. L'architecture des autres structures cardiaques est normale et il n'y a pas de shunt artériel.**

**19a-Quels gestes cliniques simples manquent pour rechercher la cause de cette insuffisance cardiaque?**

**19b- L'hémoglobine est normale. Vous avez demandé un scanner thoracique qui conclut à une dilatation importante de l'aorte ascendante, du tronc artériel brachio-céphalique et des deux veines jugulaires internes. Quelle est à votre avis la cause de l'insuffisance cardiaque ?**

**20- Décrire le trajet d'une sonde de cathétérisme cardiaque (structure traversées: vaisseaux, cavités, autres structures) dans les situations suivantes. Dans tous les cas, la sonde est introduite par voie veineuse fémorale.**

**Exemple : Tétralogie de Fallot- Cathéter dans l'aorte  
VCI-OD-VD-CIV-Ao**

**CIA ostium secundum-Cathéter dans le VG**

**RVPAT supra-cardiaque- Cathéter dans la veine pulmonaire inférieure G**

**Ventricule unique/atrésie pulmonaire-Cathéter dans l'artère pulmonaire**

**Double discordance-Cathéter dans l'artère pulmonaire**

**21- Choisir parmi les propositions thérapeutiques suivantes celle qui serait la plus adaptée au traitement des obstacles gauche ci-dessous.**

**A : Intervention de Konno-Ross**

**B : Valvulotomie chirurgicale**

**C : Remplacement valvulaire aortique**

**D : Intervention de Damus-Kay**

**21a- Sténose sous-aortique en tunnel avec hypoplasie de l'anneau aortique**

**21b- Ventricule unique avec atrésie pulmonaire et insuffisance aortique post-oslérienne**

**21c- Sténose valvulaire aortique critique du nouveau-né sur valve monocuspide**

**21d- Sténose valvulaire aortique serrée sur bicuspidie chez un enfant de 2 ans**

**21e- Maladie aortique sur bicuspidie avec anneau aortique normal**

**22- Un enfant de 12 ans burkinabe est admis en urgence pour une fièvre à 38,5°C associée à des troubles de conscience. A l'examen, il a un hippocratisme digital, une cyanose profonde à 69% et un souffle systolique râpeux sur la voie pulmonaire.**

**22a- Quel diagnostic suspectez vous ?**

**22b- Quel examen demandez-vous en urgence ?**

**22c- Sa numération-formule sanguine montre une hémoglobine à 230 g/L, 11 million de globules rouges par mm<sup>3</sup> et une thrombopénie modérée à 70000/mm<sup>3</sup>. L'échocardiographie fait le diagnostic de tétralogie de Fallot. Quel geste effectuez-vous de première intention ?**

**22d- Quelques jours plus tard, l'enfant est apyrétique. Vous avez fait le diagnostic de tétralogie de Fallot irrégulière avec une coronaire gauche naissant de la coronaire droite et barrant par en avant l'anneau pulmonaire. Quel traitement chirurgical proposez-vous si par ailleurs il n'y a pas d'autres irrégularités de la cardiopathie ?**

**23- Vous demandez chez cette jeune femme, une échocardiographie qui montre un ventricule droit dilaté avec une insuffisance tricuspide cotée 2-3/4 dont la vitesse maximale est de 5m/s. La fuite mitrale a une vélocité maximale de 3m/s. Quelle est la valeur estimée de la pression artérielle pulmonaire ?**

**24- Choisissez les temps chirurgicaux dans la boîte à outils ci-dessous et ordonnez les de façon cohérente pour les cardiopathies suivantes.**

**Boîte à outils :**

Blalock droit  
Dérivation cavo-pulmonaire partielle  
Intervention de Damus-Kay  
Switch artériel  
Cerclage pulmonaire

Intervention de Norwood

Intervention de Senning

Dérivation cavo-pulmonaire totale

**24a- atrésie tricuspide avec vaisseaux transposés et coarctation**

**24b- hypoplasie du cœur gauche**

**24c- ventricule unique avec atrésie pulmonaire prostaglandino-dépendante**

**24d- CAV partiel avec CIV apicale large, hypoplasie du ventricule gauche, sténose sous-aortique et coarctation**

**25- Une jeune fille de 6 ans est admise pour une syncope brutale survenue sur un stade. Il n'y a eu aucun élément de la lignée comitiale. L'examen clinique est normal à l'arrivée ainsi que l'ECG et l'échocardiographie. Les parents vous signalent qu'elle a très fréquemment ce genre de symptômes dès qu'elle fait de l'exercice. Quelle anomalie rythmique constitutionnelle devez-vous suspecter et comment en faites-vous la preuve ?**

**26- Un jeune homme de 14 ans a eu une dérivation cavo-pulmonaire totale fenestrée à l'âge de 10 ans. Il dit être un peu essoufflé lors des efforts et sa saturation passe de 89% à 75% dès 60 Watts.**

**26a- Où se fait le shunt droite-gauche?**

**26b- Que faut-il vérifier avant de proposer une fermeture de la fenestration?**

**26c- Alors que vous avez fermé la fenestration par une ombrelle par voie percutanée quelques mois auparavant, ce jeune homme revient pour des œdèmes des membres inférieurs et une ascite. Le foie mesure 18 cm et bien qu'il ait un teint cyanique, sa saturation artérielle est normale. L'échographie montre un ventricule unique de fonction correcte et une stase importante dans le montage cavopulmonaire. La protéidémie est à 45g/L. Quelle est cette complication évolutive?**

**26d- Comment en faites-vous la preuve?**

27- Un enfant de 4 ans consulte pour une suspicion de séquelle coronaire de maladie de Kawasaki car il a été noté une dilatation de la coronaire droite à 5 mm avec une coronaire gauche normale. Vous êtes surpris d'ausculter une souffle continu mésocardiaque. Comment rectifiez-vous ce diagnostic?

28- Attribuez à chacune des situations hémodynamiques suivantes la cardiopathie sous-jacente dans la liste jointe.

	Pression artérielle pulmonaire			capillaire	SaO <sub>2</sub> AP	SaO <sub>2</sub> Ao
	systolique	diastolique	moyenne			
a	90	15	26	9	90	100
b	90	42	69	8	70	82
c	90	38	62	29	60	100
d	90	41	65	8	70	100

Sténose des veines pulmonaires bilatérale

Hypertension artérielle pulmonaire primitive

Canal atrio-ventriculaire complet non opéré chez un homme de 33 ans

Communication interventriculaire

29- Vous vous entretenez avec un couple qui attend un enfant ayant une tétralogie de Fallot diagnostiquée à 22 semaines. Que répondez-vous aux questions suivantes ?

29a- Faut-il proposer une amniocentèse et pourquoi ?

29b- Est-il nécessaire d'examiner l'enfant immédiatement après sa naissance ? Pourquoi ?

29c- A quel âge répare-t-on cette malformation habituellement ?

29d- Y-a-t-il des cas où une intervention plus précoce est nécessaire ? Laquelle ?

29e- Quel est le principal risque avant l'intervention de réparation ?

29f- Une fois la réparation faite avec succès, y-a-t-il des risques à long terme ? Si oui, citez les 3 principaux ?

-

-

-

**30- Vous faites une expérience chez l'agneau consistant à fermer partiellement le foramen ovale de telle sorte que le pourcentage du débit sanguin fœtal combiné qui traversera la valve mitrale soit de 30% alors que celui qui traversera la valve tricuspide soit de 70%. Quel est alors le % du débit sanguin fœtal combiné qui traversera l'isthme aortique.**

**Diplôme d'Université de Cardiologie Pédiatrique**  
**Année 16-17**  
**Session Septembre 2017**

*Cet examen comporte deux parties*

**Questions à réponse ouverte et courte (QROC)** numérotées de 1 à 33  
*(90 minutes- 50% de la note finale)*

**Deux questions rédactionnelles :**

*un problème (60 minutes - 30% de la note finale) et  
une question de cours (30 minutes - 20% de la note finale)*

**Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.**

**1-Quel est le mécanisme physiologique par lequel un nouveau-né ayant une transposition des gros vaisseaux est potentiellement en oedème pulmonaire ?**

**2-Quelle est la valeur de la saturation aortique pour laquelle le rapport Qp/Qs est égal à 2 dans une atrésie aortique avec communication interventriculaire ?**

**3-Un homme de 38 ans consulte pour une dyspnée d'effort. Le diagnostic de retour veineux pulmonaire anormal partiel du poumon droit a été suspecté et confirmé par le cathétérisme cardiaque fait récemment avec les résultats suivants :**

**Pression aortique 120/60 moyenne 78 mmHg - Saturation aortique à 99%**

**Pression pulmonaire 60/20 moyenne 40 mmHg – Pression dans l'oreillette droite à 8 mmHg -**

**Saturation dans l'artère pulmonaire à 85% pour une saturation dans la veine cave supérieure à 70%.**

**3a-Quelle est la valeur du rapport Qp/Qs ?**

**3b-Calculez les résistances vasculaires pulmonaires.**

**3c-Le chiffre obtenu plaide-t-il pour une réparation de ce RVPA partiel ? Justifiez.**

**4-Un enfant de 4 ans est hospitalisé pour une prise de poids très rapide avec altération de l'état général. Il a une ascite clinique avec un gros foie ferme et sensible. En échographie, la fonction systolique des deux ventricules est normale. Les deux oreillettes sont très dilatées ainsi que les veines sushépatiques et la veine cave inférieure. Il n'y a aucune malformation cardiaque.**

**4a-Quels sont les deux diagnostics que vous suspectez ?**

**1-**

**2-**

**4b-Le diagnostic confirmé est celui dont le pronostic est favorable. Que proposez-vous ?**

**5-Vous vous entretenez avec un couple qui attend son troisième enfant chez qui le diagnostic d'atrésie tricuspide a été fait à 24 semaines.**

**5a-Quelles sont les options de prise en charge thérapeutique pendant la grossesse ?**

**5b- Si les vaisseaux sont normalement posés, quel risque justifierait un transfert in utero si la grossesse se poursuit ?**

**5c- Si les vaisseaux sont anormalement posés (transposés), quel risque justifierait un transfert in utero si la grossesse se poursuit ?**

**5d-A la naissance, le nouveau-né est peu cyanosé (88%), discrètement polypnéique mais s'alimentant normalement, les pouls sont bien palpés et la saturation est identique aux quatre membres. En échographie, il s'agit d'une atrésie tricuspide avec vaisseaux anormalement posés (transposés). L'anneau aortique mesure 6 mm pour une artère pulmonaire à 12 mm. Il n'y a aucun obstacle à l'éjection ventriculaire à droite ou à gauche. Quelle complication néonatale devez-vous suspecter et dépister ?**

**5e-Cette complication survient. Quel traitement proposez-vous s'il n'y a pas d'obstacle sous aortique ?**

**5f-Dans les suites de cette intervention, la saturation est à 85%. Le débit pulmonaire est-il élevé ?**

**5g-Onze mois plus tard, l'enfant est nettement plus essoufflé. Il a un souffle systolique rude au bord gauche du sternum. Tous les pouls sont palpés de façon symétrique. La pression artérielle est à 90/57 mmHg. La saturation est à 80%. En échographie, le ventricule gauche est modérément hypokinétique. La vitesse d'une fuite de la valve mitrale est à 6 m/s. Quelle complication suspectez-vous ? Justifiez.**

**5h-Quel traitement proposez-vous si la pression pulmonaire mesurée au cathétérisme cardiaque est à 14 mmHg et la pression télédiastolique du ventricule unique à 9 mmHg ?**

**5i-A l'âge de 6 ans, la saturation est à 75% et l'enfant est gêné dans la vie quotidienne. Si toutes les conditions sont remplies, quel traitement proposez-vous ?**

6- Une femme de 30 ans consulte pour expertise en échographie foetale car le coeur du foetus bat à un rythme irrégulier. Le terme est de 19 semaines. En échographie, vous faites le diagnostic de canal atrioventriculaire partiel avec un retour azygos. Sur le plan rythmique, vous faites le diagnostic de bloc auriculo-ventriculaire complet avec une fréquence d'échappement ventriculaire à 80 bpm.

6a-Quelle est la cause maternelle la plus fréquente des blocs auriculo-ventriculaire foetaux ?

6b- Vous suspectez qu'il s'agisse dans ce cas d'une autre cause. Quelle est-elle ?

6c-Les test biologiques maternels confirment qu'il ne peut s'agir de la cause la plus fréquente de BAV foetal. Quels sont les risques cardiaques pour le foetus au cours de la grossesse ?

6d-Comment se fera l'accouchement ?

6e-En dessous de quelle fréquence cardiaque néonatale minimale poserez-vous l'indication d'une stimulation cardiaque immédiate ?

7-Vous faites le diagnostic de communication interventriculaire large de la voie d'éjection chez un nourrisson de 2 mois sur un souffle et un retard de croissance pondéral.

7a-La radiographie de thorax montre une cardiomégalie et des atélectasies en bandes des deux bases. Comment expliquez-vous les zones d'atélectasie ?

7b-Quel paramètre biologique simple devez-vous vérifier si vous pensez traiter médicalement cet enfant dans un premier temps ? Pourquoi ?

Paramètre biologique :

Justification :

7c-Deux mois plus tard, l'enfant va nettement mieux. Il a maintenant un souffle rude panradiant de CIV. En échographie, la vélocité du shunt gauche droite au travers de la CIV est à 3.6 m/s. Vous observez une petite fuite de la valve aortique qui n'était pas présente précédemment. Comment s'est fermée la CIV ?

**7d-Quel traitement proposez-vous ?**

**8-Quel est la cardiopathie la plus caractéristique (la plus habituelle) chez les enfants ayant les anomalies génétiques suivantes ?**

**1- Trisomie 21**

**2-Syndrome de Williams et Beuren**

**3-Délétion du chromosome 22q11**

**4-Syndrome de Noonan**

**9-Vous accueillez en urgence un nouveau-né de 3 jours en choc cardiogénique sur une tachycardie ventriculaire. Celle-ci est réduite par un choc électrique externe mais récidive sur un mode de fibrillation ventriculaire quasiment immédiatement. Après un deuxième choc, le rythme sinusal est restauré. L'ECG montre un bloc de branche gauche et des troubles de repolarisation post-choc. Le dextro est blanc. Il n'y a pas de cétonurie. Le ionogramme est normal. L'échographie montre une hypertrophie myocardique modérée concentrique avec une hypokinésie globale (fraction d'éjection à 43%). Quel diagnostic devez-vous suspecter ?**

**10-Vous voyez en consultation un nourrisson de trois mois pour un retard de croissance pondéral, des bronchiolites à répétition et une cardiomégalie radiologique. L'ECG montre des ondes Q dans les dérivation D1 et aVL ainsi qu'un rabotage des ondes R dans l'ensemble du précordium.**

**10a-Quel diagnostic suspectez-vous ?**

**10b-Décrivez succinctement les anomalies du ventricule gauche en échocardiographie ?**

**10c- Quel traitement proposez-vous ?**

**10d- Les parents vous interrogent sur les séquelles en terme de fonction du ventricule gauche. Quelle information leur donnez-vous ?**

**11- Un nouveau-né est admis après le diagnostic anténatal d'une transposition des gros vaisseaux. La saturation est à 60% après 5 minutes de vie. Vous confirmez le diagnostic de transposition simple des gros vaisseaux. Vous voyez un large canal artériel perméable et le foramen ovale est également large et non restrictif.**

**11a-Pourquoi l'enfant reste-t-il profondément cyanosé ?**

**11b-L'enfant est intubé et sédaté. Une vingtaine de minutes plus tard, la saturation est à 82% et l'hémodynamique est normale. Quelques heures plus tard, l'enfant est gris, geignard, la saturation est à 88%, tous les pouls sont bien palpés. Il est tachycarde, discrètement marbré. En échographie, la CIA de Rashkind est large et le canal artériel très largement ouvert. Que devez-vous suspecter ?**

**11c-Tout rentre finalement dans l'ordre après quelques jours de traitement. Vous décidez de faire un switch artériel. Quelles sont les deux distributions coronaire la plus à risque de mortalité immédiate dans cette intervention ?**

**11d- Les suites opératoires sont simples. La distribution coronaire notait une circonflexe naissant de la coronaire droite avec boucle postérieure. L'enfant quitte l'hôpital 8 jours après l'intervention. Vous le revoyez en consultation à l'âge de 3 mois. Vous constatez que la pression dans le ventricule droit est à 80 mmHg en systole pour une pression aortique à 85 mmHg en systole. Quelle(s) peut(peuvent) en être la(les) raison(s) ?**

**12- Quel pourcentage du débit fœtal combiné représentent :**

**-le débit ventriculaire droit:**

**-le débit dans le canal artériel:**

**-le débit au travers du foramen ovale:**

**13-Vous faites le diagnostic d'atrésie pulmonaire à septum inter-ventriculaire intact chez un nouveau-né. L'échographie montre que le ventricule droit est tripartite et que la valve tricuspide mesure 13mm (nle=14mm).**

**13a- S'agit-il d'une cardiopathie ducto-dépendante?**

**13b- Prescririez-vous de la Prostine® dès le diagnostic fait?**

**13c- Quel traitement proposeriez-vous en première intention?**

**13d- Outre la taille et la fonction du ventricule droit, quelle particularité anatomique doit être recherchée dans l'atrésie pulmonaire à septum inter-ventriculaire intact avant de proposer une décompression du ventricule droit?**

**14-Vous voyez en consultation un nouveau-né pour un souffle. La grossesse a été marquée par un hydramnios modéré. L'examen note une dysmorphie discrète. En échocardiographie, vous faites le diagnostic de cardiomyopathie hypertrophique associée à une dysplasie polyvalvulaire et à une communication interauriculaire ostium secundum.**

**14a-Quel diagnostic syndromique suspectez-vous ?**

**14b-Qu'attendez-vous de voir sur l'ECG ?**

**15-Vous accueillez un nouveau-né pour une cyanose réfractaire avec détresse respiratoire. L'échocardiographie montre une agénésie des valves pulmonaires avec communication interventriculaire.**

**15a-Quelles peuvent être les causes combinées de la cyanose chez ce nouveau-né ?**

**15b-Quelle est la cause la plus habituelle de la détresse respiratoire ?**

**15c-Quelle anomalie anatomique peut contraindre que l'anneau pulmonaire soit fendu ?**

**16-Quel est le traitement prophylactique des récurrences habituelles des tachycardies supraventriculaires par rythme réciproque du nourrisson ?  
Quelle est sa durée habituelle en l'absence de récurrence ?**

**17-Vous suivez à votre consultation un enfant de 8 ans pour une cardiomyopathie dilatée hypokinétique de cause non connue. La fraction d'éjection systolique est à 15%. Il est hospitalisé pour un œdème aigu du poumon.**

**17a- Quel drogue prescrivez-vous pour diminuer la précharge du ventricule gauche ?**

**17b- Comment pouvez-vous diminuer la pression télédiastolique du ventricule gauche en réduisant la post-charge de celui-ci ? (à débit systémique constant)**

**17c- Comment pouvez-vous diminuer la pression télédiastolique du ventricule gauche sans réduire sa précharge ou sa post-charge ? (à débit systémique constant)**

**18-Comment traiterez-vous chirurgicalement les syndromes de coarctation (coarctation + CIV) suivants**

**18a- avec CIV périmembraneuse large**

**18b- avec CIV musculaire apicale large**

**18c- avec CIV musculaire moyenne**

**18d- avec CIV de la voie d'éjection et transposition des gros vaisseaux**

**19- Vous hospitalisez un nouveau-né chez qui le diagnostic d'asymétrie ventriculaire aux dépens des cavités gauche a été fait au 2<sup>ème</sup> trimestre de la grossesse.**

**19a- Quelle cardiopathie associée à ce type d'asymétrie redoutez-vous ?**

**19b- Par quoi l'hospitalisation est-elle justifiée ?**

**19c- L'évènement attendu se produit à 4 jours de vie. Le contrôle d'échocardiographie montre un ventricule gauche modérément hypokinétique. Quel traitement médical proposez-vous ?**

**19d- Ce traitement est efficace et permet de restaurer totalement la fonction du ventricule gauche. Que proposez-vous alors ?**

**19e- Quel est le principal risque pendant la première année de ce traitement de la question 19d ?**

**19f-Citez une anomalie mitrale et une anomalie de la valve aortique fréquemment retrouvées dans ce type de situation.**

**1- anomalie valvulaire mitrale**

**2- anomalie valvulaire aortique**

**20- Vous êtes contacté par le pédiatre du SAMU pour un nouveau-né à terme qu'il prend en charge en salle de naissance pour une hypoxie réfractaire. Il n'y a pas de détresse respiratoire. L'auscultation est normale. Tous les pouls sont perçus et la saturation est à 80% aux quatre membres.**

**21a-Citez 3 diagnostics possibles autres que la transposition des gros vaisseaux.**

**1-**

**2-**

**3-**

**21- Comment traiterez-vous les obstacles pulmonaires suivants ?**

**Sténose valvulaire pulmonaire critique du nouveau-né**

**Sténose supra- valvulaire pulmonaire serrée chez un enfant de 5 ans**

**Sténose d'une homogreffe de 20 mm chez une jeune fille de 18 ans**

**Sténose serrée de la branche pulmonaire gauche après réparation d'une tétralogie de Fallot**

**Sténose médioventriculaire droite serrée**

**22-Quelle cardiopathie fonctionnelle peut mimer pour le ventricule droit l'atrésie pulmonaire à septum intact ?**

**23-Quel diagnostic vous évoquent les résultats des oxymétries suivantes? (plusieurs diagnostics possibles, n'en donner qu'un seul):**

**23a- TVI 87%, VCS 79%, OD 79%, VCI 68%, VD 75%, APT 75%, Ao 99%**

23b- TVI 57%, VCS 55%, OD 55%, VCI 54%, VD 62%, APT 85%, VP 99%, OG 88%, VG 85%, Ao 62%

23c- TVI 50%, VCS 51%, OD 49%, VD 49%, APT 49%, VP 99%, OG 97%, VG 97%, Ao Asc 97%, Ao Desc 49%

23d- TVI 72%, VCS 73%, OD 79%, VD 82%, APT 82%, VP 99%, OG 99%, VG 99%, Ao 99%

24-Citez 4 cardiopathies congénitales dans lesquelles ont observe une aorte dextroposée à cheval au-dessus d'une communication interventriculaire.

1-

2-

3-

4-

25-Le SAMU vous contacte pour un nouveau-né à terme ayant une détresse respiratoire après un accouchement eutocique. Il est gris, cyanosé et vient d'être intubé. L'hypoxie est réfractaire avec une saturation à 80% sous une FiO2 de 1. Tous les pouls sont palpés. Il n'a pas de souffle. La radiographie de thorax montre un syndrome alvéolaire marqué des deux champs pulmonaires.

Quel diagnostic évoquez-vous ?

26- Le SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 2 jours de vie, né à terme et eutrophique, gris, cyanosé, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Tous les pouls sont mal perçus, la pression artérielle est imprenable aux 4 membres et la saturation est identique à 68% aux 4 membres. L'auscultation note un B2 unique et un petit souffle systolique éjectionnel latéro-sternal gauche. Quel est votre diagnostic?

27- Le SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 3 jours de vie, né à terme et eutrophique, gris, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Les pouls fémoraux sont mal perçus alors que les pouls huméraux sont bien palpés. La pression artérielle systolique est à 75mmHg au membre supérieur droit pour 55 mmHg au membre inférieur droit. La saturation mesurée au membre supérieur droit est à 99% sous 100% d'oxygène pour 55% au membre inférieur droit. Quel est votre diagnostic?

28- Le SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 3 jours de vie, né à terme et eutrophique, cyanosé, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Les pouls fémoraux

sont mal perçus alors que les pouls huméraux sont bien palpés. La pression artérielle systolique est à 75mmHg au membre supérieur droit pour 55 mmHg au membre inférieur droit. La saturation mesurée au membre supérieur droit est à 55% pour 90% au membre inférieur droit. L'auscultation note un B2 fort sans souffle. Quel est votre diagnostic?

29- Un nourrisson de 4 mois consulte pour une insuffisance cardiaque récente. Il est hypotonique, a une protrusion linguale et une hépatomégalie importante. La radio de thorax montre une cardiomégalie volumineuse. Les parents consanguins, en France de fraîche date, signalent le décès d'un frère aîné au même âge et dans les mêmes circonstances sans qu'il y ait eu de diagnostic étiologique.

29a- Quel diagnostic évoquez-vous ?

29b- Quel examen simple réalisable aux urgences vous donnera des arguments forts et faveur de ce diagnostic et quels sont-ils ?

29c- Comment confirmez-vous ce diagnostic ?

29d- Connaissez vous un traitement spécifique pour cette affection ?

30-Un jeune garçon transplanté depuis 2 ans consulte pour une dyspnée haute. Il a une hypertrophie importante des amygdales et un chapelet d'adénopathies jugulo-carotidiennes bilatérales. Quelle complication redoutez-vous ?

31- Un nourrisson de 3 mois vient pour une tachycardie à 270/mn, à complexes fins, régulière. La compression oculaire arrête brutalement la tachycardie et le rythme sinusal reprend après une brève pause de 400 ms. Quel est votre diagnostic?

32- Un nouveau-né vient pour une tachycardie à 330/mn, à complexes fins. Sur le tracé ECG, la tachycardie est irrégulière avec une alternance de passages à 330/mn et de ralentissement de la fréquence avec des intervalles R-R doubles des R-R en tachycardie. Quel est le diagnostic le plus probable?

33- Choisir parmi les propositions thérapeutiques suivantes celle qui serait la plus adaptée au traitement des obstacles gauche ci-dessous.

A : Intervention de Konno-Ross

B : Valvulotomie chirurgicale

C : Remplacement valvulaire aortique

D : Intervention de Damus-Kay

33a- Sténose sous-aortique en tunnel avec hypoplasie de l'anneau aortique

33b- Ventricule unique avec atrésie pulmonaire et insuffisance aortique post-oslérienne

**33c- Sténose valvulaire aortique critique du nouveau-né sur valve monocuspide**

**33d- Sténose valvulaire aortique serrée sur bicuspidie chez un enfant de 2 ans**

**33e- Maladie aortique sur bicuspidie avec anneau aortique normal**

**Diplôme d'Université de Cardiologie  
Pédiatrique  
Année 17-18  
Session Juin 2018**

*Cet examen comporte deux parties*

**Questions à réponse ouverte et courte (QROC) numérotées de 1 à 31**  
*(90 minutes- 50% de la note finale)*

**Deux questions rédactionnelles :**

*un problème (60 minutes - 30% de la note finale) et*

*une question de cours (30 minutes - 20% de la note finale)*

*Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.*

**QUESTIONS A REPONSE OUVERTE ET COURTE  
(90 minutes)**

1- Vous êtes appelé pour un nouveau-né de 8 jours pris en charge par le SAMU à domicile pour un état de choc. Le médecin transporteur vous informe que l'hémodynamique est précaire et que tous les pouls sont très faiblement palpés. La saturation est à 62 % aux quatre membres.

1a- Quel diagnostic suspectez-vous en premier ?

1b- Vous prescrivez un traitement par la prostaglandine E1. Citez en 3 effets secondaires.

1-

2-

3-

1c- Après avoir ventilé l'enfant et sous prostaglandine E1, la situation clinique reste médiocre. A l'arrivée dans l'unité spécialisée, l'échocardiographie montre un ventricule gauche très dilaté avec une hypokinésie majeure (fraction d'éjection à 10%), un endocarde brillant et une petite fuite aortique sur une valve bicuspide très peu mobile. Quel est votre diagnostic ?

1d- Comment se fait la perfusion de l'aorte ascendante ?

1e – Que proposez-vous comme traitement ?

2- Les RASopathies incluent le syndrome de Noonan, le syndrome cardio-facio-cutané et d'autres affections apparentées. Quelle est l'anomalie électrocardiographique la plus habituelle dans les RASopathies ?

3- Quelles sont les conditions anatomiques requises pour pouvoir fermer une communication interauriculaire par voie percutanée ? (ne pas donner de chiffres mais uniquement les principes généraux).

4- Calculez le rapport des débits pulmonaire et systémique ( $Q_p/Q_s$ ) dans les situations suivantes :

CIV avec saturation aortique à 85%	$Q_p/Q_s =$
Atrésie pulmonaire avec CIV et saturation aortique à 85%	$Q_p/Q_s =$
Tétralogie de Fallot avec saturation aortique à 85%	$Q_p/Q_s =$
Retour veineux pulmonaire anormal total avec saturation aortique à 85%	$Q_p/Q_s =$
Dérivation cavopulmonaire totale avec saturation aortique à 85%	$Q_p/Q_s =$

5- Donner les caractéristiques principales d'une extrasystolie ventriculaire bénigne de l'enfant.

6- Vous accueillez en urgence un nouveau-né de deux heures de vie eupnéique, cyanosé de façon généralisée chez qui tous les pouls sont perçus et qui n'a pas de souffle. Vous faites un test d'hyperoxie qui ne corrige pas la cyanose.

6a- Citez deux diagnostics que vous devez évoquer cliniquement.

1-

2-

6b- En échographie, le shunt au travers du foramen ovale se fait de gauche à droite et le septum interventriculaire est intact. Pourquoi le patient est-il cyanosé ?

6c- Vous retenez finalement un diagnostic où la voie pulmonaire est libre d'obstacle. Dans quel sens le canal artériel shunte-t-il si vous tenez compte de la question 6b ?

7- Une jeune femme de 29 ans que vous suivez pour une atrésie tricuspide avec des vaisseaux normalement posés et une sténose pulmonaire palliée par une dérivation cavopulmonaire totale consulte pour une fatigabilité croissante à l'effort. La mesure de la saturation au doigt est à 87% au repos.

7a- Quelle(s) complication(s) devez-vous suspecter ?

**7b- Comment allez-vous confirmer ce(s) diagnostic(s) ?**

**8- En dehors du bloc auriculo-ventriculaire congénital, quelle complication cardiaque peut être observée chez un fœtus d'une mère lupique ?**

**9- Quel traitement proposerez vous chez une jeune fille de 14 ans ayant une préexcitation responsable d'accès de tachycardie jonctionnelle répétés ?**

**10- Dans quel type d'hétérotaxie viscéroatriale observe-t-on avec une fréquence élevée un retour veineux pulmonaire anormal total ?**

**11- Vous suivez depuis 25 ans en consultation une jeune femme ayant bénéficié à l'âge de 5 mois d'une intervention de Senning pour une transposition simple des gros vaisseaux. Elle dit se sentir « en forme » mais être devenue récemment fatigable à l'effort.**

**11a- A l'examen clinique, vous constatez une bradycardie à 41/mn. A quoi est-elle très probablement due ?**

**11b- Vous demandez chez cette jeune femme, une échocardiographie qui montre un ventricule droit dilaté avec une insuffisance tricuspide côtée 2-3/4 dont la vitesse maximale est de 5m/s. La fuite mitrale a une vitesse maximale de 3m/s. Quelle est la valeur estimée de la pression artérielle pulmonaire ?**

**11c- Quelle cause devez-vous rechercher au dysfonctionnement du ventricule droit ?**

**11d- Vous décidez de mettre en place un stimulateur cardiaque par voie endocavitare. De quoi devez-vous vous assurer avant cette procédure ?**

**11e - Quel geste chirurgical simple peut potentiellement améliorer la fuite de la valve tricuspide ?**

12- Donnez pour chaque cardiopathie ci-dessous le trajet du cathéter depuis son point d'entrée cutanée jusqu'au site à atteindre.

Exemple : Tétralogie de Fallot Veine Fémorale (VF) – Aorte

VF-VCI-OD-VD-CIV-Ao

Atrésie tricuspide avec atrésie pulmonaire VF-...-Ventricule gauche

--

Atrésie pulmonaire avec CIV VF -...-Aorte

--

Double discordance en situs inversus VF -...-Artère pulmonaire

--

Canal atrioventriculaire partiel VF -...- Artère pulmonaire

--

Transposition des gros vaisseaux VF -...-Artère pulmonaire

--

Sténose pulmonaire critique Artère fémorale -...-Ventricule gauche

--

13- Quel traitement proposerez-vous pour la prise en charge de la communication inter-ventriculaire dans les situations hémodynamiques suivantes?

5a- PAo 105/62 moy 80 mmHg PAP 105/65 moy 87 Sat Ao 90% Sat AP 60%

--

5b- PAo 105/62 moy 80 mmHg PAP 105/18 moy 30 Sat Ao 98% Sat AP 90%

--

5c- PAo 105/62 moy 80 mmHg PAP 105/43 moy 50 Sat Ao 98% Sat AP 85%

--

14- Associez les signes extracardiaques et les causes de myocardiopathie hypertrophique proposées.

Rétinopathie pigmentaire	Maladie de Fiedreich
Hypoglycémie-hypocétose	Syndrome de Noonan
Diabète insulino-dépendant	Cytopathie mitochondriale
Ptosis	Déficit en VLCAD

15- Associez les caryotypes suivants et les cardiopathies correspondantes les plus probables.

45,X	Agénésie des valves pulmonaires avec CIV
47, XY, +13	CIV d'admission, fente mitrale
45, XX, -22, -21, +t(21q,22q)	Coarctation de l'aorte
46, XY, -14, +t(14q,21q)	Dysplasie polyvalvulaire

**16- Quel est le siège habituel de la communication interventriculaire dans les situations suivantes ?**

**Canal atrio-ventriculaire complet**

**Tétralogie de Fallot**

**Syndrome de Laubry-Pezzi**

**17- Quel traitement préventif des accidents rythmiques aigus prescrivez vous à un enfant de 4 ans chez qui le diagnostic de syndrome du QT long de type LQT1 a été fait ?**

**18- Dans une double discordance avec communication interventriculaire en dextrocardie et situs inversus, comment se fait le shunt au travers de la communication interventriculaire ?**

**19- Vous êtes appelé par le médecin du SAMU pour un nouveau-né pris en charge en maternité pour une hypoxie réfractaire. En dehors de la cyanose à 75%, aucun signe de détresse respiratoire ou d'insuffisance cardiaque n'est noté. Tous les pouls sont palpés de façon symétrique. L'auscultation cardiaque note un souffle systolique éjectionnel 3/6 au bord gauche du sternum.**

**19a-Citez trois cardiopathies congénitales pouvant se présenter de cette façon chez un nouveau-né.**

**1-**

**2-**

**3-**

**19b-Pendant le transport de l'enfant vers le service d'accueil, la situation se dégrade avec une majoration de la cyanose et un geignement. Quel conseil donnez-vous au médecin transporteur ?**

**19c-A l'arrivée dans votre service, la situation est nettement améliorée. L'examen cardiovasculaire est inchangé. La radiographie de thorax est la suivante.**



**Décrivez cette radiographie de thorax et donnez votre diagnostic.**

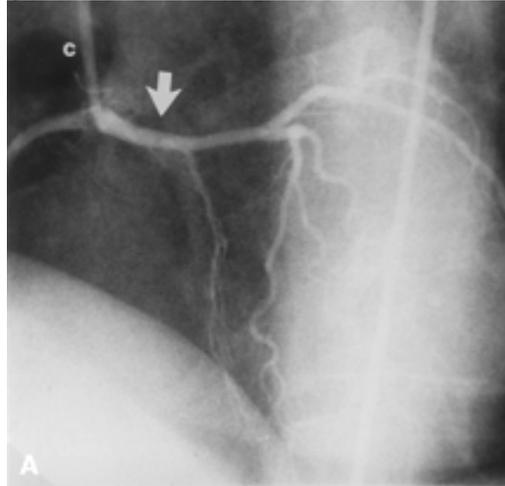
**19d- Quelle(s) technique(s) palliative(s) pouvez-vous proposer durant la période néonatale ?**

**19e-L'enfant a eu une anastomose systémo-pulmonaire droite. Vous le voyez 6 mois plus tard en urgence alors qu'il avait été perdu de vue pour une cyanose profonde d'apparition brutale. L'auscultation ne retrouve pas de souffle. La saturation est mesurée à 50%. La fréquence cardiaque est à 170/mn. Quel est votre diagnostic ?**

**19f- Que faites-vous en urgence ?**

**19g-Quelques minutes après votre intervention, la saturation passe à 70% et l'état général de l'enfant s'améliore nettement. Quel signe auscultatoire témoignera du succès de votre intervention ?**

**19h-Vous faites en urgence un cathétérisme cardiaque qui montre l'image ci-dessous. Toutes les autres caractéristiques de la cardiopathie autorisent une réparation. Décrivez cette anomalie. Quel(s) traitement(s) pouvez-vous proposer ?**



**20- Donnez une cause de myocardopathie de l'enfant**

d'origine infectieuse

d'origine toxique

associée à une myopathie squelettique

associée à un bloc auriculo-ventriculaire

ischémique

**21- Quelle est la complication néonatale de l'agénésie des valves pulmonaires avec communication interventriculaire ?**

**22- Quelle est la durée d'un bloc auriculo-ventriculaire post-opératoire qui justifiera systématiquement une exploration électrophysiologique ?**

**23- Donnez un exemple de chacune des situations hémodynamiques suivantes.**

**Shunt artériel avec saturation artérielle pulmonaire égale à la saturation aortique**

**Shunt artériel avec saturation artérielle pulmonaire inférieure à la saturation aortique**

**Shunt gauche-droite diastolique avec saturation artérielle pulmonaire inférieure à la saturation aortique**

**Shunt droite-gauche diastolique avec saturation artérielle pulmonaire égale à la saturation aortique**

**Shunt droite-gauche diastolique avec saturation artérielle pulmonaire inférieure à la saturation aortique**

**Shunt gauche-droite systolique avec saturation artérielle pulmonaire inférieure à la saturation aortique**

**Shunt droite-gauche systolique avec saturation artérielle pulmonaire égale à la saturation aortique**

**24- Quel est le ventricule ayant une surcharge diastolique dans les cardiopathies suivantes ?**

**Retour veineux pulmonaire anormal total dans le sinus coronaire**

**Retour veineux pulmonaire anormal partiel dans le tronc veineux innominé**

**Fenêtre aorto-pulmonaire**

**Fistule artério-veineuse cérébrale**

**Fistule artério-veineuse pulmonaire**

**25- Dans une famille de cardiomyopathie hypertrophique liée à une mutation dans la chaîne lourde de myosine, vous examinez un adolescent de 14 ans. Il a une hypertrophie septale asymétrique importante (28 mm). Son profil tensionnel d'effort montre une absence de montée de la pression avec l'incrément de la charge. Deux de ses oncles maternels sont décédés subitement. A quel risque est-il exposé ?**

**Deux mois plus tard, il fait une lipothymie d'effort associée à des palpitations. Que proposez-vous ?**

**26- Un jeune couple attend son premier enfant. L'échographie morphologique du deuxième trimestre de la grossesse note une asymétrie des ventricules aux dépens du ventricule gauche.**

**26a- Une asymétrie ventriculaire est-elle habituelle au cours du développement cardiaque fœtal ? Si oui, dans quelle proportion se fait-elle ?**

**26b- Une première expertise échocardiographique fœtale conclut à une asymétrie modérée (VG=0,6VD). A quel type de cardiopathie congénitale cette anomalie expose-t-elle ?**

**26c-Pouvez-vous dès le deuxième trimestre de la grossesse prévoir l'issue néonatale ? Si oui, quelle sera-t-elle ? Si non, que préconisez-vous ?**

**26d-La naissance a eu lieu à terme. L'examen clinique est normal. L'échocardiographie montre un anneau mitral de 7 mm pour un anneau tricuspide de 14 mm. L'anneau aortique mesure 5,5 mm et l'anneau pulmonaire 12 mm. Quel est le risque dans les jours suivants la naissance ?**

**26e- L'examen clinique initial était incomplet. La saturation aux membres inférieurs est à 88% pour une saturation au membre supérieur droit à 98%. Comment expliquez-vous cette désaturation différentielle ? (la réponse doit comporter le site du shunt et son sens, mais aussi les deux explications possibles)**

**26f-Vous êtes très inquiets lors d'un nouvel examen échographique car il n'y a pas de coarctation isthmique et d'autre part, le flux à partir du canal artériel remonte de façon rétrograde jusqu'à la carotide primitive gauche. Quel est votre projet thérapeutique pour la période néonatale?**

**27- Un jeune garçon de 9 ans a eu une dérivation cavo-pulmonaire partielle bidirectionnelle pour une atrésie pulmonaire associée à un dextro-isomérisme. En quelques mois, la cyanose s'est fortement majorée. Donnez trois explications potentielles.**

1-

2-

3-

**28- Où se situe anatomiquement le site de blocage dans les retours veineux pulmonaires anormaux suivants :**

**RVPAT supra-cardiaque**

**RVPAT intracardiaque**

**RVPAT infracardiaque**

**Syndrome du cimenterre**

**29- Donnez le temps chirurgical suivant pour les situations ci-dessous :**

**29a- Nourrisson de 3 mois-1<sup>er</sup> temps de Norwood néonatal pour hypoplasie du cœur gauche- Cyanose à 70%-PAP moyenne=12mmHg**

**29b- Enfant de 4 ans-Plastie aortique et Cerclage pulmonaire néonataux pour syndrome de coarctation avec CIV multiples - Cyanose à 88%- CIV résiduelle unique trabéculée moyenne**

**29c- Enfant de 7 ans – Atrésie tricuspide avec concordance ventriculo-artérielle et sténose pulmonaire (Ib)- Anastomose cavopulmonaire partielle à 3 ans- Cyanose à 75%-PAP moyenne=11mmHg**

**29d- Enfant de 2 ans-Tronc artériel commun réparé à l'âge de 1 mois (tube valvé 12mm)- Pression ventriculaire droite=110mmHg**

**29e - Enfant de 5 ans-Ventricule unique avec deux valves auriculo-ventriculaires, vaisseaux malposés, coarctation et hypertension pulmonaire – Plastie aortique et cerclage néonataux- Cyanose à 78%- Obstruction sous-aortique- Cerclage bien posé-PAP moyenne 13mmHg**

**30- Quelle est à votre avis la position de la communication interventriculaire physiologiquement par rapport aux gros vaisseaux dans les situations suivantes ?**

**30a- Ventricule droit à double issue (VDDI) sans cyanose néonatale**

**30b- VDDI avec cyanose néonatale et détresse respiratoire**

**31- Vous avez cathétérisé un enfant de 4 ans pour une hypertension artérielle pulmonaire en apparence idiopathique. La pression pulmonaire est à 122/43 moyenne 65 mmHg, la pression moyenne dans l'oreillette droite est à 5 mmHg et la pression capillaire pulmonaire moyenne à 9 mmHg. Le débit cardiaque est normal.**

**31a- Quelle est la valeur du gradient transpulmonaire ?**

**31b- Vous retenir l'indication d'un traitement anti-hypertenseur pulmonaire oral. Citez deux classes thérapeutiques utilisables chez l'enfant.**

1-

2-

**31c- Quelques mois après le début d'un traitement oral en monothérapie, la situation clinique se détériore avec plusieurs malaises lipothymiques et une syncope vraie. Quel traitement médical proposez-vous ?**

**31d- La situation clinique est stabilisée par le traitement médical mais vous voyez apparaître un épanchement péricardique qui témoigne de la mauvaise tolérance de l'HTAP. Que pouvez-vous proposer ?**

**Diplôme d'Université de Cardiologie Pédiatrique**  
**Année 17-18**  
**Session Septembre 2018**

*Cet examen comporte deux parties*

***Questions à réponse ouverte et courte (QROC) numérotées de 1 à 45***  
*(90 minutes- 50% de la note finale)*

***Deux questions rédactionnelles :***

*un problème (60 minutes - 30% de la note finale) et*

*une question de cours (30 minutes - 20% de la note finale)*

*Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.*

**QUESTIONS A REPONSE OUVERTE ET COURTE  
(90 minutes)**

**1- Quel pourcentage du débit cardiaque fœtal combiné représentent à 36 semaines:**

- le débit ventriculaire gauche:
- le débit dans l'isthme aortique:
- le débit dans l'aorte thoracique descendante:

**2- Quelle est la valeur estimée de la pression pulmonaire systolique dans les situations suivantes?**

- cardiomyopathie dilatée primitive et vitesse de la fuite tricuspide=3m/s:
- tétralogie de Fallot et vitesse de la fuite tricuspide=4,5m/s:
- communication interventriculaire restrictive isolée, pression aortique=90mmHg, vitesse maximale du flux VG-VD=4m/s:
- sténose valvulaire pulmonaire, gradient maximal VD-AP=65mmHg, vitesse de la fuite tricuspide=4,5m/s:

**3- Quels sont les noms usuels des cardiopathies associant les éléments suivants?**

**3a:**

- situs solitus
- concordance auriculo-ventriculaire
- communication interventriculaire
- discordance ventriculo-artérielle
- coarctation de l'aorte

**3b:**

- dextrocardie
- situs inversus
- discordance auriculo-ventriculaire
- communication interventriculaire
- discordance ventriculo-artérielle
- sténose pulmonaire

**3c:**

- situs solitus
- concordance auriculo-ventriculaire

- communication interventriculaire
- dextroposition de l'aorte
- concordance ventriculo-artérielle
- sténose pulmonaire

**4- Citer les trois principaux types topographiques de communications inter-auriculaires**

1-

2-

3-

**5- Comment calculez-vous la fraction de raccourcissement du ventricule gauche en échographie unidimensionnelle?**

**6- Quelle est la fréquence des malformations cardiaques congénitales pour 1000 naissances?**

**7- Quel est le siège habituel de la communication inter-ventriculaire dans le syndrome de Laubry-Pezzi?**

**8- Quelle est la cardiopathie la plus fréquemment observée chez les femmes adultes ayant un caryotype 45,XO?**

**9- Citer 5 cardiopathies conotruncales observées chez les enfants ayant une microdélétion interstitielle du chromosome 22.**

1-

2-

3-

4-

5-

**10- Quel est le rapport du débit pulmonaire/débit systémique dans une communication inter-auriculaire en position d'ostium secundum quand la saturation mesurée dans l'artère pulmonaire est de 90%?**

11- Votre avis est sollicité pour un enfant de 3 ans qui a une communication interventriculaire périmembraneuse de 2 millimètres responsable d'un souffle systolique intense. L'échographie cardiaque confirme qu'il s'agit d'une maladie de Roger. Quelle est la recommandation que vous donnez aux parents?

12- Parmi les cardiopathies suivantes, quelles sont celles pour lesquelles la perméabilité du canal artériel est absolument nécessaire à la survie?

(Rayez les réponses fausses)

-hypoplasie du cœur gauche

-coarctation de l'aorte

-transposition des gros vaisseaux avec CIV et sténose pulmonaire

-atrésie pulmonaire à septum intact

-double-arc aortique

-atrésie tricuspide avec vaisseaux normalement posés et atrésie pulmonaire

13- Le médecin transporteur du SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 2 jours de vie, né à terme et eutrophe, gris, cyanosé, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Tous les pouls sont mal perçus, la pression artérielle est imprenable aux 4 membres et la saturation est identique à 68% aux 4 membres. L'auscultation note un B2 unique et un petit souffle systolique éjectionnel latéro-sternal gauche. Quel est votre diagnostic?

14- Le médecin transporteur du SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 2 jours de vie, né à terme et eutrophe, gris, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Les pouls fémoraux sont mal perçus alors que les pouls huméraux sont bien palpés. La pression artérielle systolique est à 75mmHg au membre supérieur droit pour 55 mmHg au membre inférieur droit. La saturation mesurée au membre supérieur droit est à 99% sous 100% d'oxygène pour 55% au membre inférieur droit. Quel est votre diagnostic?

15- Le médecin transporteur du SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 2 jours de vie, né à terme et eutrophe, cyanosé, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Les pouls fémoraux sont mal perçus alors que les pouls huméraux sont bien palpés. La pression artérielle systolique est à 75mmHg au membre supérieur droit pour 55 mmHg au membre inférieur droit. La saturation mesurée au membre supérieur droit est à 55% pour 90% au membre inférieur droit. L'auscultation note un B2 fort sans souffle. Quel est votre diagnostic?

**16- Vous faites le diagnostic d'atrésie pulmonaire à septum inter-ventriculaire intact chez un nouveau-né. L'échographie montre que le ventricule droit est tripartite et que la valve tricuspide mesure 13mm (normale=14mm).**

**16a- Prescririez-vous de la Prostine® dès le diagnostic fait?**

**16b- Quel traitement proposeriez-vous en première intention?**

**16c- Quelle anomalie devez vous rechercher avant de l'appliquer?**

**17- Un nouveau-né vous est confié pour une cyanose réfractaire. Vous faites le diagnostic de transposition simple des gros vaisseaux. La radiographie de thorax montre un cœur en œuf, un pédicule étroit et une surcharge vasculaire pulmonaire franche. En échographie, le septum inter-auriculaire bombe franchement de gauche à droite et vous voyez un shunt gauche-droite exclusif au travers du foramen ovale à 2m/s. Il n'y a pas de CIV.**

**17a- Le canal artériel est-il ouvert?**

**17b- Quel geste devez-vous faire en urgence?**

**18- Quel est le premier temps thérapeutique chirurgical**

**18a- dans une atrésie tricuspide avec vaisseaux normalement posés et sténose pulmonaire responsable de cyanose profonde (SaO<sub>2</sub>=62%) avant 3 mois de vie?**

**18b- dans une atrésie tricuspide avec vaisseaux normalement posés et sténose pulmonaire bien tolérée sans cyanose importante (SaO<sub>2</sub>=85%) chez un enfant de 2 ans?**

**18c- dans une atrésie tricuspide avec vaisseaux transposés, hypertension pulmonaire et sténose sous-aortique chez un nouveau-né?**

**18d- dans une atrésie tricuspide avec vaisseaux transposés et hypertension pulmonaire chez un nouveau-né?**

**19- Quel traitement chirurgical proposez vous dans les situations suivantes:**

**19a- Coarctation isthmique chez un nourrisson de 6 mois?**

**19b- Coarctation isthmique avec communication interventriculaire de 8 mm en position pérимembraneuse chez un nouveau-né de 3,5 kilogrammes?**

19c- Coarctation isthmique avec communications interventriculaires multiples chez un nouveau-né de 3,5 kilogrammes?

20- Quelle est la complication néonatale la plus redoutée de l'agénésie des valves pulmonaires?

21- Citez trois formes anatomiques de rétrécissement mitral congénital.

22- Citer quatre complications tardives des dérivations cavo-pulmonaires totales?

- 1-
- 2-
- 3-
- 4-

23- Combien de temps en moyenne contrôlez-vous par échocardiographie l'absence d'épanchement péricardique après une intervention ayant comporté une péricardotomie?

24- Un nourrisson de 3 mois vous est adressé pour une myocardiopathie dilatée hypokinétique du ventricule gauche associée à une fuite mitrale. L'ECG montre une onde Q en D1 et en aVL associée à une ischémie sous-épicaire dans le territoire antérieur étendu. Quel est votre diagnostic?

25- Quel groupe de drogues largement utilisées dans le traitement des tumeurs solides et des hémopathies malignes de l'enfant est responsable de myocardiopathie toxique?

26- Un enfant de 5 ans est suivi depuis la période néonatale pour une atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire. Il n'a jamais été opéré et reste peu bleu. Vous auscultez un souffle continu dorsal bilatéral. A quoi correspond probablement ce souffle?

27- Un nourrisson de 3 mois vient pour une tachycardie à 270/mn, à complexes fins, régulière. La compression oculaire arrête brutalement la tachycardie et le rythme sinusal reprend après une brève pause de 400 ms. Quel est votre diagnostic?

28- Un nouveau-né vient pour une tachycardie à 330/mn, à complexes fins. Sur le tracé ECG, la tachycardie est irrégulière avec une alternance de passages à 330/mn et de ralentissement de la fréquence avec des intervalles R-R doubles des R-R en tachycardie. Quel est le diagnostic le plus probable?

29- Quelle est la limite inférieure de la fréquence cardiaque tolérée avant de poser l'indication de stimulation cardiaque définitive dans un bloc auriculo-ventriculaire complet du nouveau-né?

30- Un patient de 6 ans est régulièrement suivi depuis la période néonatale pour un ventricule unique avec deux valves auriculo-ventriculaires. A 12 jours de vie, il a eu un cerclage de l'artère pulmonaire et une plastie aortique pour coarctation. A l'âge de 4 ans, il a bénéficié d'une dérivation cavo-bipulmonaire. Les pouls fémoraux sont bien perçus et il n'y a pas de gradient tensionnel. En échographie, le ventricule unique est très hypertrophié mais sa fonction systolique est préservée. Quelle anomalie intracardiaque devez-vous suspecter?

31- Citez trois risques à long terme des interventions de Senning ou de Mustard?

- 1-

2-

3-

32- Un nourrisson est admis en urgence pour une défaillance circulatoire aiguë fébrile. Vous faites le diagnostic de cardiomyopathie dilatée hypokinétique à parois discrètement hypertrophiées. Il a une hépatomégalie et les glycémies capillaires sont basses (0,3g/L). Deux de ses sœurs sont décédées subitement dans la première année de vie. Ses parents sont consanguins. Quel diagnostic devez-vous évoquer?

33- Quel est le trouble du rythme le plus fréquemment observé dans une malformation d'Ebstein?

34- Un enfant de 12 ans burkinabe est admis en urgence pour une fièvre à 38,5°C associée à des troubles de conscience. A l'examen, il a un hippocratisme digital, une cyanose profonde à 69% et un souffle systolique râpeux sur la voie pulmonaire.

a- Quel diagnostic suspectez vous? Quel examen demandez-vous en urgence?

**b- Sa numération-formule sanguine montre une hémoglobine à 23g/dl, 11 million de globule rouges par mm<sup>3</sup> et une thrombopénie modérée à 70000/mm<sup>3</sup>. L'échocardiographie fait le diagnostic de tétralogie de Fallot. Quel geste effectuez-vous de première intention?**

**c- Une fois ce geste effectué, quel programme thérapeutique en 2 ou 3 temps proposez-vous si la tétralogie de Fallot est régulière?**

**35- Un enfant de 6 ans est appareillé avec un stimulateur double chambre. Ce stimulateur est programmé en mode DDD. Sur l'électrocardiogramme de surface, il fonctionne en mode VAT. S'agit-il d'un défaut de fonctionnement du stimulateur?**

**35- Comment se draine habituellement un retour veineux pulmonaire anormal total supra-cardiaque?**

**36- Quel est l'axe électrique du QRS ?**

**1- dans un syndrome de Noonan :**

**2- dans un canal atrioventriculaire complet:**

**3- chez un nouveau-né normal:**

**37- On vous adresse un nourrisson de 8 mois pour un souffle continu précordial. En échographie, vous ne trouvez pas de canal artériel persistant. Quelle autre étiologie de souffle continu devez-vous évoquer?**

**38- Un nouveau-né prématuré de 33 semaines est pris en charge pour une maladie des membranes hyalines. A 9 jours de vie, apparaissent une tachypnée permanente, une hépatomégalie, une tachycardie, des œdèmes et la courbe de poids est trop rapidement ascendante. Il n'y a pas de critère biologique d'infection. La radiographie de thorax montre une cardiomégalie franche. Quel diagnostic évoquez-vous?**

**39- Quand se situe la période de relaxation isovolumique du ventricule gauche par rapport aux mouvements d'ouverture et de fermeture des valves aortique et mitrales?**

**40- Quelle est la posologie habituelle de la dose de charge en amiodarone pour le traitement d'une tachycardie par rythme réciproque du nouveau-né?**

**41- Reliez entre elles les différents types de cyanose et les cardiopathies suivantes:**

**Type A : cyanose généralisée**

**Type B : SaO2 membre supérieur droit 97%- membre inférieur droit 67%**

**Type C : SaO2 membre supérieur droit 67% - membre inférieur droit 88%**

**Type D : SaO2 membre supérieur et inférieur gauche 67% - membre supérieur droit 97%**

**Type E : SaO2 membre supérieur gauche 97% - membre inférieur droit 67%**

**Transposition des gros vaisseaux+ CIV + Coarctation :**

**Double discordance + interruption de crosse aortique :**

**Hypoplasie du cœur gauche :**

**Interruption de la crosse aortique de type B :**

**Maladie d'Ebstein et atrésie pulmonaire :**

**42- Choisir parmi les propositions thérapeutiques suivantes celle qui serait la plus adaptée au traitement des obstacles gauche ci-dessous.**

**A : Intervention de Konno-Ross**

**B : Valvuloplastie per-cutanée**

**C : Valvulotomie chirurgicale**

**D : Remplacement valvulaire aortique**

**E : Intervention de Damus-Kay**

**a- Sténose sous-aortique en tunnel avec hypoplasie de l'anneau aortique**

**b- ventricule unique avec atrésie pulmonaire et insuffisance aortique post-oslérienne**

**c- sténose valvulaire aortique critique du nouveau-né**

**d- sténose valvulaire aortique serrée du nourrisson**

**e- maladie aortique sur bicuspidie avec anneau aortique normal**

**43- Où se fait le shunt droite-gauche dans les situations suivantes ? (donnez la structure d'origine et la structure d'arrivée)**

**Fistule artério-veineuse du poumon :**

**Atrésie pulmonaire à septum intact :**

**Double discordance avec CIV et sténose pulmonaire :**

**Interruption de crosse aortique :**

**44- Vous examinez un nouveau-né pour une cyanose réfractaire et faites le diagnostic de cœur univentriculaire avec deux valves auriculo-ventriculaires concordantes et compétentes. Les vaisseaux sont transposés ; il n'y a pas d'obstacle pulmonaire et l'aorte naissant de la cavité accessoire est nettement plus petite que l'artère pulmonaire.**

**44a- Quel est le risque évolutif pour l'aorte dans les jours suivants la naissance ?**

**44b- Pour quelle raison l'aorte est-elle plus petite que l'artère pulmonaire ?**

**44c- Vous proposez de faire une intervention de type Norwood, quelle en est la raison ?**

**Diplôme d'Université de Cardiologie Pédiatrique**  
**Année 2018-19**  
**Session Juin 2019**

*Cet examen comporte deux parties*

**Questions à réponse ouverte et courte (QROC)** numérotées de 1 à 40  
(90 minutes- 50% de la note finale)

*Deux questions rédactionnelles :*

**un problème** (60 minutes - 30% de la note finale) et

**une question de cours** (30 minutes - 20% de la note finale)

*Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.*

**QUESTIONS A REPONSE OUVERTE ET COURTE  
(90 minutes)**

**1-Quelles sont les connexions anormales dans les cardiopathies suivantes ?**

Double discordance

Transposition des gros vaisseaux

Retour veineux pulmonaire anormal total

Tétralogie de Fallot avec discontinuité mitro-aortique

**2-Vous accueillez un nouveau-né pour une cyanose réfractaire isolée. En échographie, vous faites le diagnostic d'atrésie pulmonaire à septum intact.**

**2a- Où se fait le shunt droite gauche ?**

**2b-Pourquoi ce shunt vrai droite-gauche est-il présent ?**

**2c-Calculer le Qp/QS si la saturation est égale à 70%.**

**2d-Quels sont les deux éléments morphologiques majeurs qui permettent de définir la stratégie thérapeutique ?**

**2e- Le ventricule droit est tripartite. Quelle en est la signification ?**

**2f- Vous proposez un geste de cathétérisme interventionnel. Décrivez le succinctement.**

**2g-Ce geste a été un succès. La saturation après la procédure est à 85%. Quel information vous manque-t-il pour calculer le Qp/Qs ?**

**2h-L'enfant est sorti sans traitement. Vous le revoyez à 2 mois de vie. La saturation est à 88%. Il n'y a pas d'obstacle sur la voie droite. Pourquoi reste-t-il cyanosé ?**

**2i-A l'âge de 2 ans, la saturation reste à 88% au repos et les parents disent qu'il devient franchement bleu lors de l'activité. Quel traitement proposez-vous alors ?**

**3-Reliez entre elles les valeurs de pression pulmonaire enregistrées au cathétérisme cardiaque droit (mmHg) et leur cause potentielle.**

<b>PAP 100/55 m 76 Pcap 12</b>	<b>HTAP idiopathique</b>
<b>PAP 100/11 m 20 Pcap 7</b>	<b>CIV large à 1 mois</b>
<b>PAP 100/28 m 41 Pcap 29</b>	<b>Membrane supra-mitrale</b>

**4-Comment calculez-vous la valeur de l'intervalle QT corrigé sur un ECG et quelle est la valeur à partir de laquelle on parle de syndrome du QT long ?**

**5-Donnez le trajet du cathéter dans les cardiopathies listées ci-dessous selon l'exemple fourni. Tétralogie de Fallot VF - ..... -Aorte Réponse : VF- VCI-OD-VD- CIV-Aorte (VF veine fémorale, AF Artère fémorale)**

<b>RVPA partiel du poumon gauche : VF -</b>	<b>-VP droite</b>
<b>Interruption de crosse aortique : VF-</b>	<b>-Ao Descendante</b>
<b>Discordance atrioventriculaire isolée : VF-</b>	<b>-Ao Ascendante</b>
<b>Atrésie pulmonaire avec CIV : Artère Fémorale-</b>	<b>-VD</b>

**6-Un nourrisson de 6 semaines est suivi en consultation pour une communication interventriculaire pérимembraneuse. A l'examen, il est tachypnéique et tachycarde, le foie déborde de 3 cm. La radiographie de thorax montre une cardiomégalie sans troubles de ventilation. En échographie, la CIV est large mais en grande partie fermée par un anévrisme du septum membraneux.**

**6a- La vélocité du shunt gauche droite par la CIV est de 3 m/s. Pensez-vous qu'il faille l'opérer immédiatement ? Justifiez brièvement votre réponse.**

**6b-Sur quel paramètre sanguin pouvez-vous agir pour réduire le débit pulmonaire ?**

**6c-Vous avez donné un traitement médical qui a amélioré la situation puisque l'enfant a pris 600g en 1 mois. Sur quels signes échocardiographiques direz vous qu'il persiste un gros débit pulmonaire.**

**6d- A 6 mois, la vélocité du shunt gauche droite au travers de la CIV est à 4,2 m/s. L'enfant est asymptomatique et vous décidez d'une simple surveillance. Quels sont les risques que vous évoquez avec les parents ?**

**7-Quelle est le type d'interruption de crosse aortique le plus fréquent dans la délétion du chromosome 22q11 ?**

**8-Vous examinez un nouveau-né pour une cyanose réfractaire généralisée. Tous les pouls sont palpés. Il n'y a pas de souffle. Il n'a aucun signe d'insuffisance cardiaque ou circulatoire. Une échographie de débrouillage montre 2 ventricules de taille normale et un shunt-gauche droite par un foramen ovale. Le septum interventriculaire et les gros vaisseaux ne peuvent être vus.**

**8a- Peut-il s'agir d'une atrésie pulmonaire à septum intact ? Argumentez.**

**8b- Peut-il s'agir d'une atrésie pulmonaire avec CIV ? Argumentez.**

**8c- Peut-il s'agir d'un retour veineux pulmonaire anormal total non bloqué ? Argumentez.**

**8d- Peut-il s'agir d'une transposition des gros vaisseaux ? Argumentez.**

**9-Quel traitement proposez-vous pour**

**9a-Une CIA ostium secundum centrale de 14 mm chez une adolescente de 15 ans**

**9b-Une CIA ostium primum de petite taille avec une fuite de bon volume sur la fente de la valve auriculo-ventriculaire gauche chez un jeune homme de 18 ans**

**9c-Une CIA sinus venosus chez un petit garçon de 4 ans**

**9d-Une CIA ostium secundum large sans berge vers la veine cave inférieure chez une petite fille de 4 ans**

**10-Vous recevez pour un entretien prénatal un couple de parents. Ils attendent un enfant qui a la cardiopathie suivante (cf infra). Les parents ont préparé une liste de questions concernant le programme thérapeutique que vous envisagez après la naissance.**

	Faut-il absolument que l'enfant soit hospitalisé à la naissance en cardiologie pédiatrique ?	Quand aura lieu la première opération ?	La première opération sera-t-elle réparatrice ou palliative ?	Faudra-t-il certainement le réopérer plus tard ?
TGV				
TAC				
HypoVG				
Tétralogie de Fallot				

TGV : transposition des gros vaisseaux ; TAC : tronc artériel commun ; HypoVG : hypoplasie du cœur gauche

**11-Votre avis est demandé pour un nouveau-né ayant une hernie de coupole diaphragmatique gauche car il est cyanosé malgré la ventilation assistée et une oxygénothérapie à 100%. Il a été mis sous prostaglandine E1.**

**11a-Quel signe clinique serait en faveur d'une hypertension artérielle pulmonaire supra-systémique ?**

**11b-Comment affirmerez-vous sur un seul signe échographique cette HTAP supra-systémique si ce signe clinique est présent ?**

**11c-Ce signe est présent. Que proposez-vous pour essayer de diminuer les résistances vasculaires pulmonaires ?**

**11d-Si ce traitement est efficace et diminue les résistances pulmonaires en deçà des résistances systémiques, que verrez-vous en échographie ?**

**11e-Ce traitement est efficace. L'enfant n'a plus de cyanose mais le réanimateur vous rappelle car l'échocardiographie montre toujours une géométrie septale en faveur d'une HTAP isosystémique et veut discuter avec vous l'indication d'ECMO. Comment lui expliquez-vous que la pression pulmonaire estimée sur la géométrie septale ne peut pas baisser en deçà de la pression aortique pour l'instant ?**

**12-Quel traitement proposerez-vous dans les obstacles pulmonaires suivants ?**

**12a-Sténose valvulaire pulmonaire critique néonatale**

**12b-Sténose d'un tube valvé de Dacron de 14 mm chez un adolescent de 17 ans**

**12c-Sténose sous pulmonaire serrée dans un ventricule unique avec saturation de repos à 70% chez un nourrisson de 5 mois**

**12d-Sténose et fuite de la voie droite après réparation de tétralogie de Fallot par un patch transannulaire avec une zone de striction minimale de 16 mm**

**13-Citez trois causes curables de cardiomyopathie dilatée hypokinétique.**

1-

2-

3-

**14-Vous prenez en charge un nourrisson ayant une atrésie pulmonaire avec communication inter-ventriculaire. Le cathétérisme d'évaluation initiale est très péjoratif car il montre que de minuscules artères pulmonaires médiastinales sous la forme d'une « mouette » et plusieurs collatérales aorto-pulmonaires naissant de l'aorte thoracique descendante. La saturation est à 90% et l'enfant est franchement polypnéique.**

**14a-Pourquoi ?**

**14b- Quel geste chirurgical permettrait éventuellement de faire grandir les artères pulmonaires médiastinales?**

**14c-Si les collatérales aorto-pulmonaires sont de gros calibre, quel projet thérapeutique aurez-vous pour reconstruire les artères pulmonaires ?**

**15-Reliez entre elles les cardiopathies et les anomalies chromosomiques suivantes les plus fréquemment associées.**

<b>Délétion 22q11</b>	<b>Canal atrio-ventriculaire complet</b>
<b>Trisomie 18</b>	<b>Coarctation de l'aorte</b>
<b>Délétion 7q23</b>	<b>Sténose supra-ventriculaire aortique</b>
<b>Trisomie 21</b>	<b>Tétralogie de Fallot</b>
<b>Monosomie X</b>	<b>CIV</b>

**16-Vous suivez la grossesse d'une patiente sans antécédent notable. A 22 semaines, vous notez une bradycardie foetale à 75/mn sans malformation cardiaque.**

**16a-Quel examen prescrivez-vous chez la mère ?**

**16b-A 34 semaines, la fréquence cardiaque est à 50/mn et il y a un petit épanchement péricardique. Que proposez-vous ?**

**16c- A la naissance, la fréquence cardiaque est à 43/mn. Que proposez-vous ?**

**16d- Quelle complication grave craignez-vous à long terme dans cette affection ?**

**17-Donnez le nom de chaque tumeur du cœur ayant les caractéristiques suivantes.**

**17a- Multiples, hyperéchogènes, enchâssées dans le myocarde ventriculaire, régressives**

**17b- Unique volumineuse, non évolutive, enchâssée dans le myocarde ventriculaire**

**17c- Hétérogène, volumineuse, développée dans le péricarde et souvent associée à un épanchement péricardique abondant**

**17d- Mobile, sessile ou pédiculée, développée le plus souvent dans les oreillettes, friable avec possibilité d'embolie systémique ou pulmonaire**

**18-Quelle anomalie cardiaque augmente de façon importante le risque vital dans le syndrome de Noonan ?**

**19-Vous faites le diagnostic de transposition simple des gros vaisseaux chez un nouveau-né admis pour hypoxémie réfractaire. La communication inter-auriculaire est large et shunte de gauche à droite exclusivement.**

**19a-Dans quel sens shunte le canal artériel ?**

**19b-Le ventricule droit est nettement plus petit que le ventricule gauche. Quelle association malformative devez-vous suspecter ?**

**19c-Avant la chirurgie de réparation, quel traitement médical donnerez vous si cette anomalie associée se confirme ?**

**19d-Quel sera le traitement chirurgical ?**

**19e-L'intervention a été un succès mais quelques semaines plus tard, vous notez une fuite de la valve mitrale d'apparition récente et une discrète dysfonction systolique du ventricule gauche, en particulier un aspect de dyskinésie septale. Quelle complication suspectez-vous ?**

**19f-Comment en faites vous le diagnostic ?**

**20-Pendant combien de temps donnez-vous un traitement anti-agrégant plaquettaire après une fermeture de communication inter-auriculaire par une prothèse d'Amplatz ?**

**21-Un patient de 32 ans consulte pour une ascite. Il a un coeur univentriculaire pallié par une intervention de Fontan.**

**21a-Citez trois causes possibles à cette ascite?**

**21b-Le cathétérisme cardiaque note une pression dans la veine cave inférieure à 12 mmHg et celle-ci reste homogène dans tout le montage. La pression capillaire pulmonaire est à 7 mmHg.**

**Quel examen biologique est indispensable pour orienter votre diagnostic ?**

**21c-Comment confirmerez-vous ce diagnostic ?**

**22- Quel examen simple permet de suspecter fortement le diagnostic de glycogénose de type II devant une cardiomyopathie hypertrophique du nourrisson ? Que montre-t-il classiquement ?**

**23-Vous suivez un enfant pour une double discordance isolée. A l'âge de 3 ans apparaît une insuffisance tricuspide côtée 2/4. Quel traitement proposez-vous ?**

**24-Un enfant de 8 mois est amené aux urgences pédiatriques pour une fièvre élevée depuis 6 jours résistante aux antibiotiques. Il est en mauvais état général. Ses mains et ses pieds sont oedématiés. Il a une chéilite et une conjonctivite bilatérale.**

**24a- Citez deux autres signes que vous recherchez en faveur du diagnostic de maladie de Kawasaki.**

-

-

**24b-En l'absence d'autres signes, pouvez-vous quand même retenir ce diagnostic ?**

**24c-Quel traitement proposez-vous si le diagnostic de maladie de Kawasaki est retenu ?**

**27d-Quelle est la principale complication cardiaque de la maladie de Kawasaki?**

**25-Comment traitez-vous en première intention la persistance du canal artériel dans les situations suivantes ?**

**25a-Prématuré de 27 semaines au poids de 980 grammes après échec du traitement par ibuprofène**

**25b-Nourrisson de 8 mois-Petit canal artériel soufflant sans signe d'hyperdébit**

**25c-Nourrisson de 4 mois-Gros canal artériel de 7 mm avec insuffisance cardiaque**

**25d-Jeune femme de 36 ans-Canal artériel et cyanose des membres inférieurs**

**26-Quelle est la complication la plus redoutable de la chirurgie de la coarctation chez les grands enfants ou les adultes ?**

**27-Quel est le ventricule surchargé en diastole dans les situations suivantes :**

**CIV**

**RVPA partiel du poumon droit**

**Fistule artério-veineuse du poumon**

**Fistule artério-veineuse de la grande veine de Gallien**

**Canal artériel persistant**

**28-Quel est le risque de récurrence (% d'enfants atteints dans la descendance) dans les situations suivantes ?**

**Patiente de 24 ans ayant une tétralogie de Fallot associée à une délétion du chromosome 22q11**

**Femme de 24 ans ayant un syndrome de Jervel-Lange-Nielsen**

**Parents sains d'un enfant ayant un syndrome de Williams**

**Femme de 33 ans ayant une mutation ponctuelle dans le gène Lamine A/C**

**Parents sains d'un enfant ayant un déficit systémique en carnitine**

**29-Quelle association de signes biologiques simples est souvent présente dans les décompensations aiguës des cardiomyopathies liées à un déficit de l'oxydation des acides gras ?**

**30-Quelle contraception orale donneriez-vous à une jeune femme de 23 ans suivie pour un ventricule unique palliée par une dérivation cavo-pulmonaire totale ?**

**31-Dans le traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire idiopathique, citez un médicament utilisable**

-par voie orale

-par voie sous cutanée

-par voie intra-veineuse

**32-Citez deux anomalies des arcs aortiques susceptibles de comprimer la trachée.**

1-

2-

**33- Quelle est la principale complication néonatale immédiate de l'agénésie des valves pulmonaires avec communication interventriculaire ?**

**34- Un nouveau-né de 4 jours de vie est adressé en urgence pour une défaillance cardiaque et respiratoire aiguë. A l'arrivée, en ventilation assistée, vous notez une cyanose généralisée ( $SaO_2=75\%$ ), une auscultation cardiaque normale et des pouls huméraux et fémoraux très faibles.**

**34a-Quel diagnostic suspectez-vous ?**

**34b-Votre diagnostic est confirmé par l'échographie. Quel traitement chirurgical proposez vous ?**

**35- Une fillette de 4 ans est suivie en neuropédiatrie depuis l'âge de 2 ans pour une comitialité traitée par le Sabril. Elle consulte pour une perte de**

connaissance survenue dans la cour de l'école maternelle. Les pompiers appelés sur place ont constaté une tachycardie à 200/mn avec des signes de détresse circulatoire. Elle a reçu un choc électrique externe qui a rétabli immédiatement le rythme sinusal et l'hémodynamique. A l'arrivée, elle va très bien. L'ECG est normal et l'échographie cardiaque est normale. Sur le lambeau de scope que vous confient les pompiers vous voyez une tachycardie jonctionnelle puis un aspect de tachycardie ventriculaire avec un changement d'axe tous les deux complexes puis une tachycardie ventriculaire monomorphe à 180/mn. Quel est votre diagnostic ?

36- Vous suivez depuis la période néonatale une jeune fille qui a une malformation d'Ebstein. Elle est modérément cyanosée au repos (SaO<sub>2</sub> 88%). Elle se dit gênée à l'effort et le test d'effort montre une cyanose importante pour un effort de 60 watts (SaO<sub>2</sub> 65%). Il n'y a pas d'obstacle pulmonaire en échographie et la valve tricuspide ne fuit qu'à peine.

36a- Où se fait le shunt droite-gauche?

36b- Pourquoi le shunt se majore-t-il à l'exercice?

36c- Quel traitement proposez-vous?

37- Quelle est la valeur estimée de la pression pulmonaire systolique dans les situations suivantes?

37a-myocardiopathie primitive et vitesse de la fuite tricuspide=2.5m/s:

37b-tétralogie de Fallot et vitesse de la fuite tricuspide=4,5m/s:

37c-communication interventriculaire restrictive, pression aortique=80mmHg, vitesse maximale du flux VG-VD=3.5m/s:

37d-sténose valvulaire pulmonaire, gradient maximal VD-AP=45mmHg, vitesse de la fuite tricuspide=4m/s:

**38- Quel diagnostic vous évoquent les résultats des oxymétries suivantes? (plusieurs diagnostics possibles, n'en donner qu'un seul):**

**a- TVI 87%, VCS 79%, OD 79%, VCI 68%, VD 75%, APT 75%, Ao 99%**

**b- TVI 57%, VCS 55%, OD 55%, VCI 54%, VD 62%, APT 85%, VP 99%, OG 88%, VG 85%, Ao 62%**

**c- TVI 50%, VCS 51%, OD 49%, VD 49%, APT 49%, VP 99%, OG 97%, VG 97%, Ao Asc 97%, Ao Desc 49%**

**d- TVI 72%, VCS 73%, OD 79%, VD 82%, APT 82%, VP 99%, OG 99%, VG 99%, Ao 99%**

**39- Citez pour les interventions de Senning dans la transposition des gros vaisseaux**

**1- une complication rythmique**

**2- une complication anatomique**

**3- une complication fonctionnelle**

**40- Quel est l'axe électrique du QRS**

**1- dans un syndrome de Noonan? :**

**2- dans un canal atrioventriculaire complet?:**

**3- chez un nouveau-né normal?:**

## **QUESTION DE COURS (30 minutes)**

**Vous examinez à 22 semaines un fœtus qui vous est référé car l'artère pulmonaire n'a pas été correctement dégagée au cours de l'échographie morphologique du 2<sup>ème</sup> trimestre. Vous faites le diagnostic de tétralogie de Fallot avec un très petit passage entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.**

- 1- Quels signes échographiques vous ont conduit au diagnostic de cette cardiopathie?**
- 2- Quel(s) type(s) d'anomalie(s) cytogénétique(s) peut(peuvent) être associé(es) à cette cardiopathie ? Que proposez-vous pour les rechercher ?**
- 3- A la naissance, l'enfant est cyanosé avec une saturation mesurée à 85%. Comment pouvez-vous interpréter cette situation si vous confirmez le diagnostic de tétralogie de Fallot d'une part ou si la cardiopathie a évolué pour devenir une atrésie pulmonaire avec communication inter-ventriculaire? Expliquez votre réponse.**
- 4- Vous confirmez qu'il s'agit d'une atrésie pulmonaire avec communication inter-ventriculaire. Décrivez les différentes formes anatomiques de cette cardiopathie concernant la vascularisation pulmonaire.**
- 5- Décrivez les différentes stratégies thérapeutiques de première intention.**
- 6- Décrivez votre agenda pour la réparation de la malformation et les différentes techniques possibles. Evoquez les situations d'irrégularité anatomique qui feraient changer de stratégie et/ou d'agenda.**
- 7- La réparation complète de la cardiopathie a pu être faite à l'âge de 3 ans. Un tube non valvulé de 16 mm a été implanté entre le ventricule droit et la bifurcation pulmonaire. Comment assurerez-vous le suivi de cet enfant et quelles sont les événements que vous anticipez ? De quelles alternatives thérapeutiques disposerez-vous si vous êtes confrontés à ces différents événements évolutifs.**
- 8- L'enfant a été réopéré à l'aide d'un tube valvulé de 20 mm à l'âge de 16 ans. Sept ans plus tard, la pression ventriculaire droite est isosystémique et le ventricule droit est dilaté par une fuite pulmonaire importante. Sur quels critères proposerez-vous un nouveau geste sur la voie droite ?**

## **Problème de physiologie (60 minutes)**

**Vous examinez un nouveau-né chez qui le diagnostic a été fait de double discordance avec communication interventriculaire et atrésie pulmonaire.**

### **Question n°1**

**La naissance s'est déroulée déroule sans incident. L'examen du nouveau-né note une saturation à 70% au saturomètre.**

- a- Quelle est la signification de cette saturation néonatale dans cette cardiopathie ?**
- b- Pensez-vous que le canal artériel est ouvert ? Pourquoi ?**
- c- Après que vous avez agi médicalement, vous constatez en échocardiographie que le foramen ovale de petite taille est restrictif avec un flux Doppler accéléré à 1,9 m/s. Qu'en pensez-vous ?**

### **Question n°2**

**Quelques heures plus tard, la saturation du nouveau-né sous air est à 90%. Qu'en concluez-vous ?**

### **Question n°3**

**Trois mois après que l'enfant a bénéficié d'une ouverture entre le ventricule gauche et l'artère pulmonaire, la croissance pondérale n'est pas au rendez-vous puisque la prise de poids a été seulement de 500 grammes depuis la naissance. La saturation est à 90%. Le septum inter-auriculaire est étanche. Pensez-vous que la cardiopathie joue un rôle prépondérant dans le retard de croissance pondéral ? Donnez vos arguments.**

### **Question n°4**

**S'il avait bénéficié d'une anastomose de Blalock plutôt que d'une ouverture VG-AP, votre interprétation aurait-elle été la même avec une saturation sous air identique à 90% ?**

### **Question n°5**

**Quelques mois plus tard, la situation a radicalement changé car l'enfant grossit très bien (8 kg). Il ne reçoit plus aucun traitement médical. Il est cependant profondément bleu avec une saturation autour de 70% sous air et une cyanose majeure aux pleurs. Pouvez-vous estimer le rapport  $Q_p/Q_s$  ?**

### **Question n°6**

**Vous avez fait une réparation conventionnelle de la cardiopathie (le ventricule gauche reste sous l'artère pulmonaire et le ventricule droit assure la circulation aortique). Quelques mois plus tard, l'enfant arrive en insuffisance cardiaque gauche sévère. Quelle est la cause habituelle de cette complication ?**

### **Question n°7**

**Expliquez éventuellement à l'aide d'un schéma ou d'une courbe pression volume pourquoi l'enfant est en œdème pulmonaire.**

### **Question n°8**

**Vous faites un cathétérisme cardiaque qui montre que la pression télédiastolique du ventricule droit est à 28 mmHg. Pour quelle valeur de la pression moyenne approximative dans l'artère pulmonaire estimeriez-vous que les résistances vasculaires pulmonaires sont élevées ?**

### **Question n°9**

**Le calcul montre que les résistances vasculaires pulmonaires sont normales. Vous proposez un geste de remplacement valvulaire tricuspide. Dans la période post-**

**opérateur de ce geste, la pression pulmonaire moyenne est à 39 mmHg avec une pression capillaire à 26 mmHg. Quelles peuvent en être les causes ?**

**Diplôme d'Université de Cardiologie Pédiatrique**  
**Année 18-19**  
**Session Septembre 2019**

*Cet examen comporte deux parties*

***Questions à réponse ouverte et courte (QROC) numérotées de 1 à 29***  
*(90 minutes- 50% de la note finale)*

***Deux questions rédactionnelles :***

*une question de cours (30 minutes - 20% de la note finale) et*  
*un problème (60 minutes - 30% de la note finale).*

*Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.*

**QUESTIONS A REPONSE OUVERTE ET COURTE  
(90 minutes)**

**21- Vous êtes appelé pour un nouveau-né de 8 jours pris en charge par le SAMU à domicile pour un état de choc. Le médecin transporteur vous informe que l'hémodynamique est précaire et que tous les pouls sont très faiblement palpés. La saturation est à 62 % aux quatre membres.**

**1a- Quel diagnostic suspectez-vous ?**

**1b- Quel traitement médicamenteux proposez-vous pour le transport ?**

**1c- Vous confirmez échographiquement le diagnostic de la cardiopathie à l'arrivée de l'enfant. L'hémodynamique est restaurée. Dans quel sens shunte le canal artériel ?**

**1d- La radiographie de thorax montre un œdème pulmonaire bilatéral. Quelle en est la cause?**

**22- Vous faites le diagnostic de dilatation du ventricule droit chez un nourrisson de 5 semaines. Vous êtes surpris de ne voir qu'un petit foramen ovale. Il n'y a pas d'hypertension pulmonaire sur une insuffisance tricuspide de volume physiologique. La saturation est à 99%.**

**2a- Que devez-vous rechercher pour expliquer cette surcharge diastolique des cavités droites ?**

**2b- Vous observez sous sédation cette fois un flux anormal proche des veines sus-hépatiques et une hypoplasie de l'artère pulmonaire droite. Quel diagnostic suspectez-vous ?**

**2c- Vous avez confirmé le diagnostic et l'enfant va bien. Vous le revoyez quelques semaines plus tard car il est un peu dyspnéique. Vous retrouvez cette fois une dilatation des cavités gauches associée avec un ventricule gauche hyperkinétique. Que suspectez-vous ?**

**2d- Vous confirmez le diagnostic suspecté en 2c. Quel geste proposez-vous pour améliorer cette situation ?**

**23- Vous faites le diagnostic de coarctation chez un nouveau-né de 5 jours. L'enfant va très bien. Il est eupnéique. La pression artérielle au membre supérieur droit est normale avec un gradient tensionnel de 25 mmHg avec les membres inférieurs.**

**3a- Que proposez-vous si le ventricule gauche hypertrophié conserve une bonne fonction systolique.**

**3b- Que proposez-vous si le ventricule gauche est hypokinétique avec une élévation de la pression dans l'oreillette gauche ?**

**3c- Que proposez-vous s'il y a une large CIV de la voie d'éjection associée à la coarctation ?**

24- Donnez pour chaque cardiopathie ci-dessous le trajet du cathéter depuis son point d'entrée cutanée jusqu'au site à atteindre.

Exemple : Tétralogie de Fallot Veine Fémorale (VF) – Aorte

VF-VCI-OD-VD-CIV-Ao

Atrésie tricuspide avec atrésie pulmonaire VF-...-Ventricule gauche

Atrésie pulmonaire avec CIV VF -...-Aorte

Double discordance en situs inversus VF -...-Artère pulmonaire

Transposition des gros vaisseaux VF -...-Artère pulmonaire

Sténose pulmonaire critique Artère fémorale -...-Ventricule gauche

**25-Quel traitement proposerez-vous pour la prise en charge de la communication inter-ventriculaire dans les situations hémodynamiques suivantes?**

5a- PAo 105/62 moy 80 mmHg PAP 105/65 moy 87 Sat Ao 90% Sat AP 60%

5b- PAo 105/62 moy 80 mmHg PAP 105/18 moy 30 Sat Ao 98% Sat AP 90%

5c- PAo 105/62 moy 80 mmHg PAP 105/43 moy 50 Sat Ao 98% Sat AP 85%

**26-Attribuer à chacune des cardiopathies suivantes leur physiologie**

- a. Shunt-gauche-droite
- b. Shunt-droite gauche
- c. Cardiopathie à sang mélangé

Tétralogie de Fallot

Atrésie pulmonaire avec CIV

Retour veineux pulmonaire anormal partiel du poumon droit

Retour veineux pulmonaire anormal total

Atrésie pulmonaire à septum intact

Communication interventriculaire

**Double discordance CIV sténose pulmonaire**

**27- Quelle est la valeur du rapport Qp/Qs dans les situations suivantes (vous considérerez que la différence artério-veineuse est de 30% et que l'hématose est normale).**

- a. **Communication interventriculaire avec saturation dans l'Artère pulmonaire à 90%**
- b. **Retour veineux pulmonaire anormal total non bloqué avec saturation dans l'aorte à 85%**
- c. **Dérivation cavopulmonaire totale fenestrée avec saturation dans l'aorte à 90%**
- d. **CIA sinus venosus avec saturation dans l'artère pulmonaire à 70%**
- e. **Atrésie pulmonaire à septum intact avec saturation dans l'aorte à 70%**

**28- Un nouveau-né est admis pour une transposition des gros vaisseaux. En échographie, il s'agit d'une transposition simple des gros vaisseaux mais vous mesurez un anneau de la valve tricuspide de 9 mm pour un anneau mitral à 12 mm.**

**f. Quelle association malformative devez vous craindre ? Expliquez.**

**g. Cette complication est confirmée. Quelle intervention chirurgicale de réparation proposez-vous ?**

**h. Le résultat immédiat de cette intervention est excellent. Citez les deux complications principales des premières années de vie que vous devrez dépister.**

1-

2-

**29- Comment traiterez-vous symptomatiquement les troubles du rythme suivants ?**

**1- tachycardie fœtale à 200/mn avec anasarque à 28 semaines**

**2- tachycardie jonctionnelle réciproque à 220/mn chez un nouveau-né**

**3- flutter néonatal conduit 2/1**

4- accès récidivant de tachycardie jonctionnelle réciproque chez un jeune homme de 12 ans

5- tachycardie ventriculaire catécholergique chez une jeune fille de 7 ans

**30- Quelle cause devrez-vous évoquer devant les cardiomyopathies hypertrophiques suivantes ?**

1- néonatale avec hypoglycémie et hypocétose

2- néonatale avec hypoglycémie et macrosomie

3- infantile avec hypotonie et viscéromégalie

4- infantile avec cataracte, tubulopathie et retard psychomoteur

5- chez un enfant de 10 ans ayant une ataxie et une intolérance aux hydrates de carbone

**31- Vous admettez en urgence une jeune femme de 27 ans pour une ascite. Elle a une atrésie mitrale palliée par une dérivation cavopulmonaire totale depuis l'âge de 11 ans. Le ventricule unique de type droit a une excellente fonction et il n'y a pas de fuite significative de la valve tricuspide.**

**d. Citez les deux mécanismes possibles de l'ascite ?**

1-

2-

**e. La cathétérisme cardiaque montre des pressions homogènes à 14 mmHg dans l'ensemble du montage. Quel diagnostic retenez-vous ?**

**f. Quelques semaines plus tard, la patiente revient avec des signes de bas débit cardiaque. Le ventricule unique est très hypokinétique alors que sa fonction était « normale » au moment du diagnostic de l'ascite. Que devez-vous absolument rechercher avant de prévoir de la lister pour transplantation ?**

**32- Quel traitement chirurgical proposerez-vous dans les situations suivantes ?**

**f. CIV de la voie d'éjection sans malalignement à gros débit avec hypertension pulmonaire chez un nourrisson de 3 mois**

- g. CIV de la voie d'éjection restrictive sans hypertension pulmonaire et sans signe d'hyperdébit avec déformation du sinus de Valsalva droit et microscopique fuite aortique centrale chez un enfant de un an

- h. CIV trabéculée moyenne résiduelle chez un adulte de 32 ans après réparation de tétralogie de Fallot avec Qp/Qs à 1,3/1

- i. CIV multiples à gros débit chez un nourrisson de 5 mois

- j. CIV d'admission chez un patient de 28 ans avec saturation systémique à 88% et dyspnée d'effort à 2 étages

**33-Reliez entre elles les valeurs de pression pulmonaire enregistrées au cathétérisme cardiaque droit (mmHg) et leur cause potentielle.**

PAP 100/55 m 76 Pcap 11	HTAP idiopathique
PAP 100/11 m 20 Pcap 12	CIV large à 1 mois
PAP 100/28 m 41 Pcap 29	Cœur triatrial

- 34- En cas d'hypertension artérielle brutale comme dans une coarctation, comment pouvez-vous expliquer qu'il y ait un œdème pulmonaire si les courbes d'élastance télésystolique (contractilité) et de compliance du ventricule gauche restent inchangées. Représentez votre réponse de façon graphique sur une courbe pression volume du ventricule gauche

**35- Quel type de geste sur la valve aortique proposerez-vous dans les situations suivantes?**

- a- Sténose aortique critique du nouveau-né en grande défaillance cardiaque

- b- Insuffisance aortique sévère sur bicuspidie aortique chez une fille de 12 ans

**c- Endocardite aortique délabrante chez un jeune homme de 11 ans**

**d- Sténose aortique serrée néonatale avec ventricule gauche adapté**

**e- Récidive de sténose aortique serrée et insuffisance aortique 2/4 chez un adolescent de 15 ans**

**36-Un pédiatre de maternité vous appelle pour un nouveau-né suspect d'avoir une cardiopathie malformative. Evoquez le diagnostic le plus urgent devant les situations suivantes ?**

a- Cyanose réfractaire - Souffle=0 – Eupnéique – Pouls fémoraux +

b- Cyanose réfractaire – Souffle=0 – Dyspnée – Pouls fémoraux +

c- Cyanose réfractaire – Souffle=0 –Dyspnée – Pouls fémoraux et huméraux absents

**37-Citez 4 cardiopathies cono-troncales associées à une délétion du chromosome 22q11 dans lesquelles vous pouvez observer une aorte à cheval au-dessus d'une communication interventriculaire de la voie d'éjection.**

1-

2-

3-

4-

**38- Un nouveau-né est admis pour une tétralogie de Fallot après un diagnostic prénatal. A son arrivée, la saturation aortique est à 85%.**

**i. Pouvez-vous calculer le Qp/Qs ? Justifiez la réponse.**

**j. 48 heures plus tard, la saturation est à 68%. Que proposez-vous ?**

**k. Citez deux techniques d'intervention palliative que vous pourriez appliquer dans cette situation.**

1-

2-

**l. A quel âge proposerez-vous une réparation élective de cette cardiopathie si les conditions anatomiques et l'état général de l'enfant l'autorisent ?**

**m. Quelle irrégularité anatomique peut vous empêcher de mettre en place un patch transannulaire ?**

**n. Dans quelle(s) condition(s), pourriez-vous préserver l'anneau pulmonaire ?**

**o. Une réparation classique avec patch transannulaire a été faite. Quelle est la complication tardive la plus fréquente à l'âge adulte de cette intervention ?**

**p. Comment pouvez-vous y remédier le moment venu ?**

**21- Quel type de stimulation utiliserez-vous dans les situations suivantes (mode d'implantation, mode de stimulation utilisant le code à 3 lettres) ?**

**Nouveau-né BAV complet Fréquence à 45/mn**

**Défaillance sinusale après intervention de Senning pour transposition simple des gros vaisseaux ; conduction auriculo-ventriculaire normale chez un patient de 14 ans**

**BAV complet chez un enfant de 6 ans avec fréquence cardiaque de repos à 35/mn**

**Dysfonction ventriculaire gauche + BAV complet post-opératoire chez un enfant de 12 ans**

**22- Citez 3 formes anatomiques de canal atrio-ventriculaire partiel.**

1-

2-

3-

**23- Donnez deux complications tardives de la double discordance isolée.**

1-

2-

**24- Un enfant de 3 ans ayant une trisomie 21 consulte pour une cyanose. En échographie, vous faites le diagnostic de CIV large.**

**a- Pourquoi cet enfant est-il cyanosé?**

b- Si la saturation est à 85%, quel est la valeur du Qp/Qs?

c- Pouvez-vous estimez les résistances vasculaires pulmonaires? Quelles sont elles ?

d- Vous faites un cathétérisme cardiaque qui montre une Pression artérielle pulmonaire à 110/55 moyenne 70 mmHg pour une pression aortique à 100/60 moyenne 80 mmHg. Quelles sont les informations hémodynamiques supplémentaires utiles à la prise en charge de ce patient ?

25- Vous suivez depuis la période néonatale une jeune fille qui a une malformation d'Ebstein. Elle est modérément cyanosée au repos (SaO<sub>2</sub> 88%). Elle se dit gênée à l'effort et le test d'effort montre une cyanose importante pour un effort de 60 watts (SaO<sub>2</sub> 65%). Il n'y a pas d'obstacle pulmonaire en échographie et la valve tricuspide ne fuit qu'à peine.

a- Pourquoi le shunt droite gauche atrial se majore-t-il à l'exercice?

c- Quel traitement proposez-vous?

26- Quel est le mode de transmission du syndrome de QT long congénital sans surdité?

27- Citez 3 manœuvres vagales susceptibles de réduire une tachycardie jonctionnelle réciproque.

1-

2-

3-

28- Donnez le temps chirurgical suivant pour les situations ci-dessous :

Nourrisson de 3 mois- 1<sup>er</sup> temps de Norwood néonatal pour hypoplasie du cœur gauche- Cyanose à 70%- PAP moyenne=12mmHg

Enfant de 4 ans- Plastie aortique et Cerclage pulmonaire néonataux pour syndrome de coarctation avec CIV multiples - Cyanose à 88%- CIV résiduelle unique trabéculée moyenne

Enfant de 7 ans – Atrésie tricuspide avec concordance ventriculo-artérielle et sténose pulmonaire (Ib)- Anastomose cavopulmonaire partielle à 3 ans- Cyanose à 75%- PAP moyenne=11mmHg

Enfant de 2 ans- Tronc artériel commun réparé à l'âge de 1 mois (tube valvé 12mm)- Pression ventriculaire droite=110mmHg

**Enfant de 5 ans-Ventricule unique avec deux valves auriculo-ventriculaires, vaisseaux malposés, coarctation et hypertension pulmonaire – Plastie aortique et cerclage néonataux- Cyanose à 78%- Obstruction sous-aortique- Cerclage bien posé-PAP moyenne 13mmHg**

**29-Un jeune homme de 16 ans a un cœur univentriculaire avec deux valves auriculo-ventriculaires concordantes et des vaisseaux transposés suivi depuis la période néonatale. Il a eu à 5 jours de vie une plastie isthmique pour une coarctation de l'aorte et un cerclage de l'artère pulmonaire. A l'âge de 6 ans, il a eu une dérivation cavo-pulmonaire partielle. Depuis quelques mois, il est gêné à l'effort et sa cyanose s'est franchement majorée (saturation au repos à 85% et 68% pour un effort de 60 Watts). La pression dans l'artère pulmonaire est à 12 mmHg de moyenne et l'anatomie des branches pulmonaires est normale. Il n'y a pas de recoarctation. La pression dans le ventricule unique est à 170 mmHg et la pression dans l'aorte ascendante à 120mmHg.**

**Quelle complication évolutive de la cardiopathie identifiez-vous ?**

**Quelles sont les deux possibilités de traitement chirurgical de cette anomalie ?**

**La valve pulmonaire fuit. Quelle est alors la seule possibilité ?**

**A quel risque post-opératoire expose-telle ?**

### Question de cours

- 1-Décrire les différents types de communication inter-auriculaire.
- 2-Expliquez pourquoi le ventricule droit est dilaté dans une communication inter-auriculaire. Aidez-vous d'un schéma physiologique tel qu'une courbe pression volume.
- 3-A quels risques naturels expose une communication inter-auriculaire large chez une jeune fille de 14 ans.
- 4-Quand indiquerez-vous une fermeture d'une communication inter-auriculaire ? Donnez les âges optimaux pour chacun des types de CIA et en fonction de la technique que vous utiliserez.
- 5-Quelles sont les caractéristiques anatomiques qui autorisent une fermeture percutanée d'une CIA ?
- 6-Quelles sont les complications précoces et tardives des fermetures de CIA ?

### Problème de Physiologie

- 1-Vous êtes appelé dans une unité de réanimation néonatale pour examiner un nouveau-né de 35 semaines en hypoxémie réfractaire. La saturation au membre supérieur droit est à 89% sous 100% d'oxygène ; la saturation est à 78% au membre inférieur droit.  
Le canal artériel est-il ouvert ? Si oui, dans quel sens shunte-t-il ? Expliquez.
- 2-Les vaisseaux sont-ils normalement posés chez ce nouveau-né ? Expliquez.
- 3-Le foramen ovale large shunte de droite à gauche. Les valves tricuspide et mitrale sont normales. Quels sont les deux principaux diagnostics que vous évoquez ?
- 4-Votre conclusion est que l'anatomie cardiaque est normale sans malformation en dehors du canal artériel et du PFO. Pourquoi le PFO shunte-t-il exclusivement droite-gauche ?
- 5-Vous avez administré du monoxyde d'azote. La saturation au membre supérieur droit est à 98% et identique au membre inférieur. Si le canal artériel est perméable, dans quel sens sera le shunt ? Expliquez.
- 6-Vous refaites l'échographie alors que l'enfant est maintenant normalement oxygéné et qu'il n'y a pas de différence de saturation entre les 4 membres. Le canal artériel est très largement ouvert. Il n'y a pas de shunt en systole mais en diastole le shunt se fait de l'aorte vers l'artère pulmonaire. Pourquoi n'y a-t-il pas de shunt systolique ?
- 7-Quelques heures plus tard, on vous appelle pour de nouvelles difficultés à ventiler l'enfant. Il a été nécessaire d'augmenter la pression positive de ventilation. La radiographie de thorax montre une franche surcharge. En échographie, le canal artériel est largement ouvert et le PFO shunte gauche-droite avec une vitesse de 2 m/s. Expliquez cette situation.

# Diplôme d'Université de Cardiologie Pédiatrique

## Année 2021-22

### Session Juin 2022

*Cet examen comporte deux parties*

**Questions à réponse ouverte et courte (QROC)** numérotées de 1 à 28  
(90 minutes- 50% de la note finale) pages 2 à 12.

*Deux questions rédactionnelles :*

**un problème** en page 13 (45 minutes - 30% de la note finale) et

**une question de cours** en page 14 (30 minutes - 20% de la note finale)

*Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.*

**QUESTIONS A REPONSE OUVERTE ET COURTE**  
(90 minutes)

**3- Vous êtes interrogé par téléphone pour un nouveau-né de 8 jours pris en charge au domicile en état de choc. A l'arrivée des secours, il avait des signes francs d'insuffisance cardiaque avec un œdème pulmonaire clinique responsable d'une détresse respiratoire ayant nécessité une intubation. Le foie déborde de 2 cm. Les pouls fémoraux ne sont pas perçus. Il s'y ajoute des signes d'insuffisance circulatoire périphérique avec des marbrures diffuses et un teint gris avec un temps de recoloration cutané allongé.**

**1a- Quel diagnostic suspectez-vous ?**

**1b- Quel traitement préconisez-vous immédiatement pour tenter d'améliorer la situation ?**

**1c- Lors du transport vers la réanimation néonatale, la situation hémodynamique s'améliore avec une disparition des signes d'insuffisance circulatoire et des besoins ventilatoires réduits. Le médecin transporteur du SAMU vous appelle car la saturation de l'enfant est à 70% aux membres inférieurs alors qu'il est ventilé sous 100% d'oxygène. Quel geste simple lui demandez-vous de faire pour être rassuré ?**

**1d- Il a fait ce que vous avez demandé et confirmé que les vaisseaux étaient en concordance ventriculo-artérielle. Quelle était sa réponse ?**

**1e- A l'arrivée dans l'unité de réanimation, vous confirmez votre diagnostic de la question 1a. Vous décrivez également une communication interventriculaire de la voie d'éjection large avec un aspect basculé du septum conal vers l'arrière. Vous confirmez que le traitement prescrit à la question 1b est efficace. Quelle est la pression systolique dans l'artère pulmonaire ?**

**1f- Quel traitement préconisez-vous ?**

**2- Vous examinez un nourrisson de 6 mois adressé pour un souffle. En échographie, vous faites le diagnostic de double discordance isolée.**

**2a- Quelle est la complication rythmique possible que vous devez évoquer avec les parents ?**

**2b- Quelle est la position habituelle des gros vaisseaux dans cette cardiopathie ?**

**2c- Quelle méthode connaissez-vous pour prévenir ou limiter le développement d'une fuite de la valve tricuspide fréquente dans cette malformation ?**

**3- Une jeune femme de 28 ans consulte car elle souhaite une grossesse et est entrée dans un circuit de procréation médicalement assistée. Son obstétricien a entendu un souffle systolique dont vous confirmez le caractère éjectionnel au foyer pulmonaire avec un dédoublement fixe du deuxième bruit.**

**3a- La radiographie de thorax montre un aspect de dilatation des artères pulmonaires. Sur quel signe radiographique fait-on le diagnostic de dilatation du tronc de l'artère pulmonaire ?**

**3b- En échographie, vous faites le diagnostic de communication interauriculaire en position d'ostium secundum. La vélocité de l'insuffisance tricuspide est à 4 m/s. Qu'en concluez-vous sur la pression artérielle pulmonaire ?**

**3c- Quelles doivent être les conditions anatomiques concernant la CIA pour que vous puissiez la fermer par voie percutanée ?**

**3d- Vous faites un cathétérisme cardiaque qui donne les résultats suivants :**

**Pression ventriculaire droite à 70/0 et 6 mmHg**

**Pression aortique 120/65 moyenne 80 mmHg**

**Pression dans l'artère pulmonaire tronc à 70/8 moyenne 33 mmHg**

**Saturation dans l'artère pulmonaire à 85 %**

**Pensez-vous que cette patiente ait de l'hypertension pulmonaire ? Si, oui pourquoi ?**

**3e – Quelle anomalie associée vous fait suspecter la pression diastolique à 8 dans les artères pulmonaires ?**

**4- Citez 3 anomalies chromosomiques fréquemment associées à l'atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire ou tétralogie de Fallot avec atrésie pulmonaire.**

1-

2-

3-

**5- On vous demande conseil pour un nouveau-né de 3 jours ayant une tachycardie à 280/mn. L'hémodynamique est conservée**

**5a- Quel diagnostic suspectez-vous si les QRS sont fins ?**

**5b- Quel diagnostic suspectez-vous si les QRS sont larges avec un aspect de bloc de branche gauche incomplet ?**

**5c- Quelle manœuvre faites-vous pour confirmer le diagnostic si les QRS sont fins ?**

**5d- Quel est l'objectif de cette manœuvre ? (donnez une explication physiologique)**

**5e- Si cette manœuvre est un succès, quel signe recherchez-vous sur l'électrocardiogramme en rythme sinusal pour connaître le mécanisme anatomo-électrique de ce trouble du rythme ?**

6- Une patiente de 30 ans consulte pour un conseil prénatal car elle est enceinte de 32 semaines. Elle a une cardiomyopathie hypertrophique non obstructive suivie depuis l'âge de 12 ans. Son père était atteint et est décédé subitement à l'âge de 43 ans. Elle vous apporte un « papier » qu'elle ne comprend pas bien sur lequel il est dit qu'elle a une mutation dans le gène codant pour la protéine MYBPC3.

6a- Quel est le risque d'avoir un fœtus atteint ?

6b- L'échocardiographie fœtale est normale. Cela exclut-il le fait que le fœtus soit atteint ? Justifiez.

7- Un nouveau-né de 4 jours est adressé en urgence pour une transposition simple des gros vaisseaux. En échographie, le foramen ovale est étroit et shunt gauche droite.

7a- Le canal artériel est-il ouvert ?

7b- L'enfant est essoufflé et très cyanosé. Quel geste devez-vous faire ?

7c- Trois jours après ce geste, le canal artériel est fermé. Dans quel sens shunt le foramen ovale ?

7d- Quel traitement chirurgical proposez-vous ?

7e- Lors de l'intervention, le chirurgien décrit une distribution coronaire anormale avec un trajet intramural de l'interventriculaire antérieure alors que la coronaire droite et l'artère circonflexe naissent de l'ostium droit. Quelle complication immédiate et tardive devez-vous craindre ?

8- Vous suivez un jeune homme de 28 ans pour un ventricule unique à double entrée avec une artère pulmonaire sortant de la cavité accessoire après une communication interventriculaire restrictive (foramen bulbo-ventriculaire restrictif). Il a eu à l'âge de 5 ans une dérivation cavopulmonaire totale. La saturation est à 88%.

8a- Citez deux causes possibles à cette cyanose de repos ?

a-

b-

8b- Il a anticipé la consultation car il a des œdèmes des membres inférieurs depuis 8 jours. Ceux-ci prennent le godet. Quel signe clinique de palpation s'il est présent serait en faveur d'une augmentation de la pression dans le montage de Fontan ?

8c- Ce signe est absent. Quelle cause devez-vous rechercher pour les œdèmes récents ?

8d- Quel(s) test(s) préconisez-vous pour faire le diagnostic de cette complication ?

9- Quelle anomalie d'origine des artères coronaires est une cause classique de mort subite à l'effort de l'adolescent et de l'adulte jeune ?

10- Attribuer à chacune des cardiopathies suivantes leur physiologie (*attribuer une lettre a, b ou c à chaque cardiopathie*)

- a. Shunt gauche-droite
- b. Shunt droite-gauche
- c. Cardiopathie dite « à sang mélangé »

Atrésie pulmonaire à septum intact

Sténose valvulaire pulmonaire critique

Communication interventriculaire du nouveau-né

Double discordance CIV sténose pulmonaire

Tétralogie de Fallot avec saturation aortique à 88%

Atrésie pulmonaire avec CIV et saturation aortique à 88%

Retour veineux pulmonaire anormal total supracardiaque

Retour veineux pulmonaire anormal partiel du poumon droit dans la veine cave supérieure

11- Vous suivez un patient ayant un syndrome de Noonan avec une mutation dans le gène PTPN11. Quel est l'axe électrique typique de ce syndrome sur l'ECG ?

12- Quelle est la nature histologique la plus probable des tumeurs du cœur dans les situations suivantes ?

12a-épanchement péricardique néonatal, tumeur intrapéricardique hétérogène avec des cavités

12b-tachycardie ventriculaire néonatale, tumeur volumineuse infiltrant la paroi postérieure du VG, d'échogénicité proche du myocarde

12c-tumeurs multiples enchâssées dans les parois des deux ventricules, convulsions, tâches cutanées achromiques

13- Quelle est la valeur du rapport Qp/Qs dans les situations suivantes (vous considérez que la différence artério-veineuse est de 30% et que l'hématose est normale).

- a. Communication interventriculaire avec saturation dans l'Artère pulmonaire à 85%
- b. Retour veineux pulmonaire anormal total non bloqué avec saturation dans l'aorte à 85%
- c. Dérivation cavopulmonaire totale fenestrée avec saturation dans l'aorte à 90%

d. CIA sinus venosus avec saturation dans l'artère pulmonaire à 70%

e. Atrésie pulmonaire à septum intact perforée-dilatée avec succès et saturation aortique à 85% avec canal artériel fermé

14- Quel est l'âge théoriquement prévu de la réparation des cardiopathies congénitales suivantes ?

Canal atrioventriculaire complet

Tronc artériel commun

Transposition simple des gros vaisseaux

CIA ostium secundum

15- Décrivez le trajet du cathéter dans les cardiopathies suivantes. Utilisez le schéma suivant  
Tétralogie de Fallot  
VFD (*veine fémorale droite*)-VCI-OD-VD-CIV-Ao

Atrésie pulmonaire avec CIV

Artère fémorale droite-

-Artère pulmonaire

Ventricule unique pallié par dérivation cavopulmonaire totale

VFD-

-Artère pulmonaire

Double discordance CIV sténose pulmonaire

VFD-

-Aorte

Tronc artériel commun avec interruption de crosse aortique

VFD-

-Aorte descendante

16- Un nourrisson de 4 mois pesant 6,3 kg a une communication inter-ventriculaire. Quel traitement proposez-vous si (en 1 mot)

16a-la CIV est musculaire (située au milieu du septum interventriculaire), oblique, de 2 mm, très restrictive chez un enfant asymptomatique

16b-la CIV est située dans la voie d'éjection et le sinus de Valsalva droit est déformé avec une insuffisance aortique modeste

16c-la CIV est apicale large avec de multiples CIV musculaires moyennes

17- Vous examinez un jeune garçon de 7 ans ayant eu une transplantation cardiaque trois ans auparavant pour une cardiomyopathie dilatée liée à une mutation DSP et MYH7. Son médecin traitant lui a prescrit des antibiotiques pour trois angines qui ne guérissent pas. A l'examen, il a de très grosses amygdales et quelques adénopathies indolores jugulo-carotidiennes. Quelle complication devez-vous redouter ?

18- Où se fait le shunt droite-gauche dans les situations suivantes ? (*donnez la structure d'origine et la structure d'arrivée*)

Fistule artério-veineuse du poumon

Origine :

Arrivée :

**Atrésie pulmonaire à septum intact**

Origine :

Arrivée :

**Double discordance avec CIV et sténose pulmonaire**

Origine :

Arrivée :

**Interruption de la crosse aortique**

Origine :

Arrivée :

**19- Quel sera a priori le deuxième temps chirurgical dans les cardiopathies suivantes ?**

**Transposition des gros vaisseaux avec CIV et sténose pulmonaire palliée par une anastomose de Blalock en période néonatale**

**Cœur univentriculaire avec deux valves auriculo-ventriculaires et vaisseaux normalement posés pallié par un cerclage de l'artère pulmonaire**

**Syndrome de coarctation (Coarctation avec CIV) pallié par une plastie isthmique et un cerclage de l'artère pulmonaire**

**20- Vous revoyez à l'âge de 3 semaines un nouveau-né chez qui vous avez fait le diagnostic de CIV de type maladie de Roger à 5 jours de vie. Les parents consultent car l'enfant a des difficultés alimentaires et respiratoires alors que vous aviez dit que tout devrait aller bien. A l'examen, il y a une dyspnée aux deux temps et un bruit de drapeau à l'auscultation. Citez deux anomalies potentiellement responsables de cette situation.**

1-

2-

**21- Décrivez les anomalies typiquement rencontrées à l'ECG dans les situations suivantes :**

**Cardiomyopathie restrictive**

**Cardiomyopathie hypertrophique de la maladie de Pompe**

**Cardiomyopathie hypertrophique du syndrome de Noonan**

**Dysplasie arythmogène du ventricule droit**

**22- Pourquoi n'observe-t-on pas de shunt gauche-droite dans les communications interauriculaires du nouveau-né ?**

**23- Pour quelle raison physiologique les patients ayant un syndrome d'Eisenmenger associé à une communication interventriculaire sont-ils cyanosés ?**

24-Vous accueillez une jeune fille de 14 ans après une syncope survenue en récupération d'une course au collège. En échographie, vous suspectez le diagnostic d'hypertension artérielle pulmonaire avec un ventricule droit adapté sans signe de défaillance cardiaque.

- a. Le cathétérisme cardiaque montre : Pression artérielle pulmonaire 110/65 moyenne 85 mmHg pour une pression aortique à 100/56 moyenne 72 mmHg ; Pression oreillette droite à 5 mmHg et pression capillaire pulmonaire à 8 mmHg. Quelle est la valeur du gradient de pression transpulmonaire ?

- b. Quel test devez-vous faire pour connaître la réactivité vasculaire pulmonaire ?

- c. Ce test montre le résultat suivant : Pression artérielle pulmonaire 43/17 moyenne 24 mmHg, les autres pressions restent inchangées ainsi que le débit cardiaque. Quel traitement médical vous paraît le plus adapté ?

25- Quel geste de cathétérisme interventionnel proposerez-vous dans les situations suivantes ?

Hypoplasie du cœur gauche et œdème pulmonaire néonatal

Sténose valvulaire pulmonaire critique néonatale

Sténose d'une homogreffe de 24 mm après réparation d'une atrésie pulmonaire avec CIV chez un adulte de 32 ans

Cyanose d'effort chez une jeune femme de 23 ans ayant une dérivation cavopulmonaire totale fenêtrée

26- Quel est le risque de récurrence (% d'enfants atteints dans la descendance) dans les situations suivantes ?

Patiente de 24 ans ayant une tétralogie de Fallot associée à une délétion du chromosome 22q11

Femme de 24 ans ayant un syndrome de QT long avec mutation HERG

Parents sains d'un enfant ayant un syndrome de Williams

Parents sains d'un enfant ayant un déficit systémique en carnitine

27- Donnez un exemple de chacune des situations hémodynamiques suivantes.

Shunt artériel avec saturation artérielle pulmonaire égale à la saturation aortique

Shunt artériel avec saturation artérielle pulmonaire inférieure à la saturation aortique

**Shunt gauche-droite diastolique avec saturation artérielle pulmonaire inférieure à la saturation aortique**

**Shunt droite-gauche diastolique avec saturation artérielle pulmonaire égale à la saturation aortique**

**Shunt droite-gauche diastolique avec saturation artérielle pulmonaire inférieure à la saturation aortique**

**Shunt gauche-droite systolique avec saturation artérielle pulmonaire inférieure à la saturation aortique**

**Shunt droite-gauche systolique avec saturation artérielle pulmonaire égale à la saturation aortique**

**28- Quel diagnostic vous évoquent les résultats des oxymétries suivantes ? (*Plusieurs diagnostics sont possibles, n'en donner qu'un seul*)**

**a- TVI 87%, VCS 79%, OD 79%, VCI 68%, VD 75%, APT 75%, Ao 99%**

**b- TVI 57%, VCS 55%, OD 55%, VCI 54%, VD 62%, APT 85%, VP 99%, OG 88%, VG 85%, Ao 62%**

**c- TVI 50%, VCS 51%, OD 49%, VD 49%, APT 49%, VP 99%, OG 97%, VG 97%, Ao Asc 97%, Ao Desc 49%**

**d- TVI 72%, VCS 73%, OD 79%, VD 82%, APT 82%, VP 99%, OG 99%, VG 99%, Ao 99%**

### Problème (45 minutes)

Vous faites le diagnostic de communication inter-ventriculaire pérимembraneuse large chez un nourrisson de 1 mois.

#### Question n°1

A quelle catégorie physiologique appartient cette cardiopathie ? Si l'hématose est normale et la différence artério-veineuse en oxygène habituelle témoignant d'un débit systémique conservé, quelle est la seule valeur de saturation nécessaire au calcul du rapport du débit pulmonaire/débit systémique ( $Q_p/Q_s$ ) selon le principe de Fick ?

#### Question n°2

La saturation aortique est à 100%, la saturation veineuse cave est à 70%, la saturation dans les veines pulmonaires est à 100%, la saturation dans l'artère pulmonaire est à 90%.

La pression aortique est à 90/60 moyenne 70 mmHg, la pression moyenne dans l'OD à 6 mmHg, la pression moyenne dans l'OG à 8 mmHg, la pression artérielle pulmonaire à 90/10 moyenne 20 mmHg.

Calculez le rapport des résistances vasculaires pulmonaires/résistances vasculaires systémiques ( $R_p/R_s$ ). 1/15

#### Question n°3

Quelques semaines plus tard, le patient consulte pour des difficultés alimentaires et une stagnation pondérale. Le foie déborde de 2 travers de doigt. La radiographie de thorax montre une cardiomégalie franche avec une surcharge vasculaire pulmonaire nette.

- a- Vous donnez des diurétiques. Quel est l'effet attendu de ce traitement ?
- b- Vous prescrivez un inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine. Sur quel paramètre physiologique agissez-vous ? Pourquoi ce traitement est-il potentiellement efficace ?
- c- Par quelle méthode pouvez-vous tenter d'augmenter les résistances vasculaires pulmonaires et de réduire le volume du shunt ?

#### Question n°4

L'enfant échappe à toute surveillance médicale. A l'âge de 4 ans, il est hospitalisé pour une fracture dans le cadre de mauvais traitements. Étant donné ses antécédents, vous êtes consulté pour un avis cardiologique. Il n'a aucun symptôme. Vous n'entendez pas de souffle et la saturation systémique est à 97%. Quelles hypothèses pouvez-vous faire ?

#### Question n°5

Vous faites une échographie qui montre toujours une large CIV de 8 mm pérимembraneuse. Le shunt est gauche droite à faible vélocité. Il n'y a pas de dilatation des cavités cardiaques. Quelle hypothèse retenez-vous de celles de la question n°4 ?

#### Question n°6

Les résultats du cathétérisme cardiaque sont les suivants : Pression aortique 100/60 moyenne 75 mmHg, pression artérielle pulmonaire 100/60 moyenne 74 mmHg, pression capillaire pulmonaire moyenne 9 mmHg, pression moyenne oreillette droite à 6 mmHg. Saturation Aorte : 97%, artère pulmonaire 66%, veine cave 67%. Qu'en concluez-vous ?

### Question de cours (30 minutes)

- 1- Décrivez brièvement les différentes formes anatomiques de sténose pulmonaire.
- 2- Décrire la prise en charge d'une sténose valvulaire pulmonaire dite « critique » du nouveau-né. Envisagez les différentes situations évolutives après le traitement initial.
- 3- Décrire la prise en charge d'une sténose d'un tube valvulé mis en place pour une tétralogie de Fallot à l'âge de 22 ans et devenant sténosant et fuyant chez une femme de 34 ans. Évoquez les différentes situations cliniques possibles.

# Diplôme d'Université de Cardiologie Pédiatrique

## Année 2021-22

### Session Septembre 2022

*Cet examen comporte deux parties*

**Questions à réponse ouverte et courte (QROC)** numérotées de 1 à 28  
(90 minutes- 50% de la note finale) pages 2 à 13.

*Deux questions rédactionnelles :*

**un problème** en page 14 (45 minutes - 30% de la note finale) et

**une question de cours** en page 15 (30 minutes - 20% de la note finale)

*Le cahier de QROC est à rendre à la fin de l'épreuve.*

**QUESTIONS A REPONSE OUVERTE ET COURTE**  
(90 minutes)

4- Vous êtes interrogé par téléphone pour un nouveau-né de 8 jours pris en charge au domicile en état de choc. A l'arrivée des secours, il est immédiatement intubé pour une détresse respiratoire. Il est profondément cyanosé avec une saturation aux 4 membres à 77% qui augmente à 87% sous oxygène. Le foie déborde de 2 cm. Les pouls fémoraux sont faibles mais symétriques. Il s'y ajoute des signes d'insuffisance circulatoire périphérique avec des marbrures diffuses et un teint gris avec un temps de recoloration cutané allongé.

1a- Citez au moins 3 diagnostics possibles ?

1-

2-

3-

1b- Avant le départ vers le centre spécialisé, une échocardiographie est faite par un cardiologue « d'adulte » qui dit ne voir qu'un seul ventricule. Quel diagnostic suspectez-vous alors plus précisément ?

1c- N'ayant pas d'autre information, vous préconisez d'administrer de la prostaglandine E1. Trente minutes après le départ de l'enfant, les conditions de ventilation se détériorent avec une nécessité d'augmenter fortement la ventilation. Ceci est-il cohérent avec votre diagnostic e la question 1b et pourquoi ?

1d- Quel geste prévoyez-vous qu'il soit nécessaire de faire une fois le diagnostic confirmé ?

1e- A l'arrivée dans l'unité de réanimation, vous infirmez le diagnostic de la question 1c mais vous devez tout de même faire le geste de la question 1d. Quel est alors votre diagnostic ?

1f- Une fois ce geste fait, vous constatez que la saturation remonte à 88% aux 4 membres et que les paramètres ventilatoires s'améliorent rapidement. Quel signe échocardiographique simple de cette malformation aurait pu être vu avant le départ ?

24- Vous examinez un nourrisson de 6 mois adressé pour un souffle. En échographie, vous faites le diagnostic de canal atrioventriculaire partiel.

2a- Quel type de communication interauriculaire caractérise les canaux atrioventriculaires ?

2b- Quand parle-t-on de canal atrioventriculaire partiel par opposition au canal atrioventriculaire complet ?

2c- Sur l'ECG de cet enfant vous constatez que le rythme est jonctionnel sans ondes P visibles. Qu'en concluez-vous sur la cause probable de ce canal atrioventriculaire partiel ?

25- Une jeune femme de 28 ans consulte car elle souhaite une grossesse et est entrée dans un circuit de procréation médicalement assistée. Son obstétricien a entendu un souffle systolique dont vous confirmez le caractère éjectionnel au foyer aortique.

3a- L'échocardiographie montre une bicuspidie aortique avec un obstacle modéré (gradient moyen de 24 mmHg). Vous constatez également une dilatation de l'aorte ascendante à 41 mm. Que vous évoque cette association entre les anomalies cardiaques et la stérilité motivant le parcours obstétrical ?

3b- Quels sont les risques encourus par cette femme si elle venait à mener une grossesse ?

3c- Que préconisez-vous sur le plan cardiaque avant de débiter une éventuelle grossesse ?

26- Quelle est la proportion de cardiopathies congénitales chez les enfants ayant une trisomie 21 (à 10% près) ?

27- On vous demande conseil pour un nouveau-né de 3 jours ayant une tachycardie à 200/mn à QRS fins. L'hémodynamique est conservée

5a- Quel diagnostic suspectez-vous pour cette fréquence ?

5b- Pensez-vous qu'il faille faire une manœuvre vagale ? Si oui, que verriez-vous sur l'ECG ?

5c- Vous faites finalement le diagnostic de tachycardie atriale par réentrée intra-atriale. Quel était le rapport du nombre d'ondes P' de tachycardie atriale et de QRS lors de la manœuvre vagale ?

5d- Quel est le type de tachycardie atriale le plus fréquent pour la fréquence cardiaque de 200/min ?

5e- Vous avez réduit le trouble du rythme par une cardioversion externe ne disposant pas d'autre moyen. Préconisez-vous un traitement préventif des récurrences ?

28- Une patiente de 30 ans consulte pour un conseil prénatal car elle est enceinte de 30 semaines. Elle a un syndrome du QT long suivi depuis l'âge de 12 ans. Son père était atteint et est décédé subitement à l'âge de 43 ans. Elle vous apporte un « papier » qu'elle ne comprend pas bien sur lequel il est dit qu'elle a une mutation dans le gène HERG.

6a- Quel est le risque d'avoir un fœtus atteint ?

**6b- L'échocardiographie fœtale est normale. Cela exclut-il le fait que le fœtus soit atteint ? Justifiez.**

**6c- Quel est le risque encouru chez le fœtus à la naissance s'il est porteur du gène morbide ?**

**6d- Quel traitement médicamenteux utiliserez-vous si le fœtus est bradycarde à 60/min avec un QT long ?**

**29- Un nouveau-né de 4 jours est adressé en urgence pour une transposition simple des gros vaisseaux avec CIV et sténose pulmonaire. La saturation est à 68%. Le canal artériel est ouvert largement sous prostaglandine E1 prescrite avant le transport.**

**7a- Que proposez-vous ?**

**7b- Quelques jours plus tard, la saturation plafonne à 70%. Que proposez-vous ?**

**7c- Quelques jours après ce geste et alors qu'il est encore en réanimation, l'enfant désature brutalement à 60%. La radiographie de thorax ne montre pas d'épanchement ou d'autre anomalie parenchymateuse. Quelle est à votre avis la cause de cette désaturation brutale ?**

**7d- A huit mois de vie, l'enfant est à nouveau cyanosé de façon profonde à 66%. Il pèse 7 kg. Que proposez-vous ?**

**7e- Lors de l'intervention, le chirurgien décrit une distribution coronaire anormale avec un trajet inter-aorto-pulmonaire de l'interventriculaire antérieure alors que la coronaire droite et l'artère circonflexe naissent de l'ostium droit. De quelle façon cette anomalie coronaire peut-elle gêner le geste chirurgical ?**

**30- Vous suivez un jeune homme de 25 ans pour une atrésie tricuspide avec vaisseaux transposés. Il a eu une procédure de Norwood initialement suivie du programme séquentiel aboutissant à l'âge de 5 ans à une dérivation cavopulmonaire totale non fenestrée. La saturation est à 88%.**

**8a- Citez deux sites de shunt expliquant possiblement cette cyanose de repos ?**

a-

b-

**8b- Vous faites un « test au bulles » (échographie de contraste) en injectant dans le bras gauche. Très rapidement vous voyez s'opacifier l'oreillette systémique et le ventricule unique. Pouvez-vous différencier par cette méthode les deux sites de shunt ?**

**8c- Quel examen pouvez-vous proposer pour identifier la cause du shunt droite-gauche chez ce patient ?**

**31- Vous identifiez de façon fortuite chez une adolescente de 14 ans une naissance de la coronaire gauche depuis le sinus droit avec un trajet inter-aorto-pulmonaire. Que proposez-vous ?**

**32- Attribuer à chacune des cardiopathies suivantes leur physiologie (attribuer une lettre a, b ou c à chaque cardiopathie)**  
a. Shunt gauche-droite  
b. Shunt droite-gauche  
c. Cardiopathie dite « à sang mélangé »

**Atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire**

**Atrésie tricuspide avec vaisseaux normalement posés et sténose pulmonaire**

**Communication interauriculaire de type sinus venosus**

**Double discordance avec CIV**

**CIV avec sténose infundibulaire avec saturation aortique à 88%**

**Atrésie pulmonaire à septum intact avec saturation aortique à 88%**

**Retour veineux pulmonaire anormal partiel**

**33- Vous suivez un patient de 11 ans ayant un syndrome de Williams et Beuren avec une microdélétion 7q23.**

**11.a- Quelle anomalie de l'aorte ascendante peut être classiquement observée dans ce syndrome ?**

**11.b- Vous mesurez chez lui une pression artérielle à 168/88 mmHg aux deux membres supérieurs. Il n'y a pas de gradient avec les membres inférieurs. Quelle anomalie vasculaire devez-vous rechercher ?**

**34- Quelle est la nature histologique la plus probable des tumeurs du cœur dans les situations suivantes ?**

**12a-Tumeur hétérogène appendue à la face latérale droite du septum interauriculaire basculant dans le ventricule droit à chaque diastole**

**12b-Petite tumeur échogène appendue à la face aortique d'une sigmoïde découverte dans les suites d'une amaurose transitoire**

**12c- Tumeur hyperéchogène obstruant la voie d'éjection droite chez un nouveau-né hospitalisé pour état de mal convulsif**

**35- Quelle est la valeur du rapport Qp/Qs dans les situations suivantes (vous considérez que la différence artério-veineuse est de 30% et que l'hématose est normale).**

**a. Communication interventriculaire avec saturation dans l'Artère pulmonaire à 90%**

- b. Retour veineux pulmonaire anormal partiel avec saturation dans l'aorte à 98%
- c. Dérivation cavopulmonaire totale fenestrée avec saturation dans l'aorte à 90%
- d. Atrésie tricuspide avec vaisseaux transposés et coarctation et saturation dans l'aorte à 70%
- e. Tétralogie de Fallot avec canal artériel fermé et saturation aortique à 85%

36- Associer les âges habituels de la réparation et les malformations indiquées ci-dessous.  
Relier les âges et malformations par une flèche

CIV à gros débit avec hypertension pulmonaire Avant l'âge de 1 mois	
Tronc artériel commun de type 1 Avant l'âge de 6 mois	
Transposition des gros vaisseaux avec CIV et sténose pulmonaire Après l'âge d'un an	
Canal atrioventriculaire partiel avec large ostium primum sans fuite des valves	Entre 6 mois et un an

37- Décrivez le trajet du cathéter dans les cardiopathies suivantes. Utilisez le schéma suivant

Tétralogie de Fallot

VFD (*veine fémorale droite*)-VCI-OD-VD-CIV-Ao

<u>Atrésie pulmonaire à septum intact avec ventricule droit unipartite</u>	
Artère fémorale droite-	-Artère pulmonaire
<u>Syndrome d'hétérotaxie pallié par une dérivation cavopulmonaire subtotale</u>	
VFD-	-Artère pulmonaire
<u>Transposition des gros vaisseaux CIV sténose pulmonaire</u>	
VFD-	-Aorte
<u>Fenêtre aorto-pulmonaire</u>	
VFD-	-Aorte descendante

38- Un nourrisson de 2 mois pesant 4,1 kg a une communication inter-ventriculaire. Il prend du poids régulièrement en étant alimenté exclusivement au sein. Que planifiez-vous si 16a-la CIV est musculaire (située au milieu du septum interventriculaire), oblique, de 3 mm avec un shunt gauche droite à 3,6 m/s

16b-la CIV est de la voie d'éjection avec un malalignement antérieur du septum conal sans obstacle vers l'artère pulmonaire

16c-la CIV est périmembraneuse avec une fuite entre l'anévrisme du septum membraneux et l'oreillette droite au travers de la valve tricuspide à 4,5 m/s

39- Vous examinez un jeune homme de 23 ans ayant eu une anastomose de Potts à l'âge de 12 ans pour une hypertension artérielle pulmonaire liée à une mutation BMPR2. Sa saturation au membre supérieur droit est à 98%. Son médecin traitant vous l'adresse car il est étonné que l'hémoglobine soit à 187 g/L avec un hématokrite à 51%. Quelle explication simple donnez-vous au patient et à son médecin ?

40- Où se fait le shunt droite-gauche dans les situations suivantes ? (*Donnez la structure d'origine et la structure d'arrivée*)

**Hémangiome hépatique**

Origine :

Arrivée :

**Atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire palliée par une ouverture VD-AP restrictive**

Origine :

Arrivée :

**Dérivation cavo-pulmonaire totale avec fenestration**

Origine :

Arrivée :

**Sténose pulmonaire critique du nouveau-né avec saturation à 85%**

Origine :

Arrivée :

41- Associez les cardiopathies de gauche avec les interventions de réparation de droite au moyen d'une flèche les reliant.

**Transposition des gros vaisseaux avec CIV et sténose pulmonaire**

Opération de Rastelli  
**palliée par une anastomose de Blalock**

**Atrésie tricuspide avec vaisseaux normalement posés**

Réparation intraventriculaire  
**pallié par un cerclage de l'artère pulmonaire**

**Ventricule droit à double issue avec CIV sous-aortique sans obstacle à l'éjection ventriculaire**

Réparation à l'étage

**Atrésie pulmonaire avec CIV**  
**palliée par une anastomose de Blalock**  
**cavopulmonaire partielle**

Dérivation

42- Vous voyez en réanimation un nourrisson de deux mois après une mort subite récupérée au domicile. L'échographie cardiaque faite initialement a été dite normale. L'enfant n'a pas pu être extubé car à chaque tentative d'enlever le tube endotrachéale survient un épisode asphyxique imposant une réintubation.

20a. Quel type d'anomalie pouvez-vous évoquer ?

20b. Quel examen demandez-vous si l'échocardiographie paraît effectivement normale ?

20b. Cet examen montre que la crosse de l'aorte est à droite. Quelle anomalie peut alors être suspectée pour expliquer cet épisode et les symptômes actuels ?

43- Décrivez les anomalies typiquement rencontrées à l'ECG dans les situations suivantes  
CIA et syndrome de Noonan

Glycogénose de type 2 infantile

Anomalie de naissance de la coronaire gauche depuis l'artère pulmonaire

Dysplasie arythmogène du ventricule droit

44- Vous examinez un nouveau-né de 3 jours pour une cyanose aux cris. L'échographie montre un foramen ovale perméable avec un shunt gauche-droite au calme qui devient immédiatement droite gauche aux cris. Expliquez ce constat avec des termes physiologiques

45- Vous examinez un nouveau-né prématuré de 34 semaines fortement ventilé après une intervention pour une hernie de coupole pour une suspicion d'hypertension artérielle pulmonaire. Le canal artériel a été maintenu ouvert sous prostaglandine E1. Il shunte de l'artère pulmonaire vers l'aorte descendante en systole et inversement en diastole. Qu'en concluez-vous en termes de résistances vasculaires pulmonaires ?

24- Vous accueillez une jeune fille de 14 ans après une syncope survenue en récupération d'une course au collège. En échographie, vous faites le diagnostic de cardiomyopathie hypertrophique avec un septum interventriculaire de 32 mm d'épaisseur, une oreillette gauche très dilatée sans fuite mitrale et une obstruction sous-aortique par le septum et la valve mitrale à 3,2 m/s.

a. Quel(s) traitement(s) médicamenteux pouvez-vous prescrire pour tenter de réduire l'obstruction gauche ?

**b. Pensez-vous que cette jeune fille doit avoir un défibrillateur automatique implanté ?**

**c. Comment expliquez-vous la dilatation de l'oreillette gauche ?**

**25- Quel geste de cathétérisme interventionnel proposerez-vous dans les situations suivantes ?**

**Hypoplasie du cœur gauche et œdème pulmonaire néonatal**

**Sténose valvulaire pulmonaire critique du nouveau-né**

**Fuite pulmonaire massive sur une homogreffe de 24 mm après correction d'un tronc artériel commun chez un adulte de 28 ans**

**Accident ischémique transitoire chez une jeune femme ayant une malformation d'Ebstein peu sévère avec un foramen ovale perméable**

**26- Quel est le risque de récurrence (% d'enfants atteints dans la descendance) dans les situations suivantes ?**

**Jeune femme de 24 ans ayant un syndrome de Williams et Beuren**

**Homme de 33 ans ayant un syndrome de DiGeorge avec microdélétion du chromosome 22q11**

**Parents sains d'une enfant ayant un déficit systémique en carnitine**

**Frère d'une jeune femme ayant une maladie de Marfan**

**28- Donnez un exemple de chacune des situations hémodynamiques suivantes.**

**Shunt artériel avec saturation artérielle pulmonaire égale à la saturation aortique**

**Shunt artériel avec saturation artérielle pulmonaire inférieure à la saturation aortique**

**Shunt gauche-droite diastolique avec saturation artérielle pulmonaire inférieure à la saturation aortique**

**Shunt droite-gauche diastolique avec saturation artérielle pulmonaire égale à la saturation aortique**

**Shunt droite-gauche diastolique avec saturation artérielle pulmonaire inférieure à la saturation aortique**

**Shunt gauche-droite systolique avec saturation artérielle pulmonaire inférieure à la saturation aortique**

**Shunt droite-gauche systolique avec saturation artérielle pulmonaire égale à la saturation aortique**

**28- Quel diagnostic vous évoquent les résultats des oxymétries suivantes ? (*Plusieurs diagnostics sont possibles, n'en donner qu'un seul*)**

**a- TVI 70%, VCS 71%, OD 70%, VCI 68%, VD 71%, APT 82%, Ao 99%**

**b- TVI 57%, VCS 55%, OD 55%, VCI 54%, VD 62%, APT 85%, VP 99%, OG 88%, VG 85%, Ao 62%**

**c- TVI 50%, VCS 51%, OD 49%, VD 49%, APT 49%, VPD 82%, OG 87%, VG 87%, Ao 87%**

**d- TVI 72%, VCS 73%, OD 79%, VD 82%, APT 82%, VP 99%, OG 99%, VG 99%, Ao 99%**

### Problème (45 minutes)

Vous faites le diagnostic de coarctation avec une communication interventriculaire large de la voie d'éjection avec bascule postérieure du septum conal chez un nouveau-né.

#### Question n°1

Si la saturation aux membres inférieurs est à 74% alors que la saturation du membre supérieur droit est à 93%, qu'en déduisez-vous sur le shunt au travers du canal artériel ? Pourquoi le shunt se fait-il dans le sens que vous décrivez ?

#### Question n°2

Vous constatez que l'aorte isthmique est très rétrécie sur le site de la coarctation. Vous observez que pendant la diastole, le shunt par le canal artériel se fait de l'aorte vers l'artère pulmonaire. Comment interprétez-vous ce shunt diastolique alors que la saturation des membres inférieurs est plus basse ?

#### Question n°3

Vous administrez de la prostaglandine E1 par voie intraveineuse et vous observez deux heures après que les pouls fémoraux sont réapparus. La saturation reste identique aux membres inférieurs et au membre supérieur droit. En échographie, vous n'enregistrez plus de flux Doppler typique de coarctation sur l'isthme aortique et l'examen au Doppler couleur du canal artériel est identique. Comment pouvez-vous expliquer cela ?

#### Question n°4

Vous décidez de réparer la coarctation chirurgicalement et de cercler l'artère pulmonaire sans réparer la communication interventriculaire. Dans les suites de l'intervention, l'enfant est normalement saturé à 94% aux 4 membres. La vélocité du flux Doppler sur le cerclage de l'artère pulmonaire est à 5,4 m/s. Formulez les différentes hypothèses pouvant expliquer cette vitesse élevée sur le cerclage et donnez le moyen de les résoudre.

#### Question n°5

Vous avez réparé la malformation totalement. Quelques mois plus tard, vous constatez que la pression ventriculaire droite est élevée sur une vélocité de l'insuffisance tricuspide à 4 m/s. Formulez les différentes hypothèses pouvant expliquer cette vitesse élevée de la fuite tricuspide et donnez le moyen de les résoudre.

#### Question n°6

Finalement, vous faites un cathétérisme cardiaque pour tenter d'expliquer la situation hémodynamique. Les résultats sont les suivants :

Pression dans le ventricule gauche est à 128/0 et en télédiastole à 14 mmHg.

Pression aorte ascendante 102/60 et moyenne 80 mmHg

Pression aorte descendante 80/44 et moyenne 61 mmHg

Pression oreillette droite moyenne 6 mmHg

Pression ventricule droit 74/0 et en télédiastole 10 mmHg

Pression pulmonaire 37/18 et moyenne 26 mmHg

Pression capillaire pulmonaire moyenne 19 mmHg

Interprétez les résultats et donnez vos conclusions sur la situation présente de cet enfant.

### Question de cours (30 minutes)

1-Décrire brièvement les différentes localisations des communications interventriculaires (CIV).

Donner pour chaque localisation une cardiopathie congénitale pouvant être associée à ce type de CIV.

2-Quelles peuvent être les complications tardives des CIV non opérées

2a) quelle que soit leur localisation ?

2b) pour les CIV pérимembraneuses spécifiquement ?

3-Que surveillerez-vous en particulier dans une communication interventriculaire de la voie d'éjection ayant une physiologie de maladie de Roger à l'âge de 6 mois ? Quel type de complication(s) particulière(s) pouvez-vous voir survenir ? Décrivez ce que vous feriez si cette(ces) complication(s) survenaient.

4-Quelle est l'histoire naturelle des larges communications interventriculaires avec hypertension pulmonaire non opérées ? Dites brièvement comment vous faites le diagnostic de la complication hémodynamique ultime de celles-ci et comment vous prenez en charge ces patients sur le plan cardiaque ?