



# TD Révisions 1: Cas cliniques

## DU cardiologie pédiatrique et congénitale

### 2022/2023

**Sophie Quennelle et Ségolène Bernheim**

M3C-Necker Enfants malades, Université Paris Descartes  
Centre de référence des Malformations Cardiaques Congénitales Complexes



- 1 Allez sur [wooclap.com](https://wooclap.com)
- 2 Entrez le code d'événement dans le bandeau supérieur

Code  
d'événement  
**BPTHIR**



- 1 Envoyez **@BPTHIR** au **06 44 60 96 62**
- 2 Vous pouvez participer

# Les signes cliniques fondamentaux

Cyanose réfractaire

Insuffisance cardiaque

Congestion

Bas débit

Souffle cardiaque

Pouls fémoraux et brachiaux

Saturation sus et sous ductale

MSD et MI

# Bonjour, je vous appelle de la maternité de...

## Cyanose réfractaire

Isolée

Cyanose et détresse  
respiratoire

Cyanose et souffle

## Insuffisance cardiaque rose

Pouls fémoraux abolis

Tous les pouls mal perçus

## Insuffisance cardiaque bleue

Pas de gradient de sat et  
pouls tous mal perçus

Gradient de sat et pouls  
fémoraux mal perçus

# Merci, j'ai fait le diagnostic...

## Cyanose réfractaire

- Isolée (TGV, RVPAT non bloqué)
- Cyanose et détresse respiratoire (RVPAT bloqué, Ebstein sévère, TGV avec FO restrictif)
- Cyanose et souffle (T4F, SP, APSI, APSO, AVP, TAC, TGV-CIV-SP)

## Insuffisance cardiaque rose

- Pouls fémoraux abolis (CoA)
- Tous les pouls mal perçus (SAo)

## Insuffisance cardiaque bleue

- Pas de gradient de sat et pouls tous mal perçus (HypoVG)
- Gradient de sat et pouls femoraux mal perçus (IAA, TGV-CIV-CoA)

# Jean

- Naissance à 38 SA à Le Havre, PN 2950 g, APGAR 10/10/10
- À H24, on vous appelle en raison d'une cyanose réfractaire à 82%
- Sans souffle
- Sans différentielle de saturation
- Sans signe de lutte respiratoire
- Pouls tous bien perçus
- Il n'y a pas de cardiologue pédiatre sur place, le premier se trouve à 1h30 de route

# Jean

- En premier lieu, qu'évoquez-vous ?
  - A) Une hypertension artérielle pulmonaire du nouveau-né
  - B) Une transposition des gros vaisseaux
  - C) Un retour veineux pulmonaire anormal total
  - D) Une infection materno-foetale
  - E) Une coarctation

# Jean

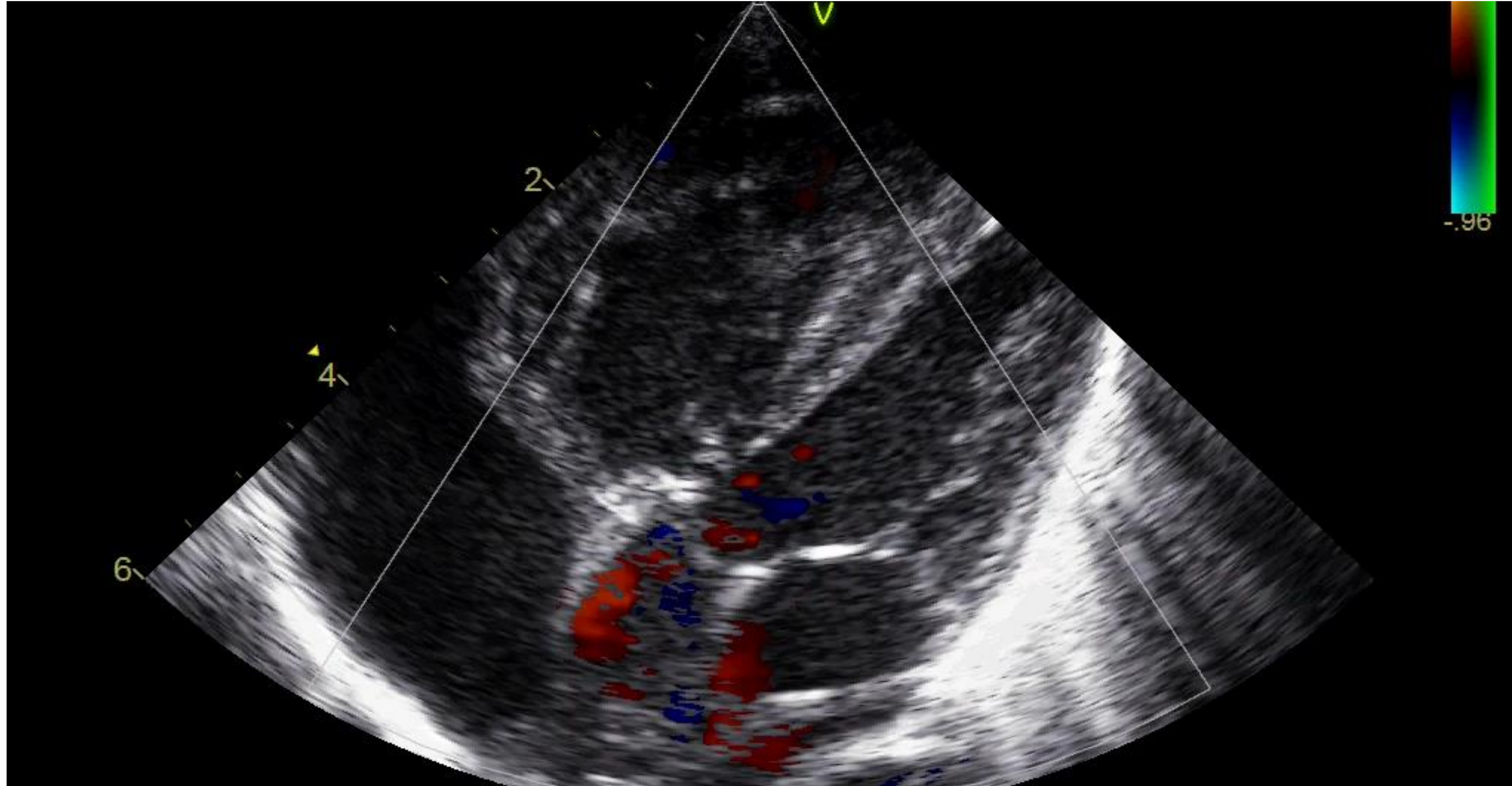
- Que conseillez-vous au médecin que vous avez au téléphone ?
  - A) De transférer l'enfant en ambulance vers un service de cardiopédiatrie
  - B) De faire venir un cardiopédiatre
  - C) De transférer l'enfant en SAMU vers un service de cardiopédiatrie
  - D) De faire une radiographie



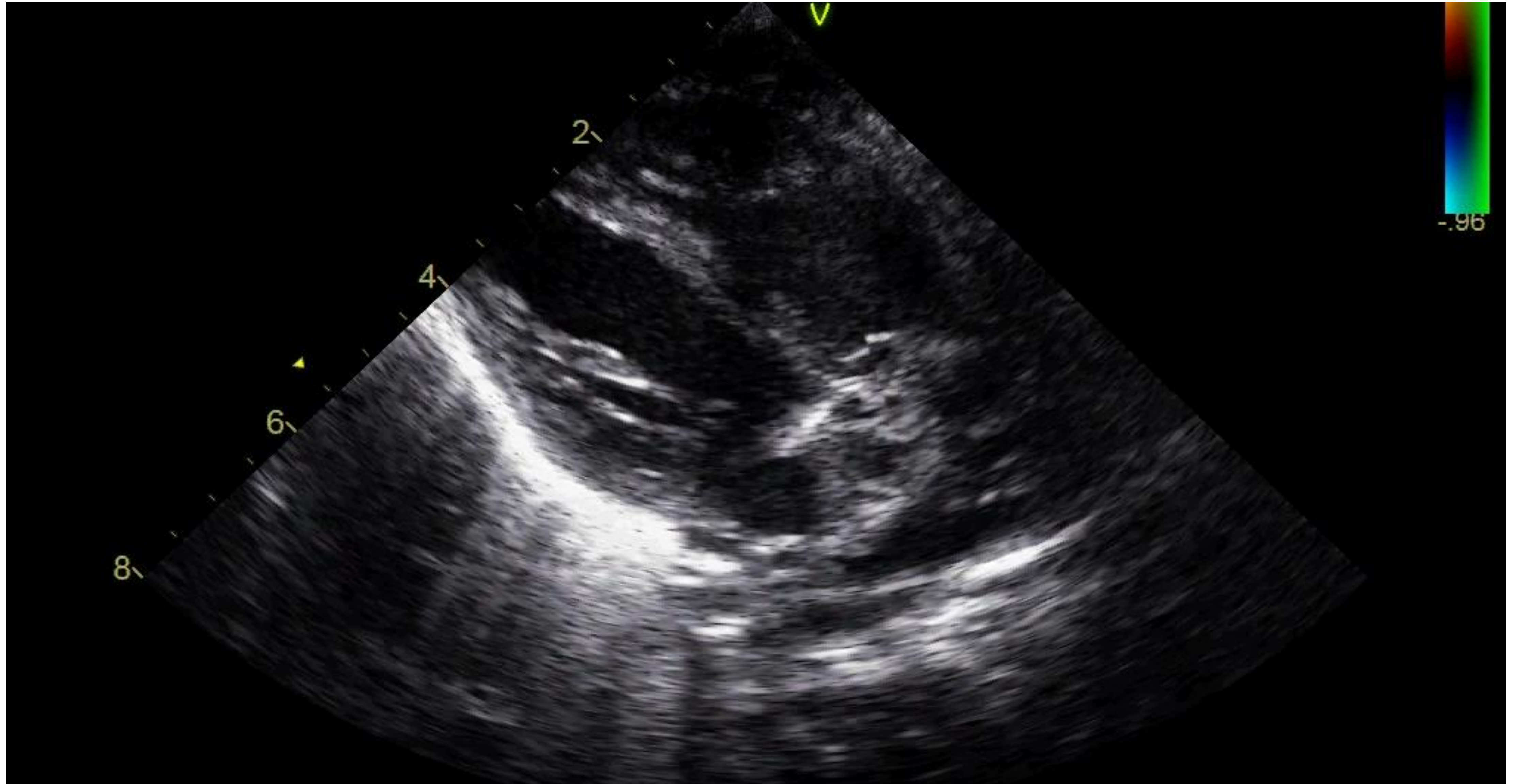
# Jean

- Doit-il :
  - A) Poser un cathéter veineux ombilical ?
  - B) Poser une voie veineuse périphérique ?
  - C) Débuter la prosthèse ?
  - D) Ne pas débuter la prosthèse ?
  - E) Intuber l'enfant ?
  - F) Intuber l'enfant seulement s'il met la prosthèse ?

# Jean



# Jean

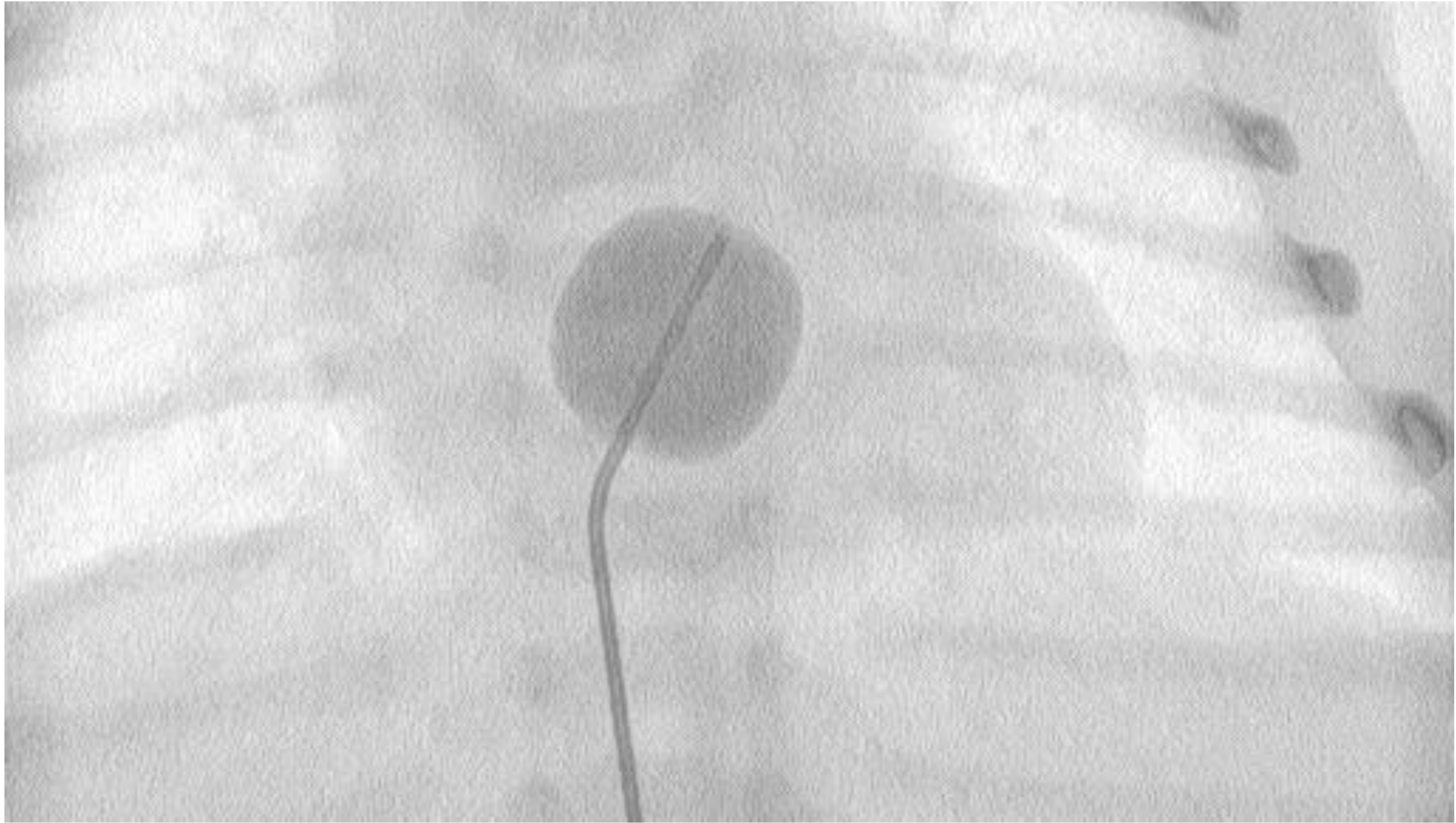


# Jean

- Que va regarder le cardiologue pédiatre en échographie pour poser l'indication de Rashkind ?
  - A) Si le septum inter-atrial est perforé
  - B) Si le foramen ovale est restrictif
  - C) Si le canal artériel est ouvert
  - D) Si il y a une communication interventriculaire
  - E) Le sens du shunt par le foramen ovale et le canal artériel

# Jean

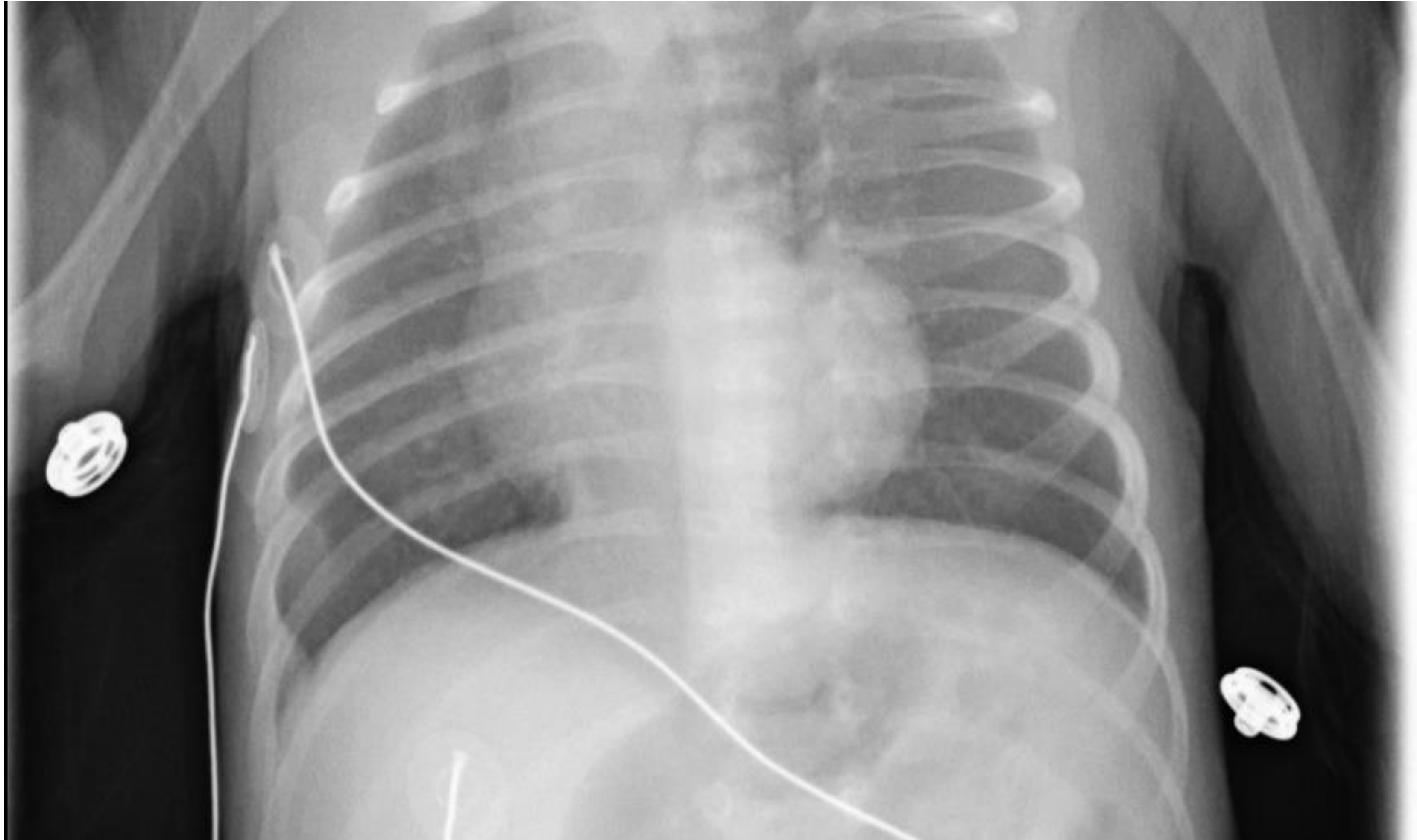
- Jean a maintenant 68% de saturation, le canal artériel est ouvert mais petit, le foramen ovale est ouvert et restrictif
- A) Il faut faire un Rashkind
  - B) Il faut augmenter la Prostine pour rouvrir le canal
  - C) Il ne faut rien faire, 68% de saturation c'est parfait
  - D) Il faut l'intuber avant le Rashkind



# Philippe

- Naissance à 38 SA + 6 J, PN 2600 g, APGAR 10/10/10
- A la maternité de Saint-Pierre de la Réunion
- A 35h de vie, cyanose péri-buccale
- SaO<sub>2</sub> 78% aux 4 membres, pas d'amélioration sous O<sub>2</sub>
- Pas d'insuffisance cardiaque
- Petit souffle systolo-diastolique sous-clavier gauche
- Pouls bien perçus aux 4 membres

# Philippe





# Philippe

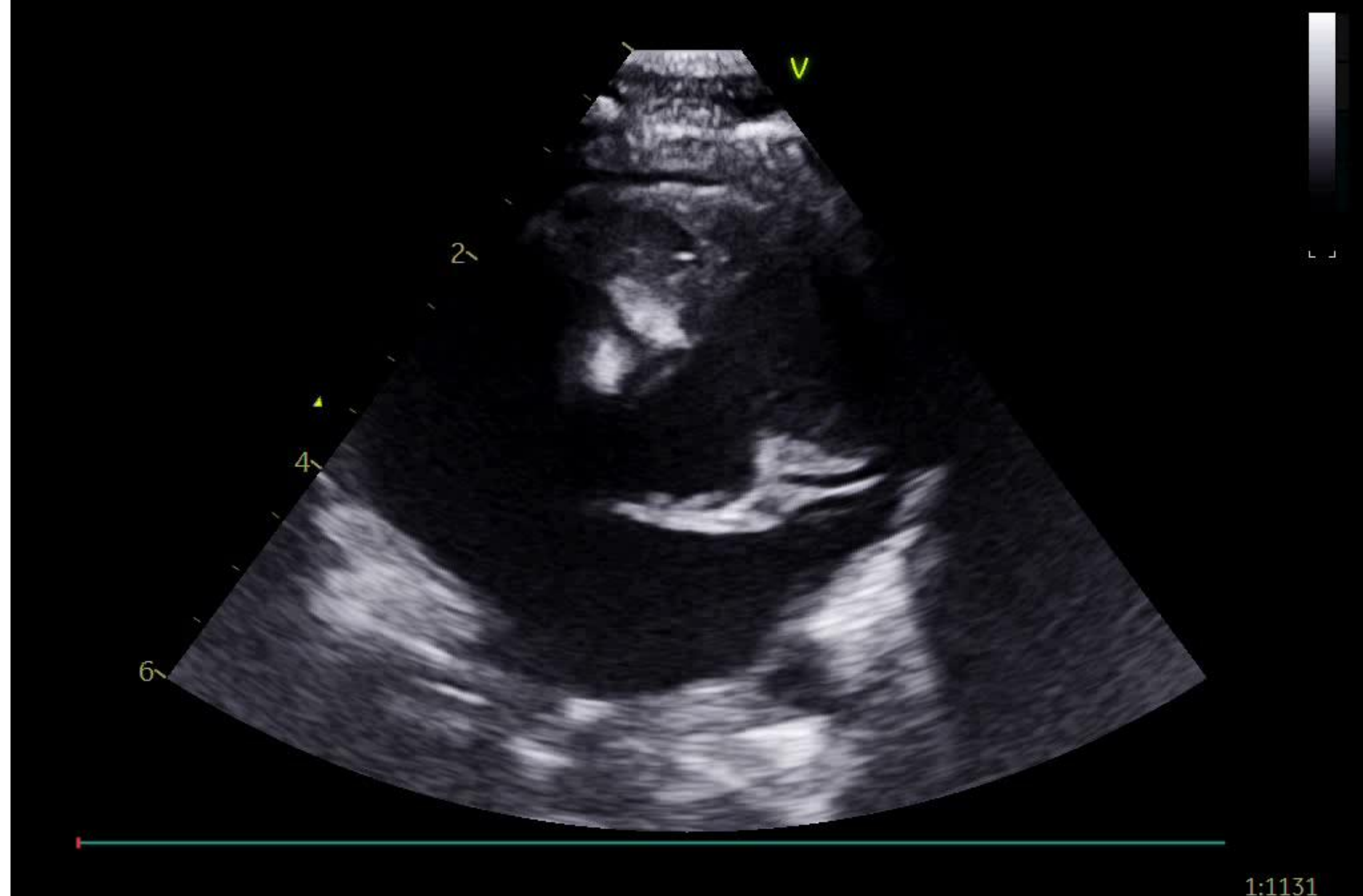
- Vous évoquez :
  - A) Une tétralogie de Fallot
  - B) Une communication interventriculaire
  - C) Une agénésie des valves pulmonaires
  - D) Une transposition des gros vaisseaux
  - E) Une atrésie pulmonaire à septum ouvert

# Philippe

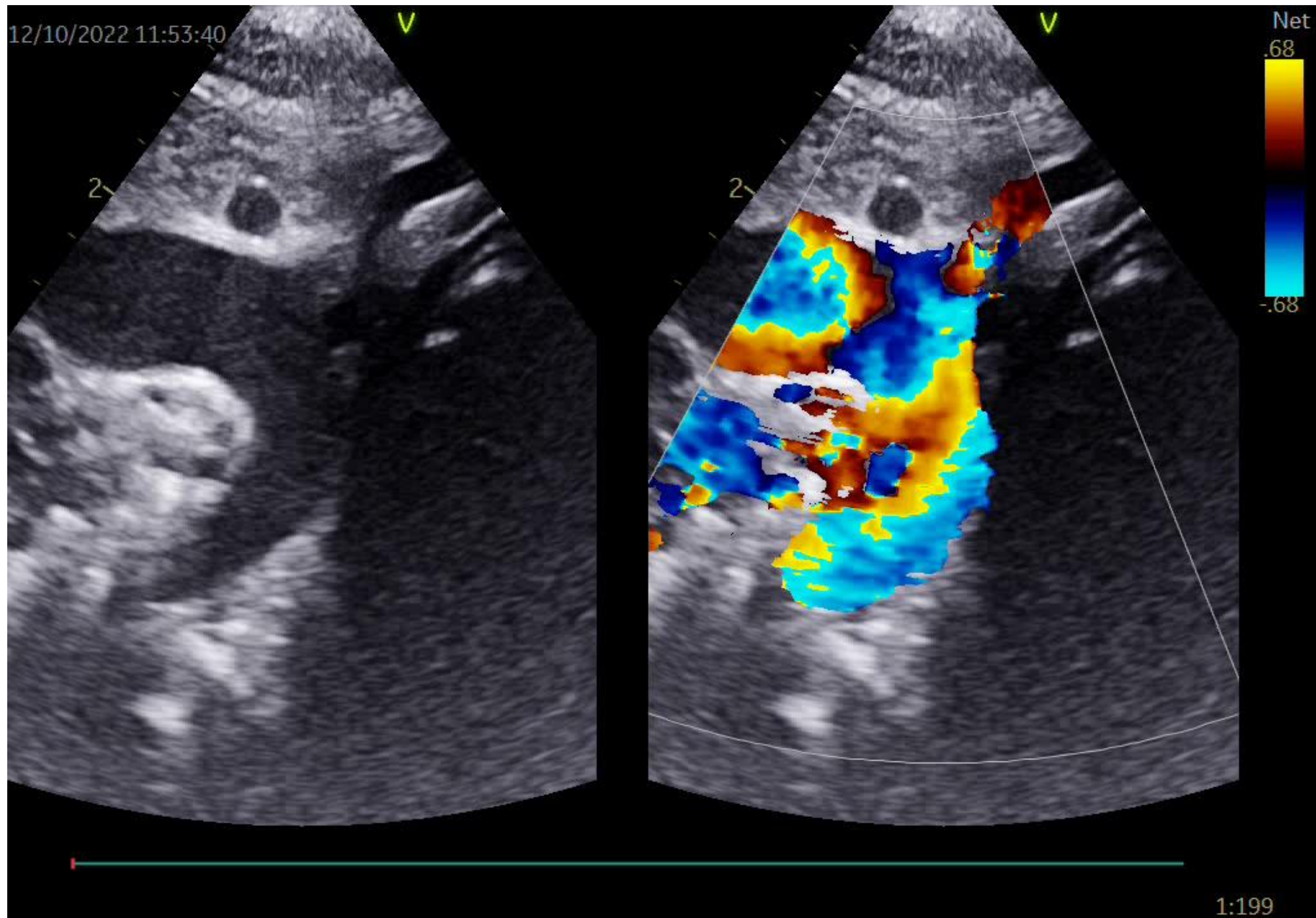


12/10/2022 12:02:02

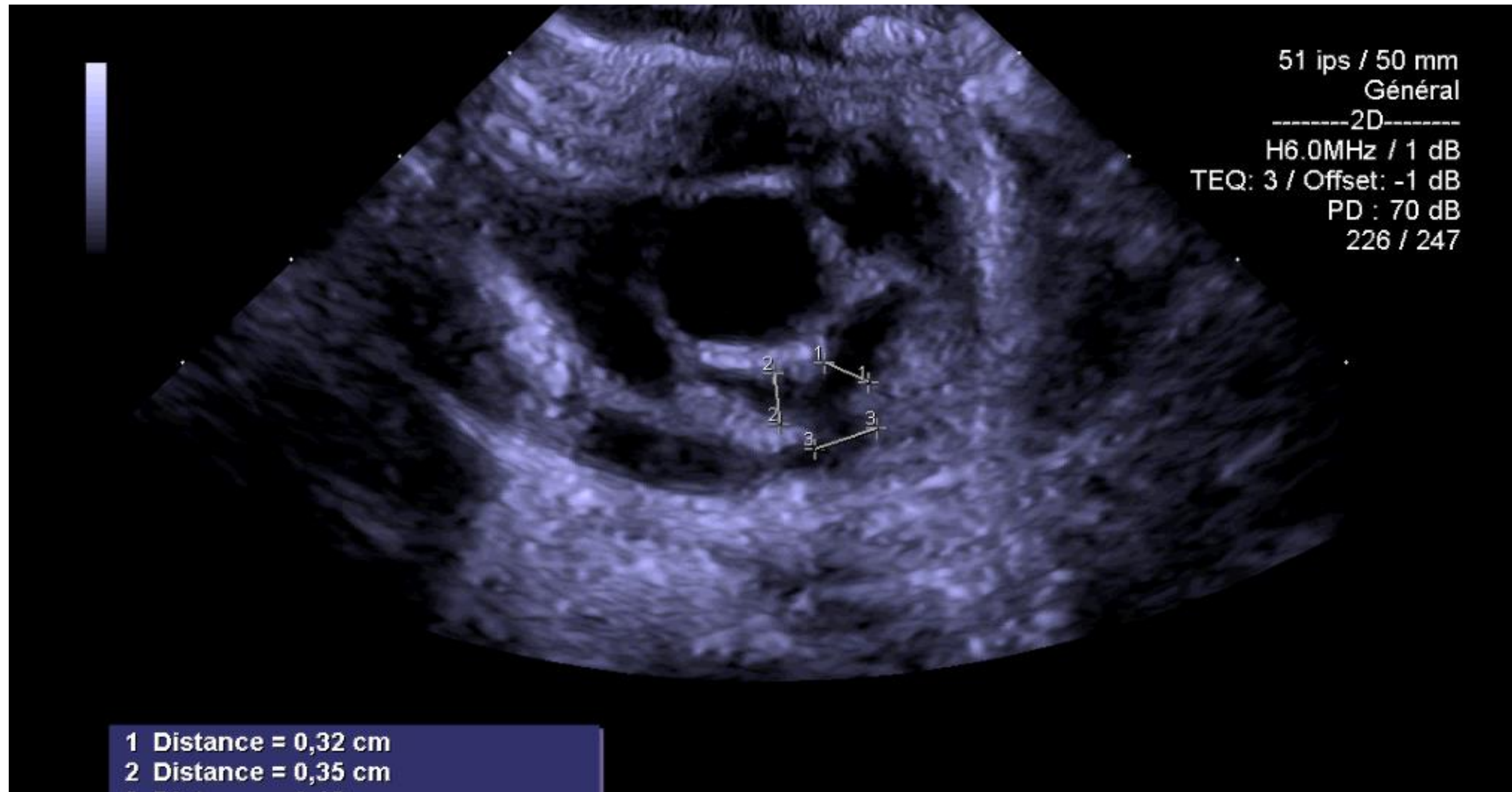
Net



1:1131



# Philippe



# Philippe

- Cardiopathie ducto-dépendante ?
- Oui

# Philippe

- Vous êtes néonatalogue à Saint-Pierre, Philippe à 72% de sat :
  - A) Vous débutez la prostine
  - B) Vous contactez la métropole pour transférer cet enfant en SAMU
  - C) Vous l'intubez pour le transport en avion
  - D) Vous le laissez à jeûn jusqu'au transfert
  - E) Vous posez un cathéter central

# Philippe

- Apnées sous Prostin 1/16ième Que faire ?
  - A) Vous baissez la Prostin
  - B) Vous débutez la caféine à la dose de charge
  - C) Vous intubez l'enfant pour le transfert
  - D) Vous optez pour une ventilation non invasive
  - E) Vous donnez des antalgiques
  - F) Vous vérifiez les alarmes d'apnées sur le scope



# Philippe

- Baisser la Prostine si possible, jusqu'à la dose minimale efficace
- Caféine 20 mg/kg
- VNI si pas d'amélioration malgré les deux premières mesures, et si besoin intubation

# Philippe

- Chirurgie : ouverture VD-AP de préférence ou anastomose systémico-pulmonaire
- Ouverture RESTRICTIVE
- Buts :
  - Faire grandir les artères pulmonaires en amenant un flux antérograde aux AP
  - Eviter l'hyperdébit pulmonaire

# Philippe

- Par ailleurs, le chirurgien vous signale à la sortie du staff qu'il n'a pas trouvé de thymus à l'ouverture du thorax
- Qu'avez-vous oublié de chercher chez cet enfant ?

# Philippe... en réanimation

- Blalock pour APSO
- Intubé, Fio2: 25%
- Désaturation a 55%

# Que faire?

- A) Je monte la Fio2 à 100%
- B) Je monte la Fio2 à 40%
- C) Je fais une ETT
- D) Je vérifie son anticoagulation
- E) Je fais une radio de thorax

# Anastomose systémico-pulmonaire (Blalock): Complications

## -Hypo débit pulmonaire :

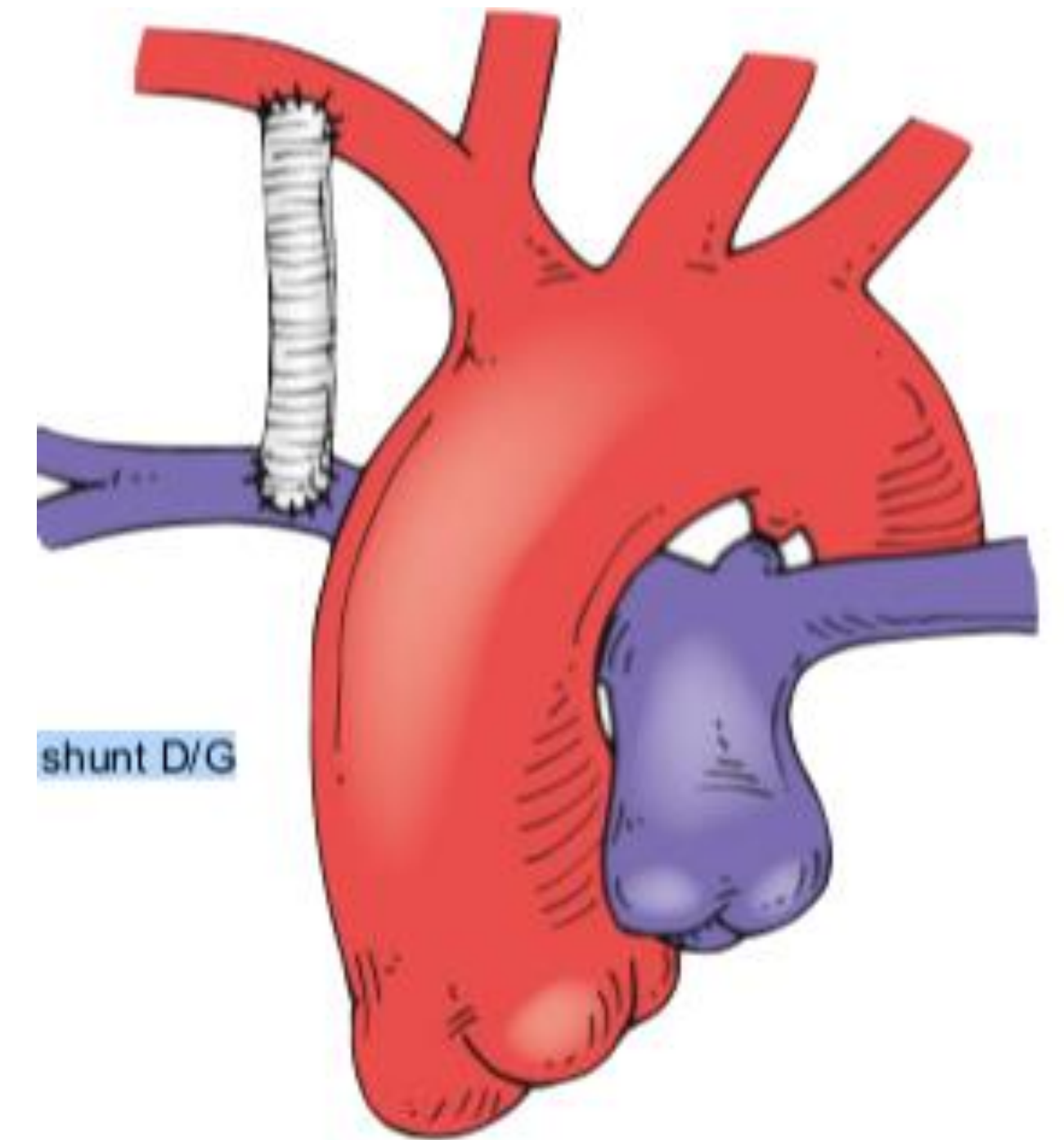
- SaO<sub>2</sub> basse, PAM/PAD plutôt élevée, champ pulmonaire clair

### Etiologie

- Anastomose trop petite ou coudée
- Pathologie pulmonaire (PNO, PNP, atélectasie)
- Thrombose

### Ttt

- corriger acidose, hypocapnie,
- augmenter FiO<sub>2</sub> MODERE
- hémodilution relative,
- NO<sub>i</sub>, inotrope (corotrope),
- Anticoagulation efficace
- +/- Reprise chirurgicale



# Phillipe... en réanimation

- PAM 40mmHg.
- Intubé- VS AI : PI : +10· PEP: +4 Fio2 : 21%
- Sat a 95%
- Hb: 13.2g.dl

# Phillipe... en réanimation

- A) J'augmente la pression inspiratoire
- B) j'augmente la PEP
- C) Je transfuse
- D) Je met du NO
- E) Je met de l'adrénaline
- F) Je met du corotrope



# Manipulation du QP/QS: Facteurs modulant les RVP

---

<u>Diminution RVP</u>	<u>Augmentation RVP</u>
Oxygene	Hypoxie
Hypocapnie	Hypercapnie
Alcalose	Acidose
Hematocrite bas	Hematocrite élevé
Vasodilatateur pulmonaire specifique : NO	Hypervolémie
Anesthésique	Défaut de sédation
	Pression moyenne de ventilation élevée
	PEP tp élevée
	Hypothermie

# Manipulation du QP/QS: Facteurs modulant les RVS

---

Augmentation RVS	Diminution RVS
Stimulation sympathique	Anesthésique
Agoniste alpha adrenergique	Vasodilatateur
	Antagoniste alpha adrenergique
	B-Bloquant
	Inhibiteur calcique

# Anastomose systémico-pulmonaire (Blalock): complication

## -Hyper débit pulmonaire :

-SaO<sub>2</sub> > 90%, hypoperfusion périphérique (PAM ou PAD plutôt basse), oligurie, insuffisance rénale, OAP possible

## - Ttt :

-augmenter RVP

-baisser RVS

-augmenter viscosité (transfusion),

-baisser FiO<sub>2</sub>

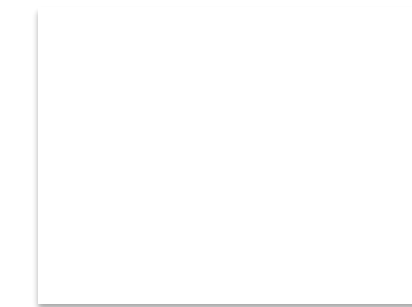
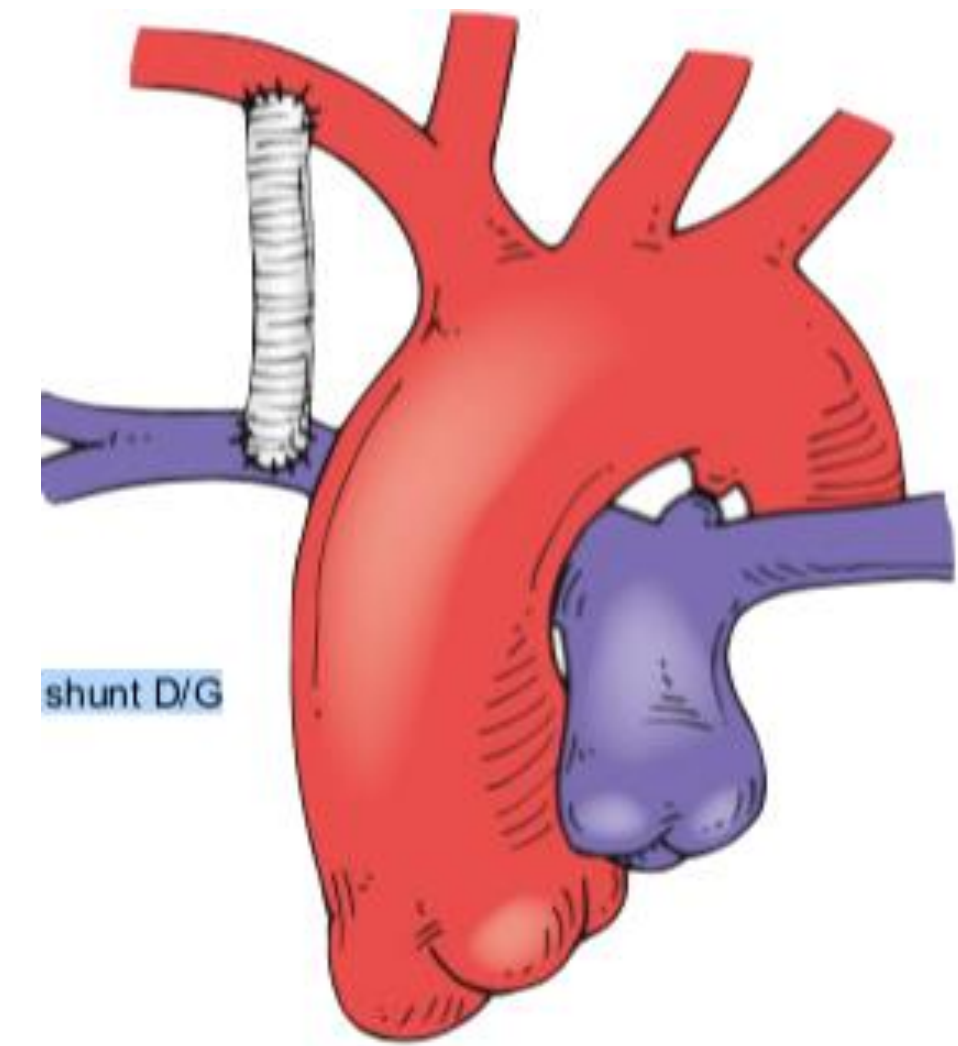
- hypercapnie,

-augmenter PEEP,

-vasodilatateur / éviter inotrope (sauf corotrope), arrêt NO<sub>i</sub> (CO<sub>2</sub> inhalé)

-diurétiques,

-Reprise chirurgicale,



# Nicolas

- Diagnostic anténatal de cardiopathie congénitale
- En salle de naissance :
- Adaptation correcte à la vie extra-utérine
- Pouls tous faiblement perçus, pas de différentielle de TA
- Polypnée, tirage modéré
- SaO<sub>2</sub> à 87% aux 4 membres
- Pas de souffle

# Nicolas

- Hypothèses ?
  - A) Coarctation de l'aorte avec ASCG sous/dans la coarctation et CA systémique
  - B) Interruption de l'arche aortique
  - C) Sténose aortique critique
  - D) Défaillance VG sévère
  - E) Hypoplasie du ventricule gauche

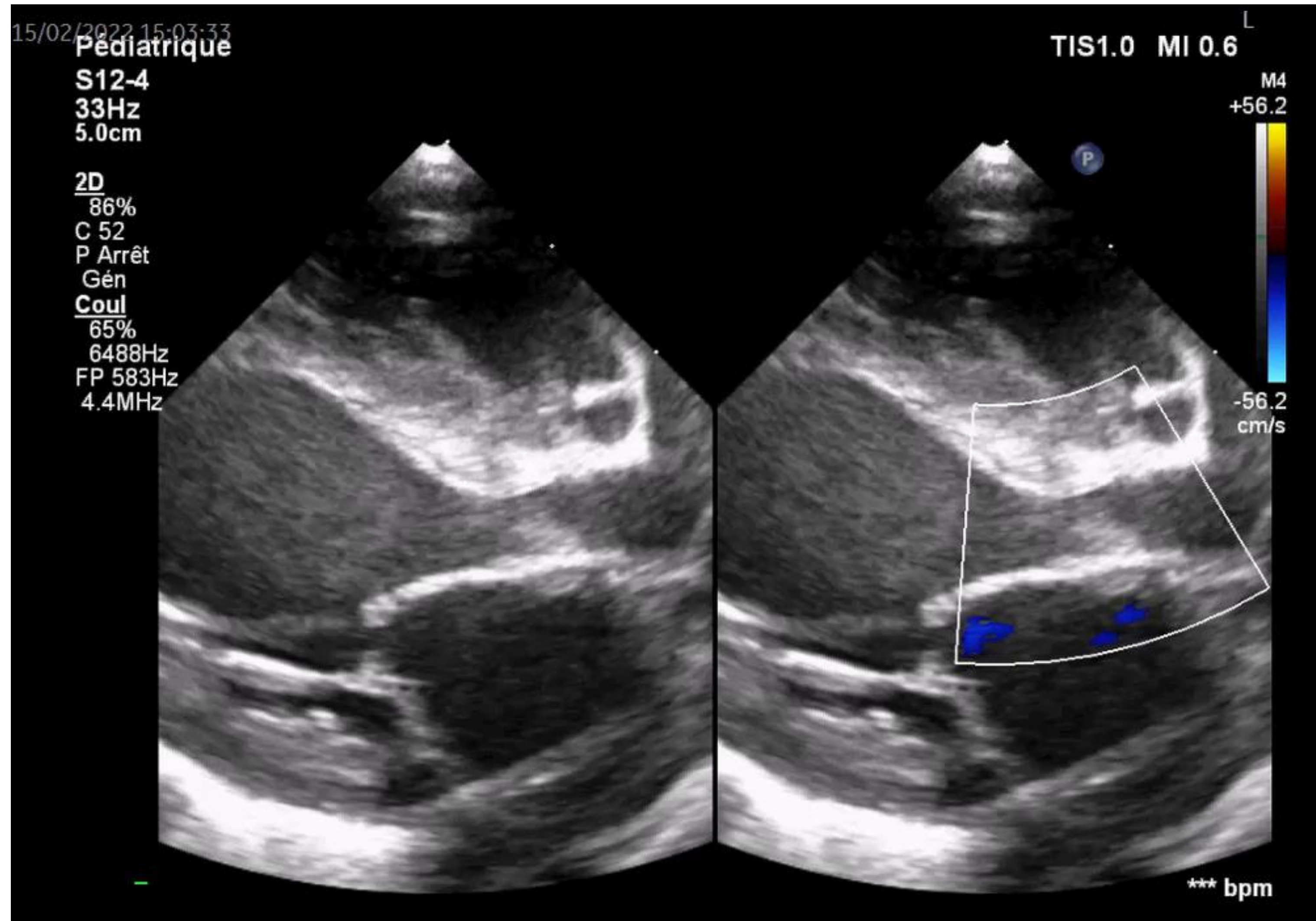
# Nicolas

- Diagnostic anténatal de cardiopathie congénitale
- En salle de naissance :
- Adaptation correcte à la vie extra-utérine
- Pouls tous faiblement perçus, pas de différentielle de TA
- Polypnée, tirage modéré
- SaO<sub>2</sub> au MSD 99%, au MSG 99% et aux MI 90%
- Souffle systolique 2/6

# Nicolas

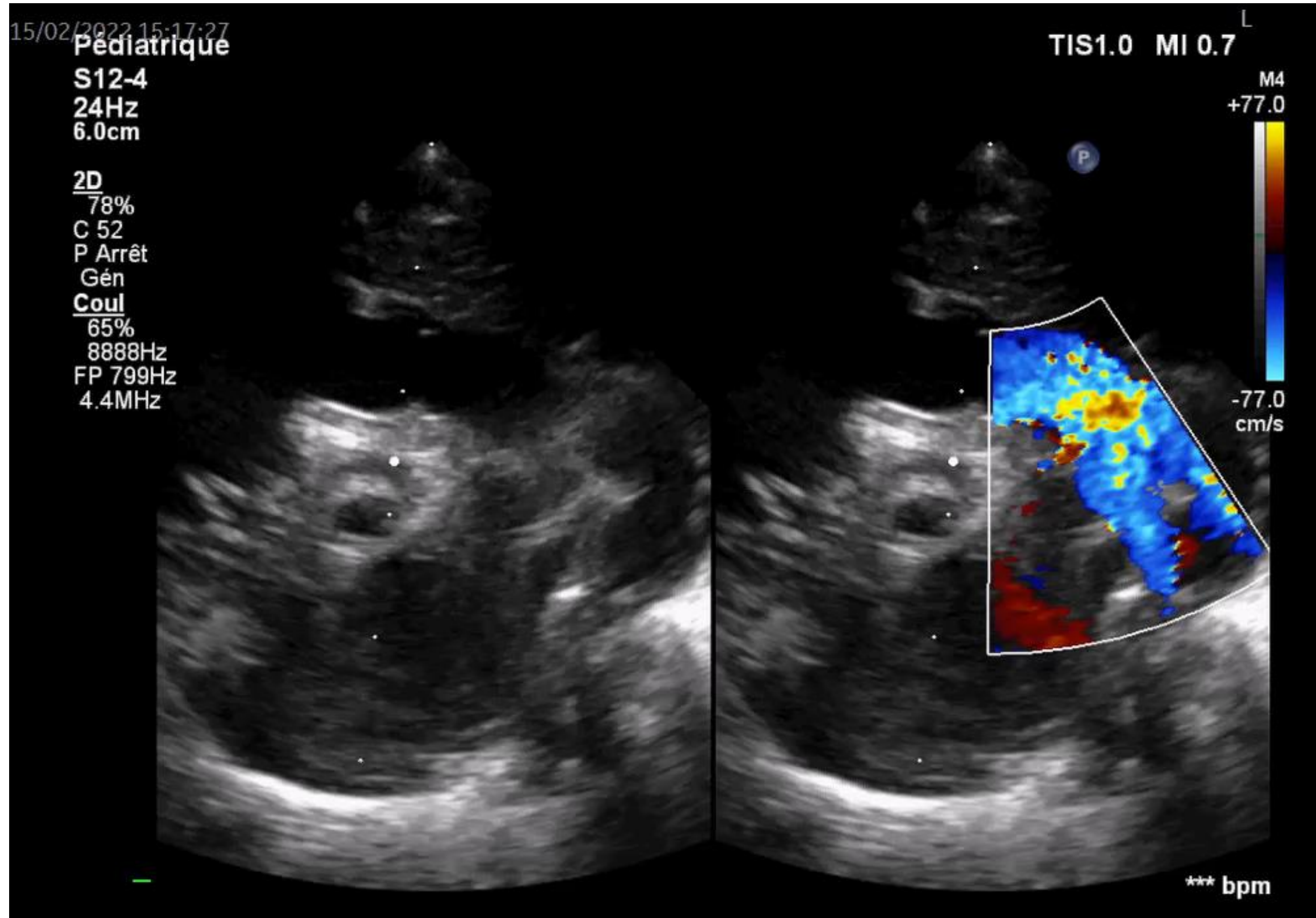
- Hypothèses ?
  - A) Coarctation de l'aorte avec ASCG sous/dans la coarctation et CA systémique
  - B) Interruption de l'arche aortique
  - C) Sténose aortique critique
  - D) Défaillance VG sévère
  - E) Hypoplasie du ventricule gauche

# Nicolas

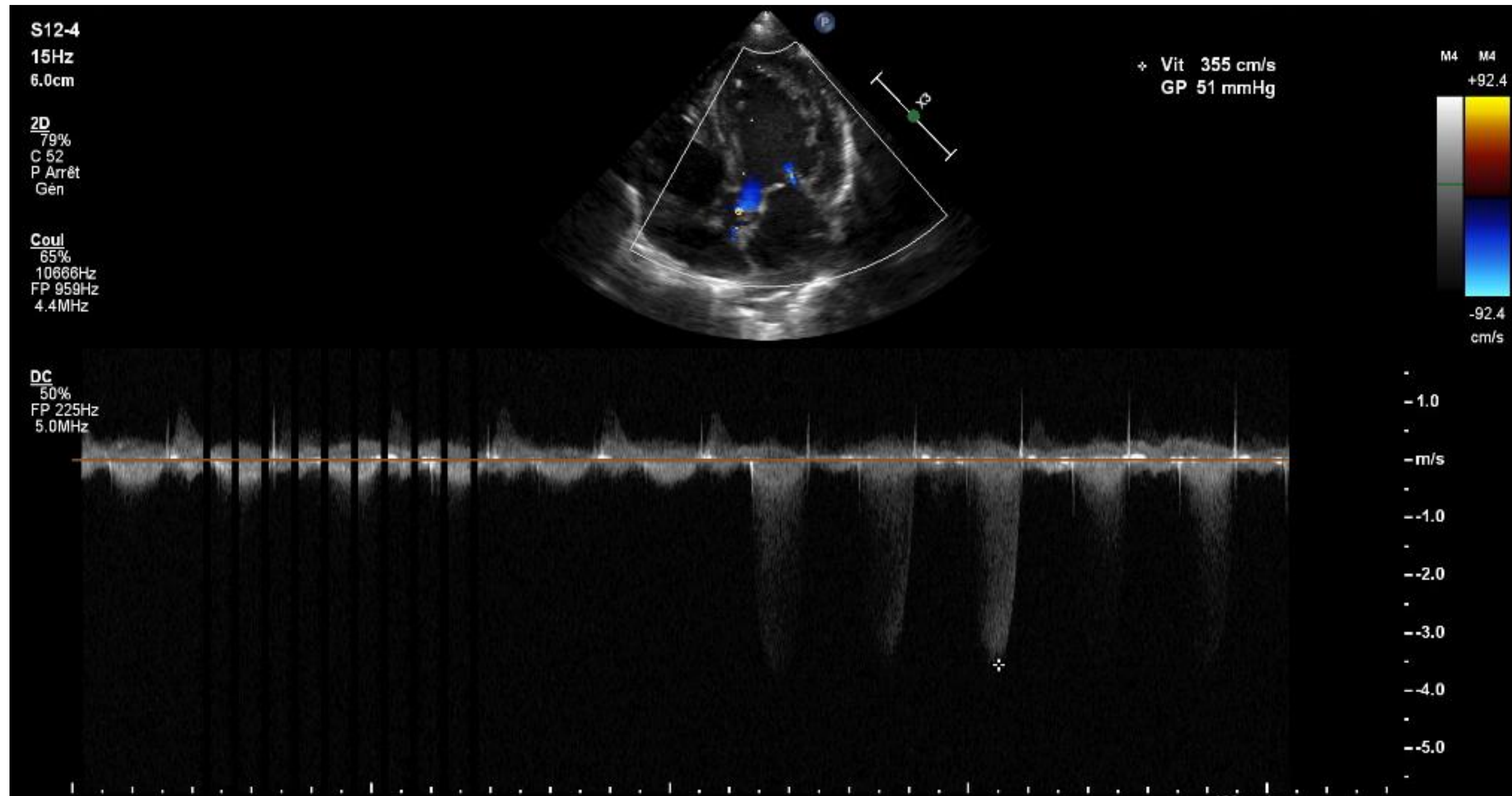




# Nicolas



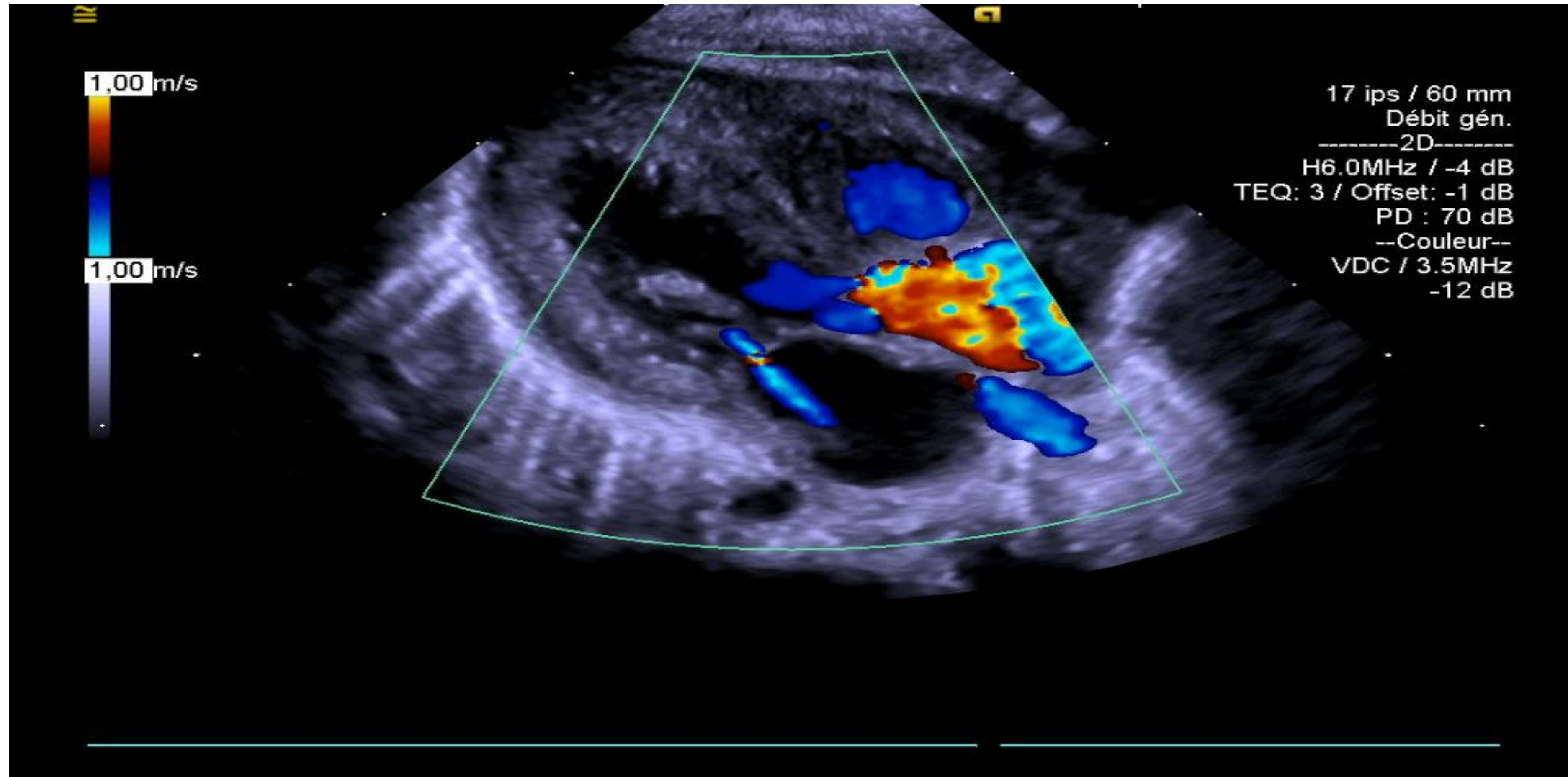
# Nicolas



# Nicolas

- Options thérapeutiques ?
- Dilatation au ballonnet de la valve aortique
- Commissurotomie aortique chirurgicale

# Nicolas



Quelques jours après dilatation par cathétérisme...

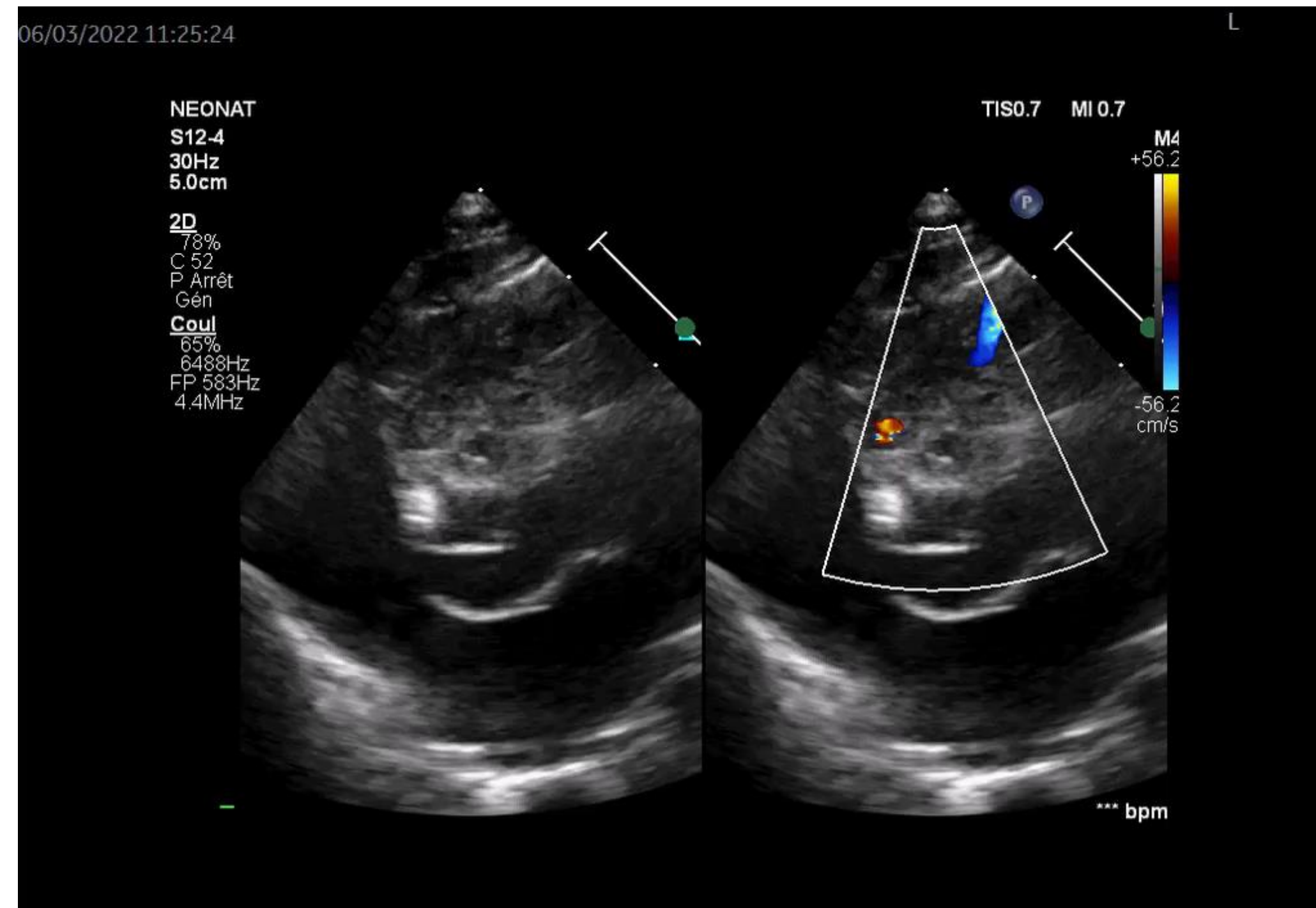
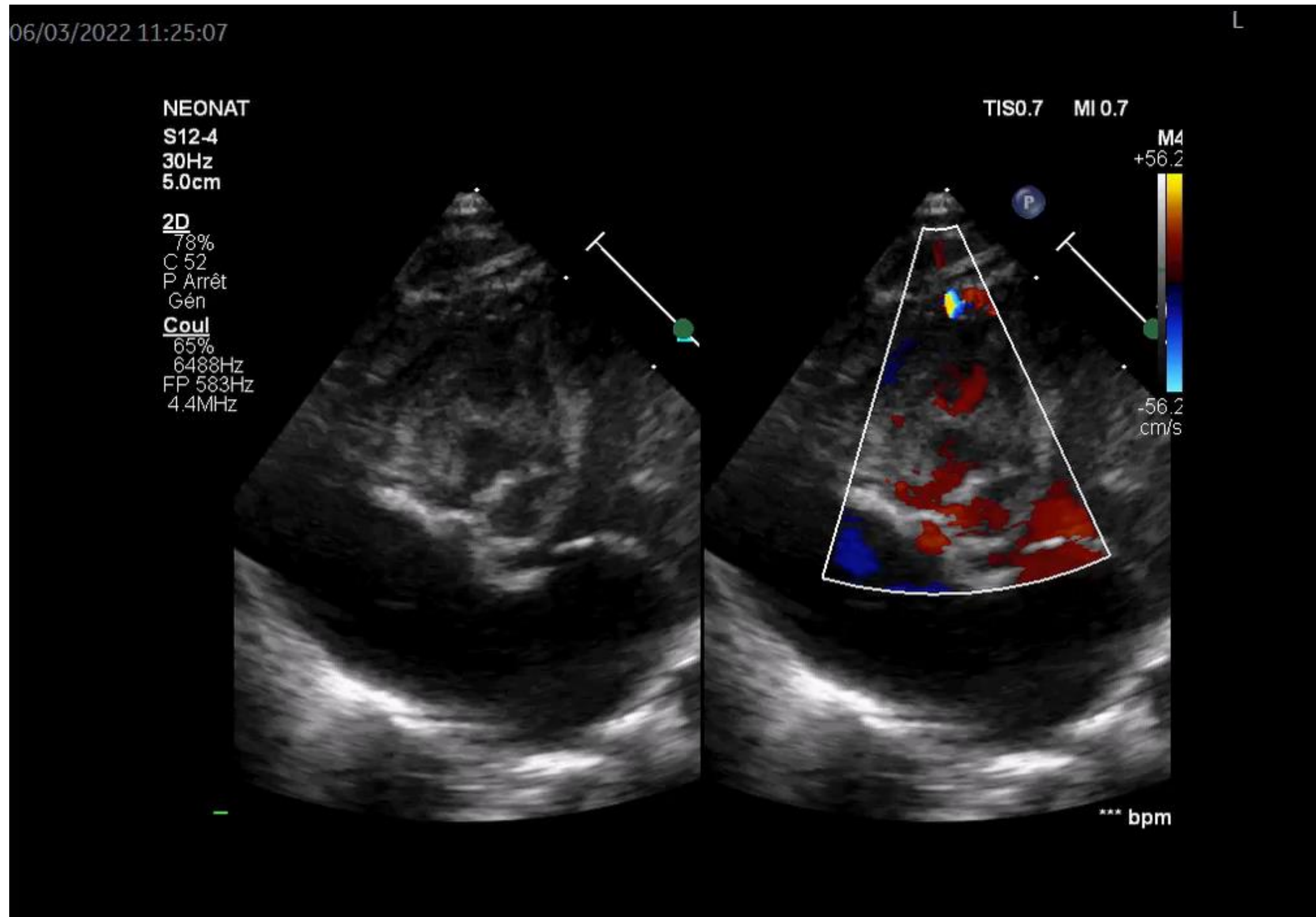
# François

- Naissance à Saint-Maurice, rupture de la poche des eaux > à 20h
- Apgar 10/10/10
- Cyanose réfractaire dès la naissance
- SaO<sub>2</sub> 82% aux 4 membres
- Souffle au foyer tricuspide
- Pouls périphériques tous perçus
- Pas de signe d'insuffisance cardiaque, pas de signe de détresse respiratoire

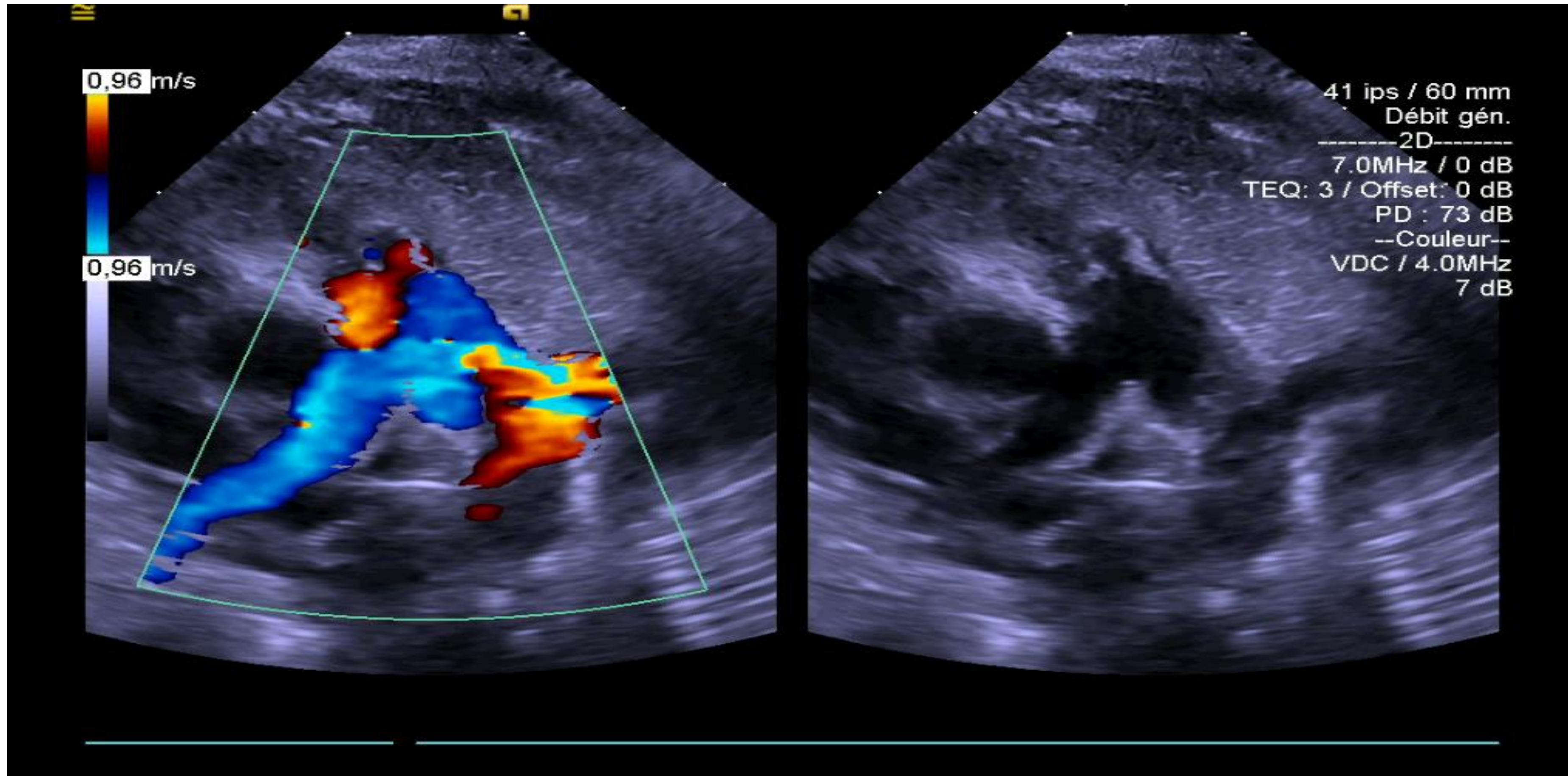
# François

- Hypothèses ?
  - A) Atrésie pulmonaire à septum intact
  - B) Ebstein/dysplasie tricuspide
  - C) Agénésie des valves pulmonaires
  - D) HTAP néonatale
  - E) Fermeture anténatale du canal artériel

# François



# François

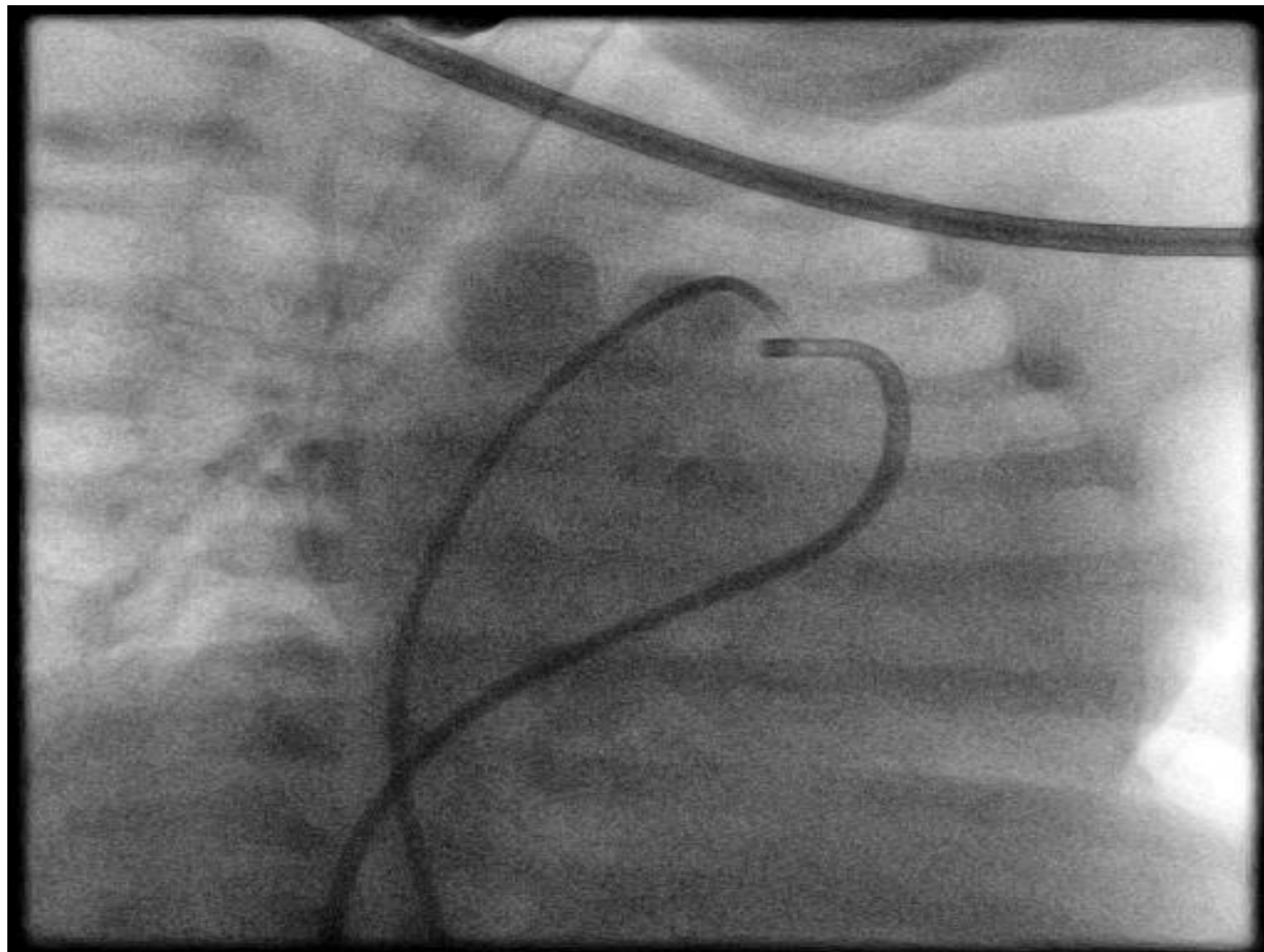




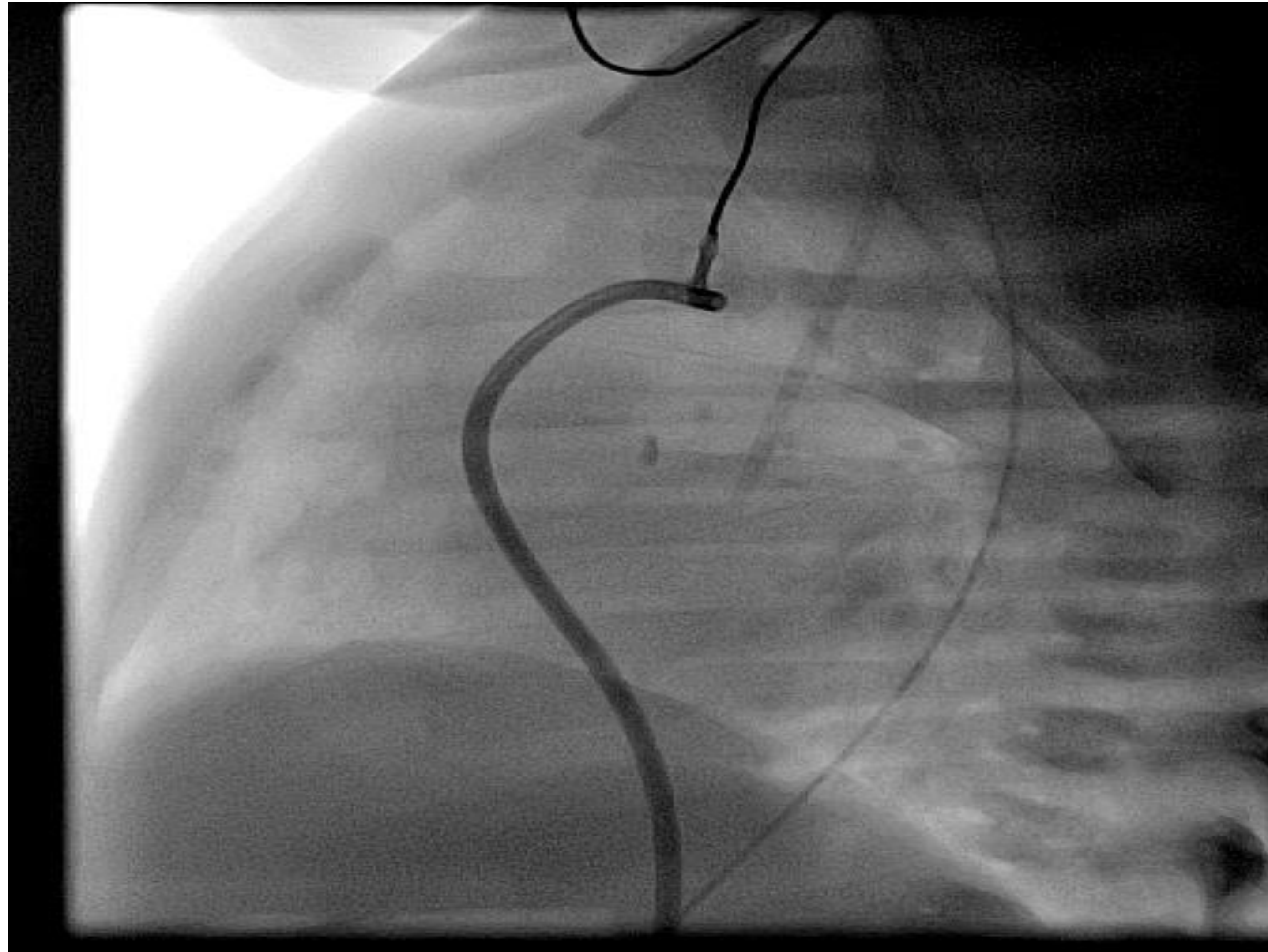
# François

- Prise en charge ?
- Prostate ?
- Puis ?

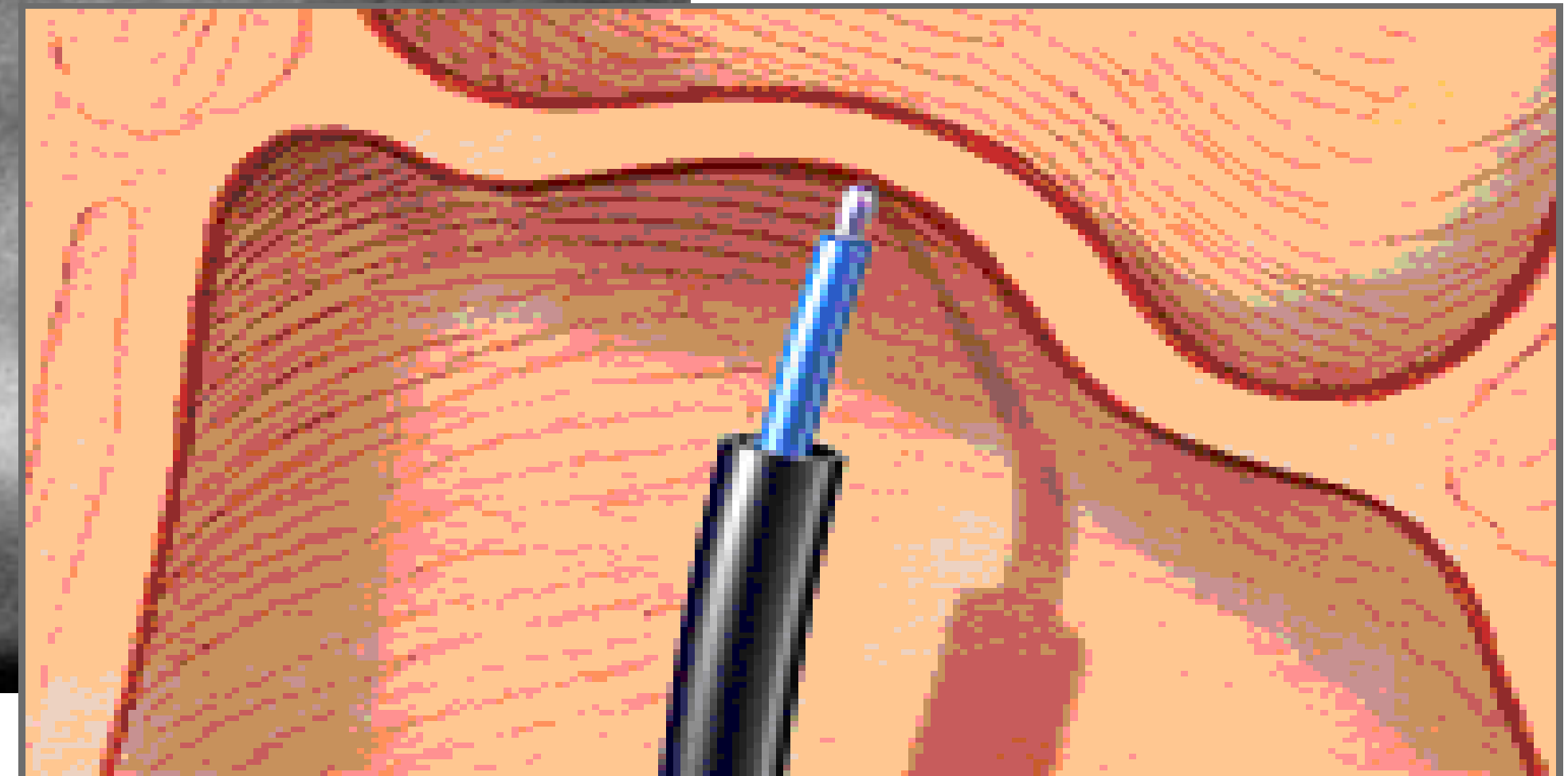
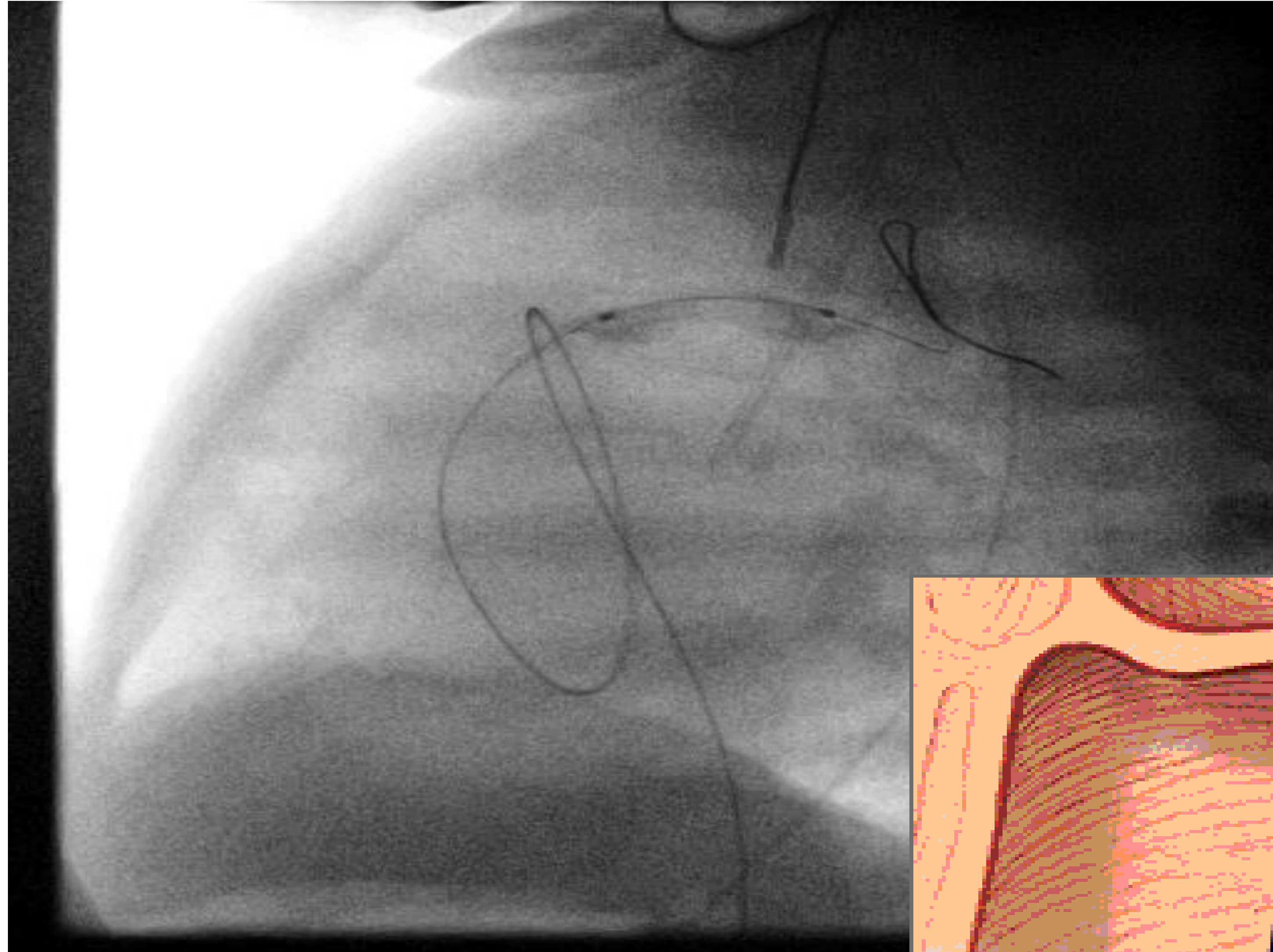
# François



# François



# François



# François

- Le résultat du cathétérisme est bon, il y a un beau passage antérograde et une fuite modérée
- La saturation est à 90%
- François est toujours sous Prostine
- Peut-on l'arrêter ?

# Thomas

- Naissance à terme
- Cyanose des la naissance, sat 70%, pas d'amélioration sous O<sub>2</sub>
- Signes de détresse respiratoire
- Auscultation : pas de souffle

# Thomas

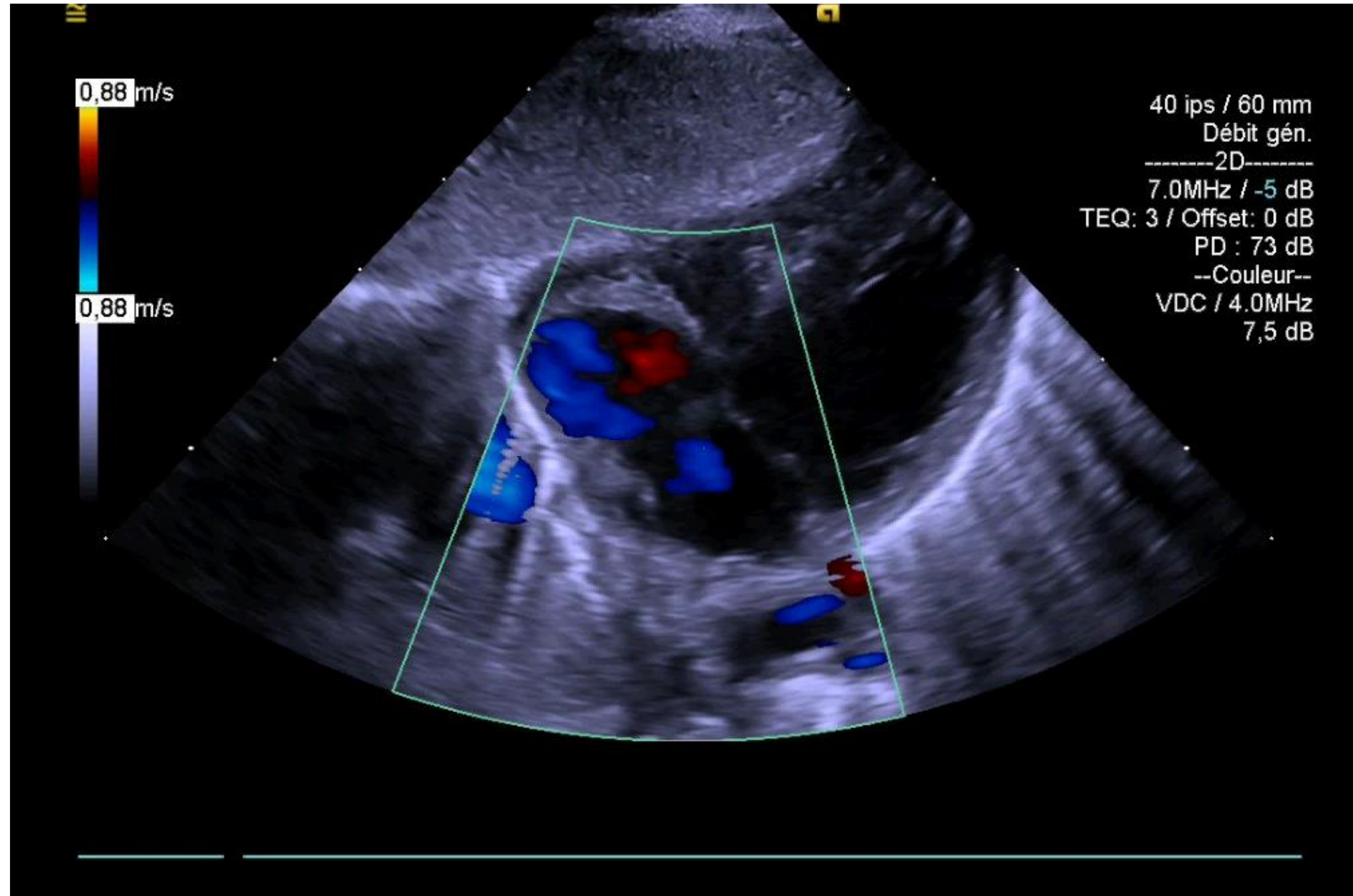


# Thomas

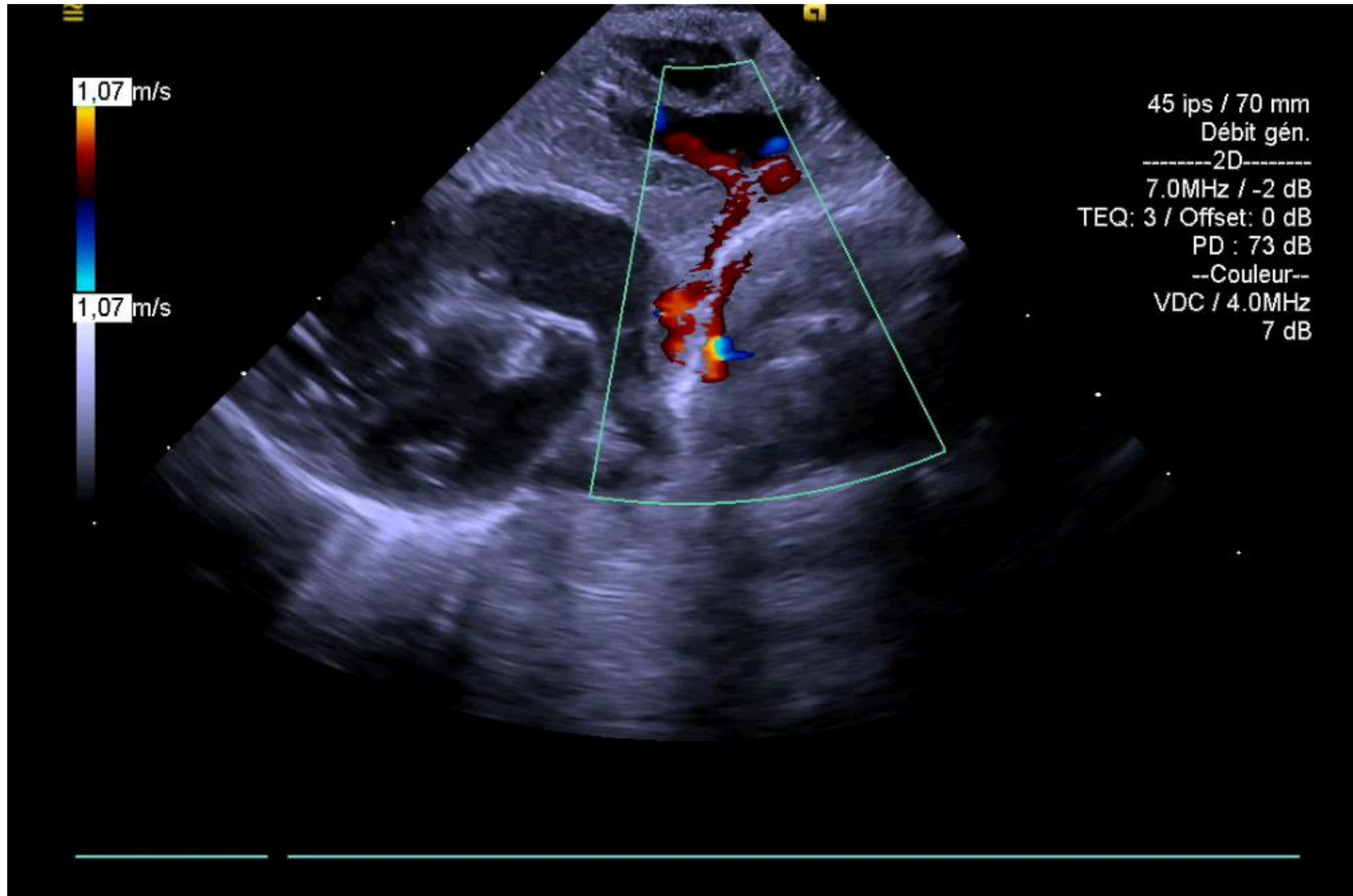
- Hypothèses ?
  - A) Atrésie pulmonaire à septum intact
  - B) Ebstein/dysplasie tricuspide
  - C) Agénésie des valves pulmonaires
  - D) RVPA total bloqué
  - E) Fermeture anténatale du canal artériel



# Thomas : RVPA total bloqué



# Thomas : CAT ?



# Théo

- Naissance à terme
- Cyanose des la naissance, sat 70%, pas d'amélioration sous O<sub>2</sub>
- Signes de détresse respiratoire
- Auscultation : pas de souffle

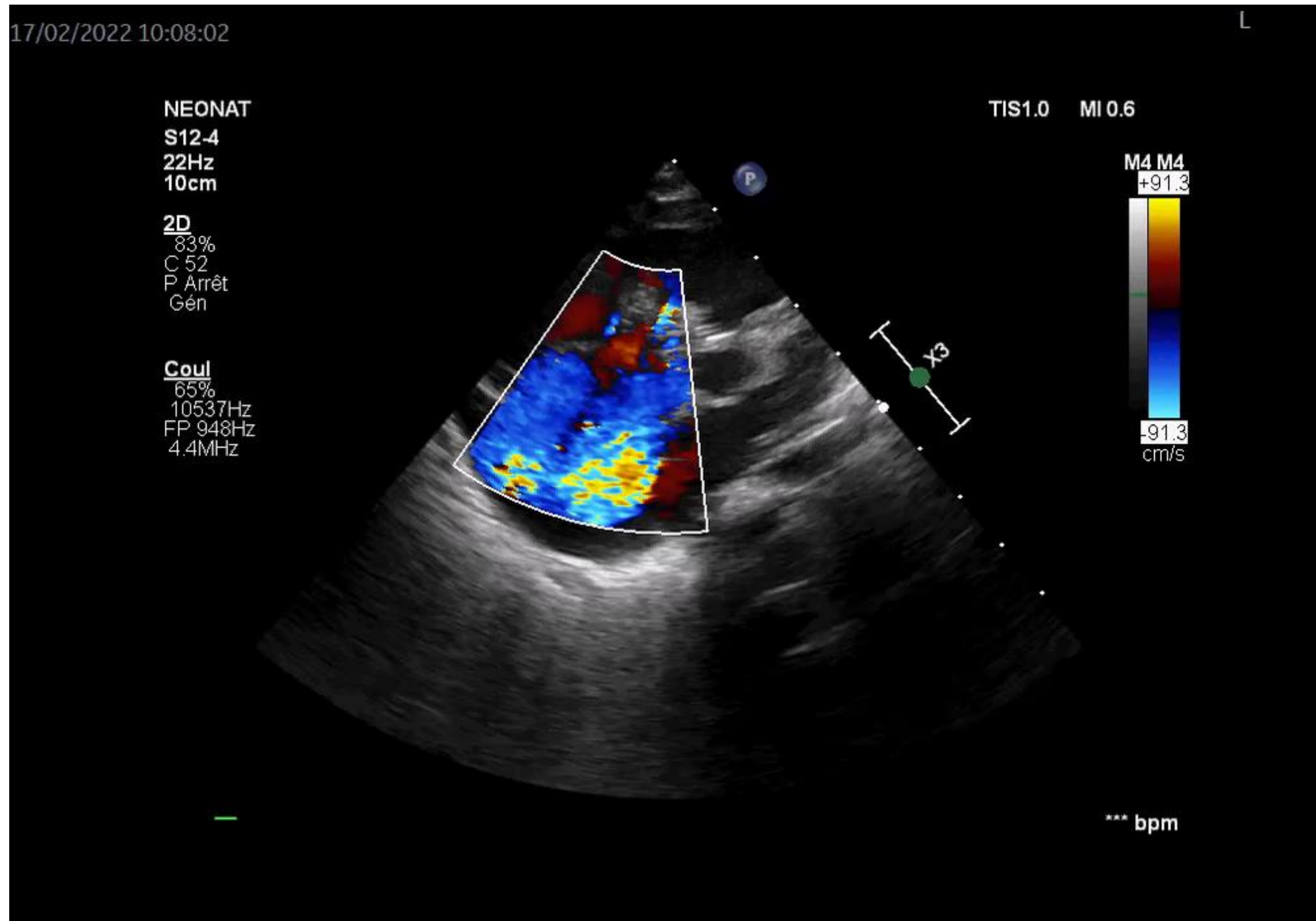
# Théo



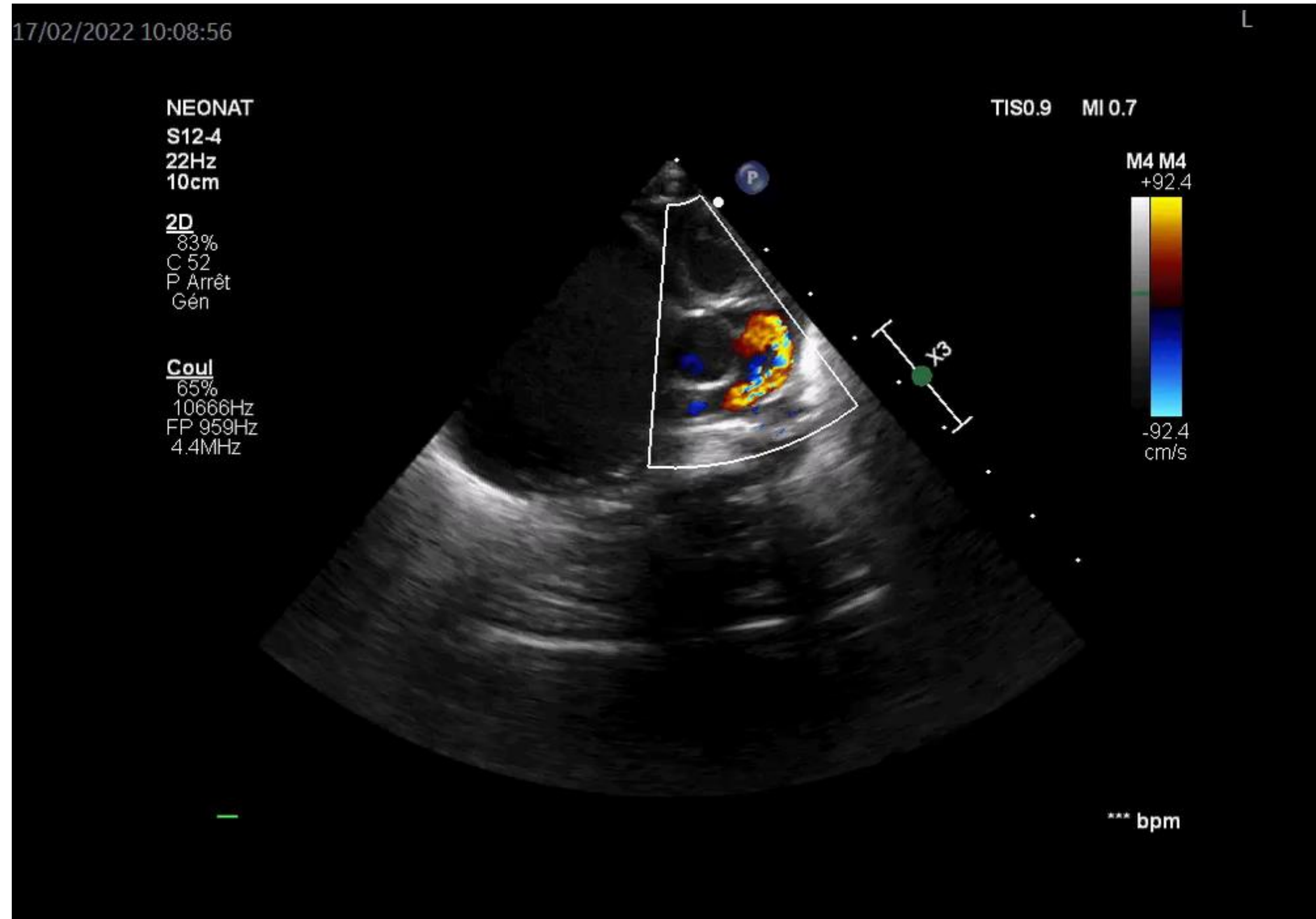
# Théo

- Hypothèses ?
  - A) Atrésie pulmonaire à septum intact
  - B) Ebstein/dysplasie tricuspide
  - C) Agénésie des valves pulmonaires
  - D) RVPA total bloqué
  - E) Fermeture anténatale du canal artériel

# Théo

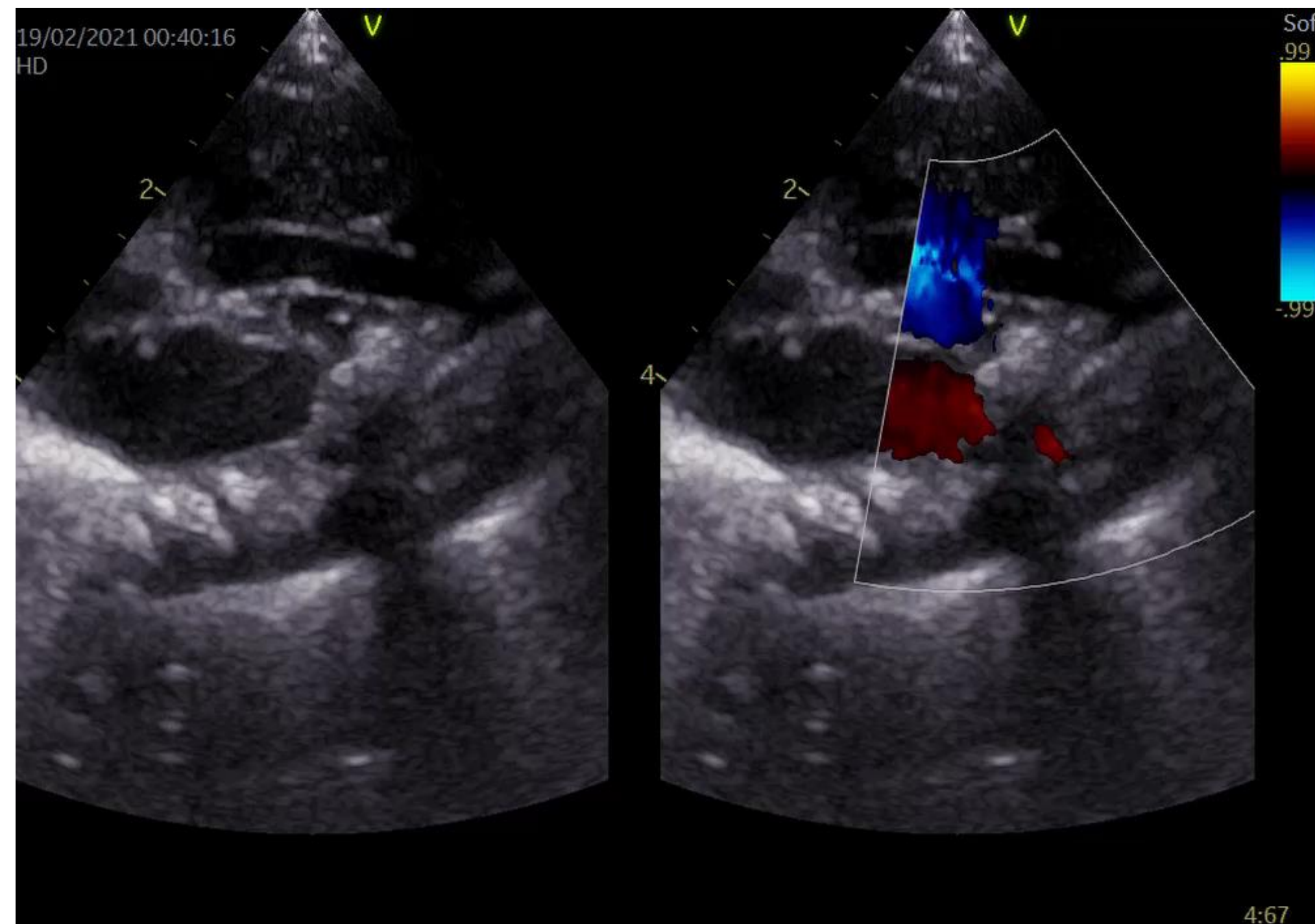
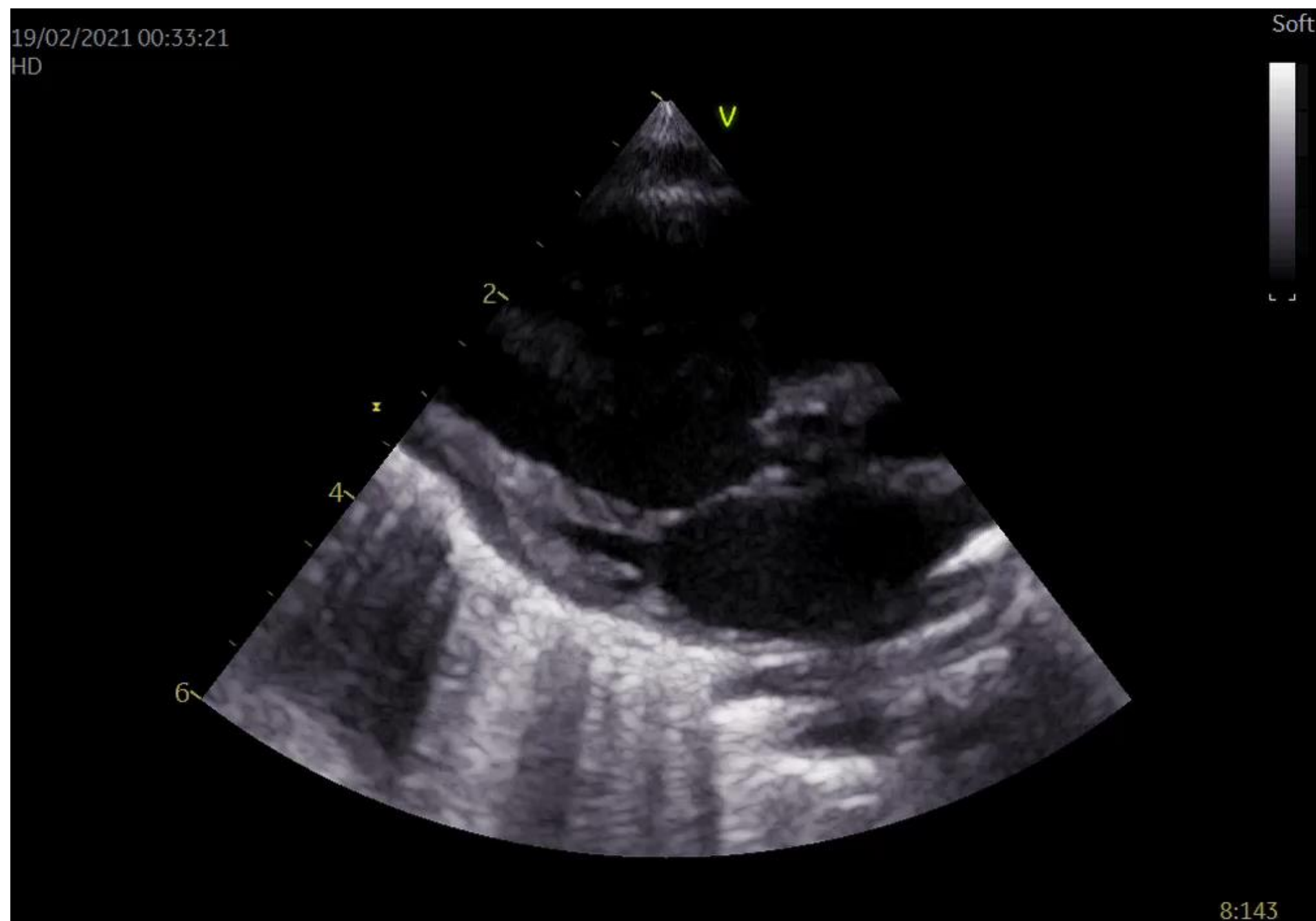


# Théo

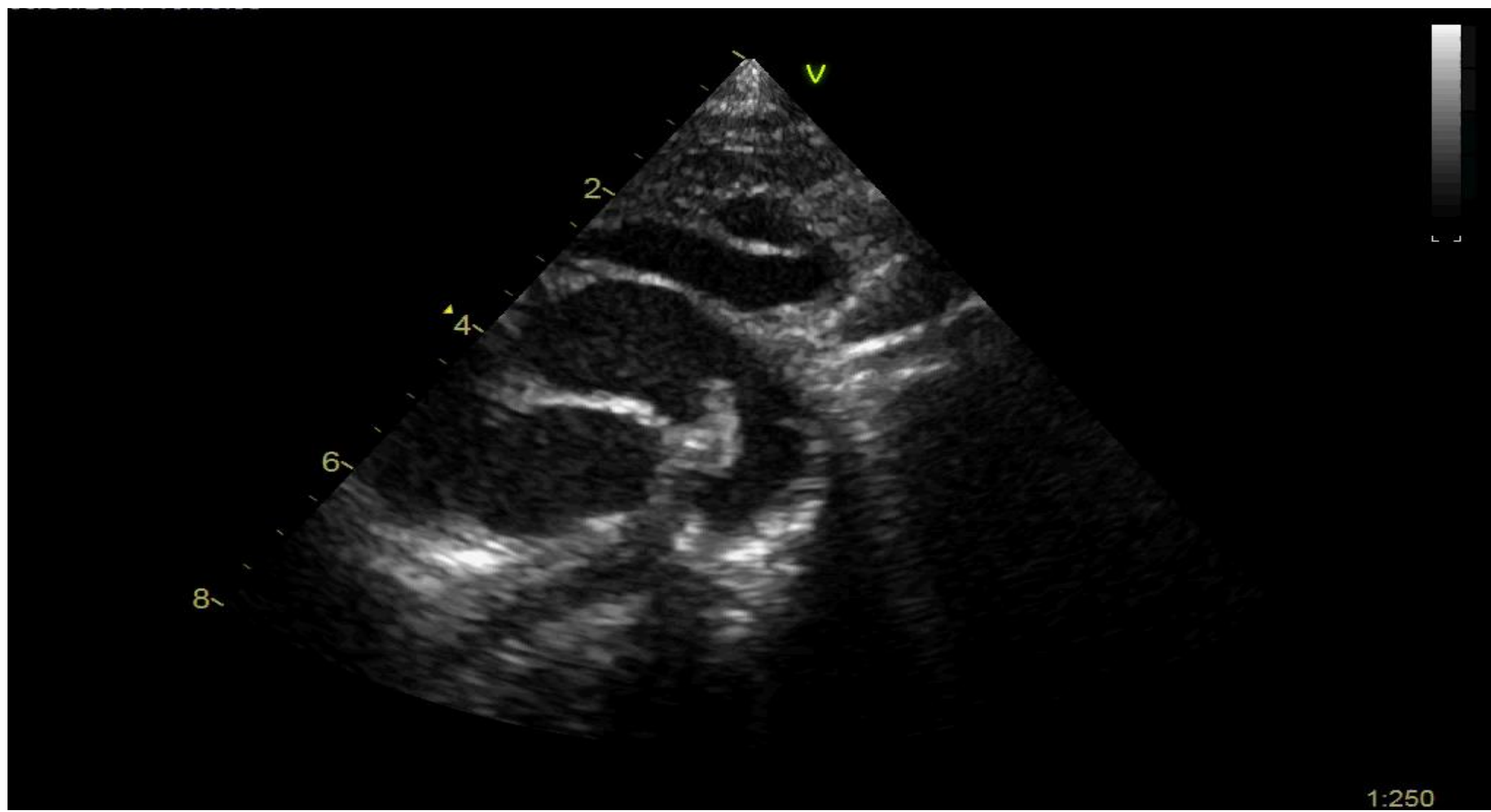
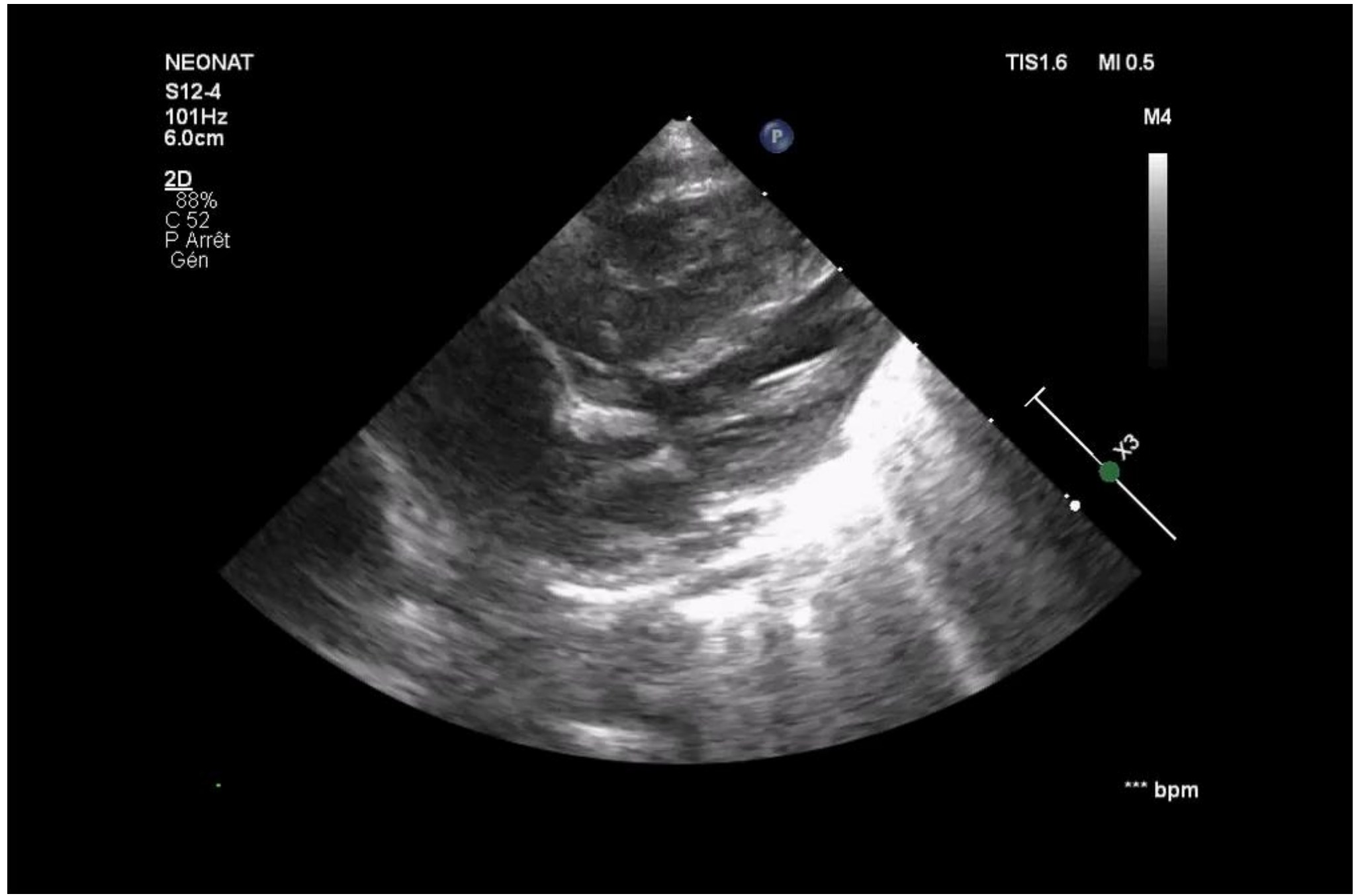


**BLEU en bas et ROSE en haut**  
**Pas de pouls fémoraux**





**BLEU en haut et ROSE en bas**  
Pouls fémoraux < pouls huméraux

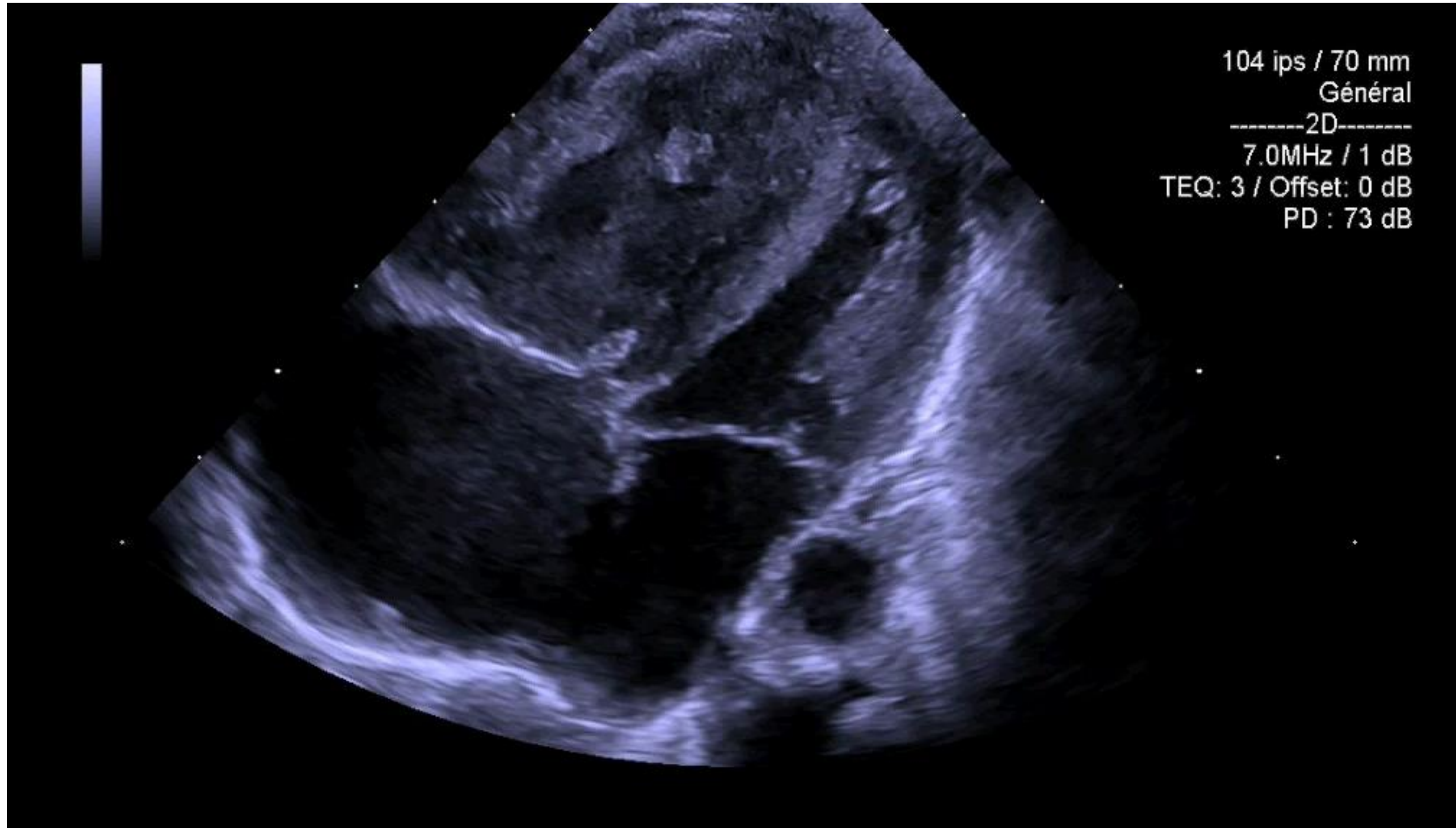


Transpo CIV Coa

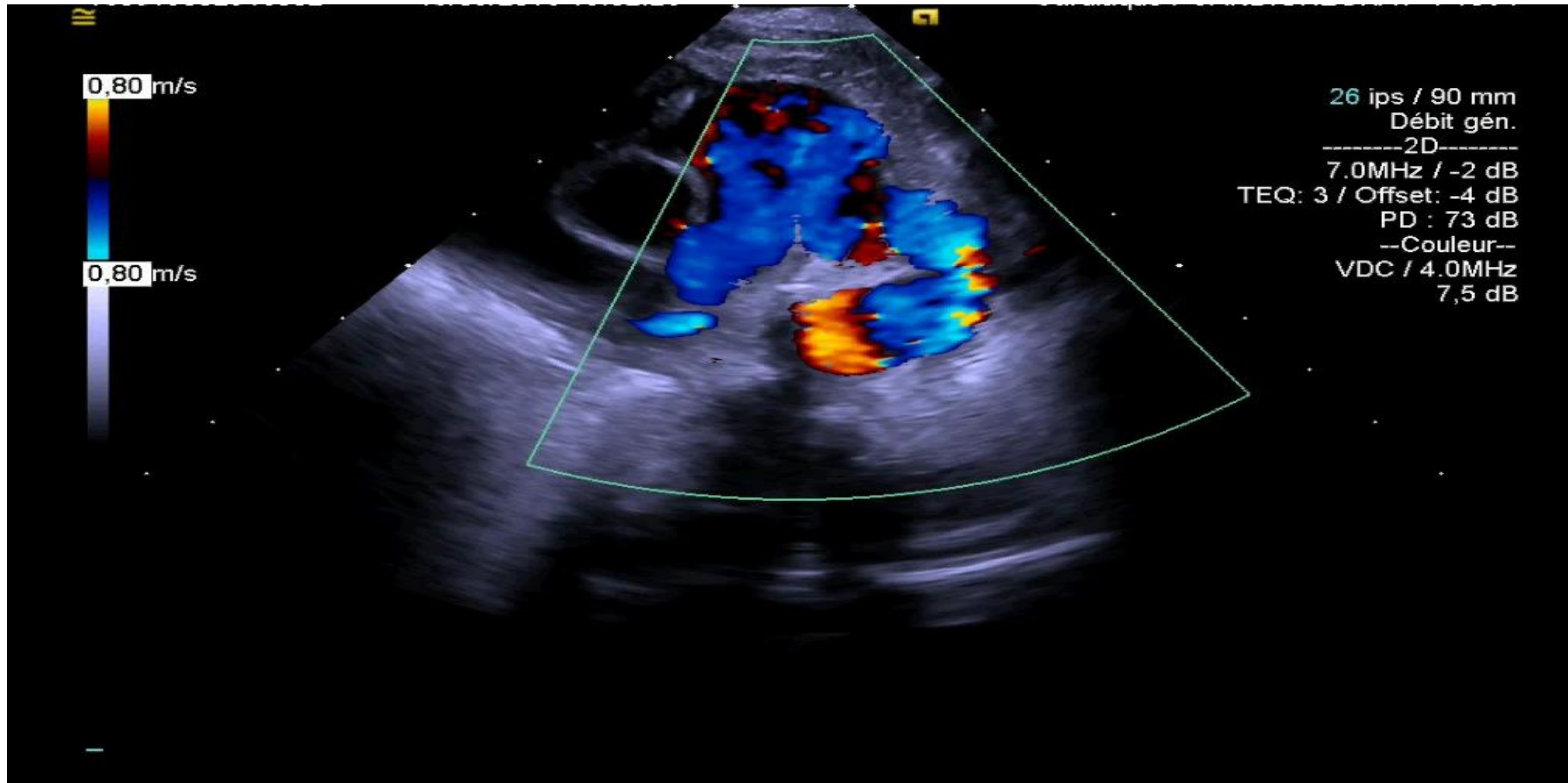
# Parfois la vérité est ailleurs ...

- Nouveau-né, quelques heures de vie
- Cyanose réfractaire aux 4 membres à 84%
- B2 claqué, souffle tricuspide
- Pas de signes d'insuffisance cardiaque
- Souffle continu à renforcement systolique à l'auscultation de la fontanelle

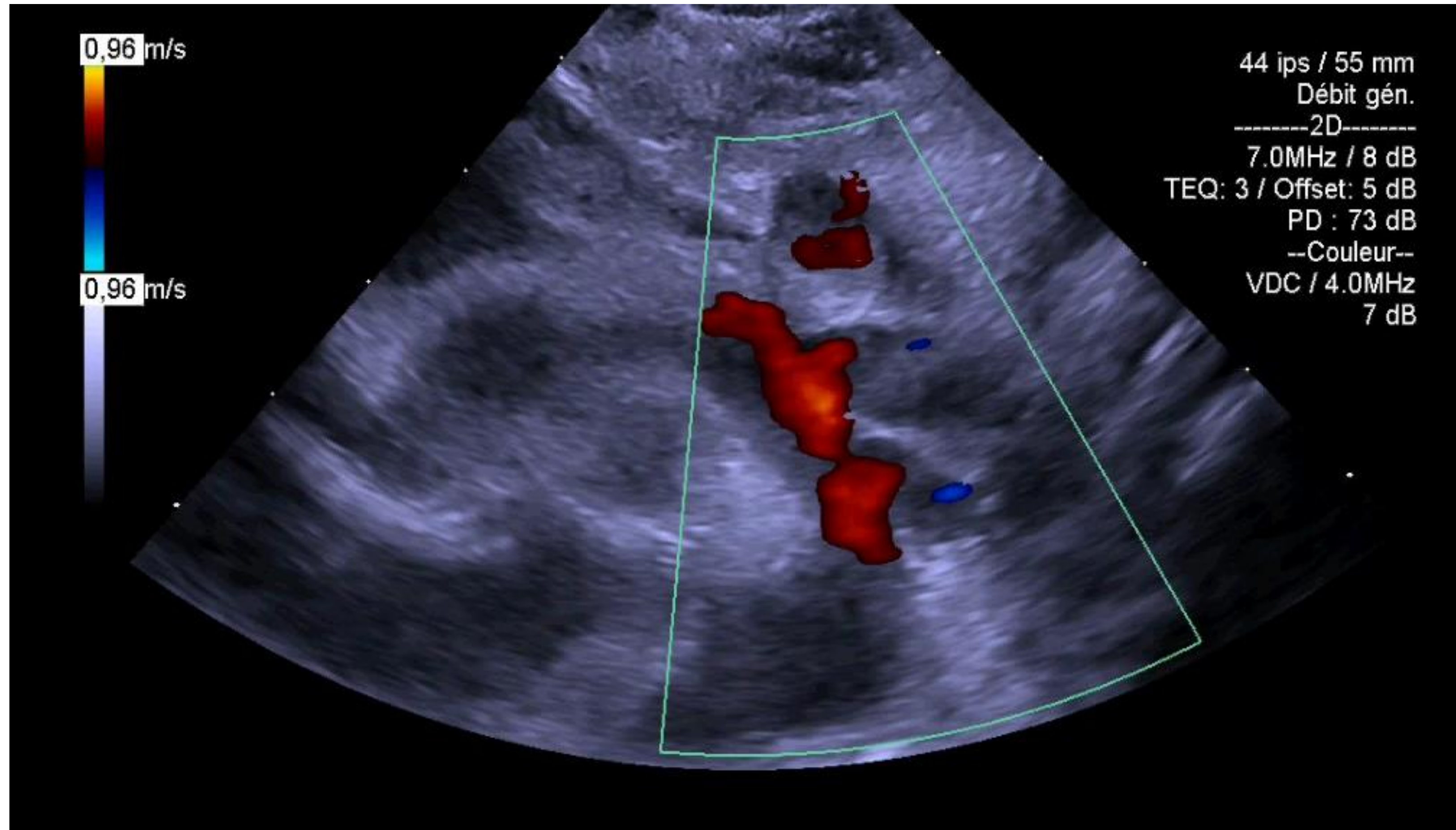
# Parfois la vérité est ailleurs ...



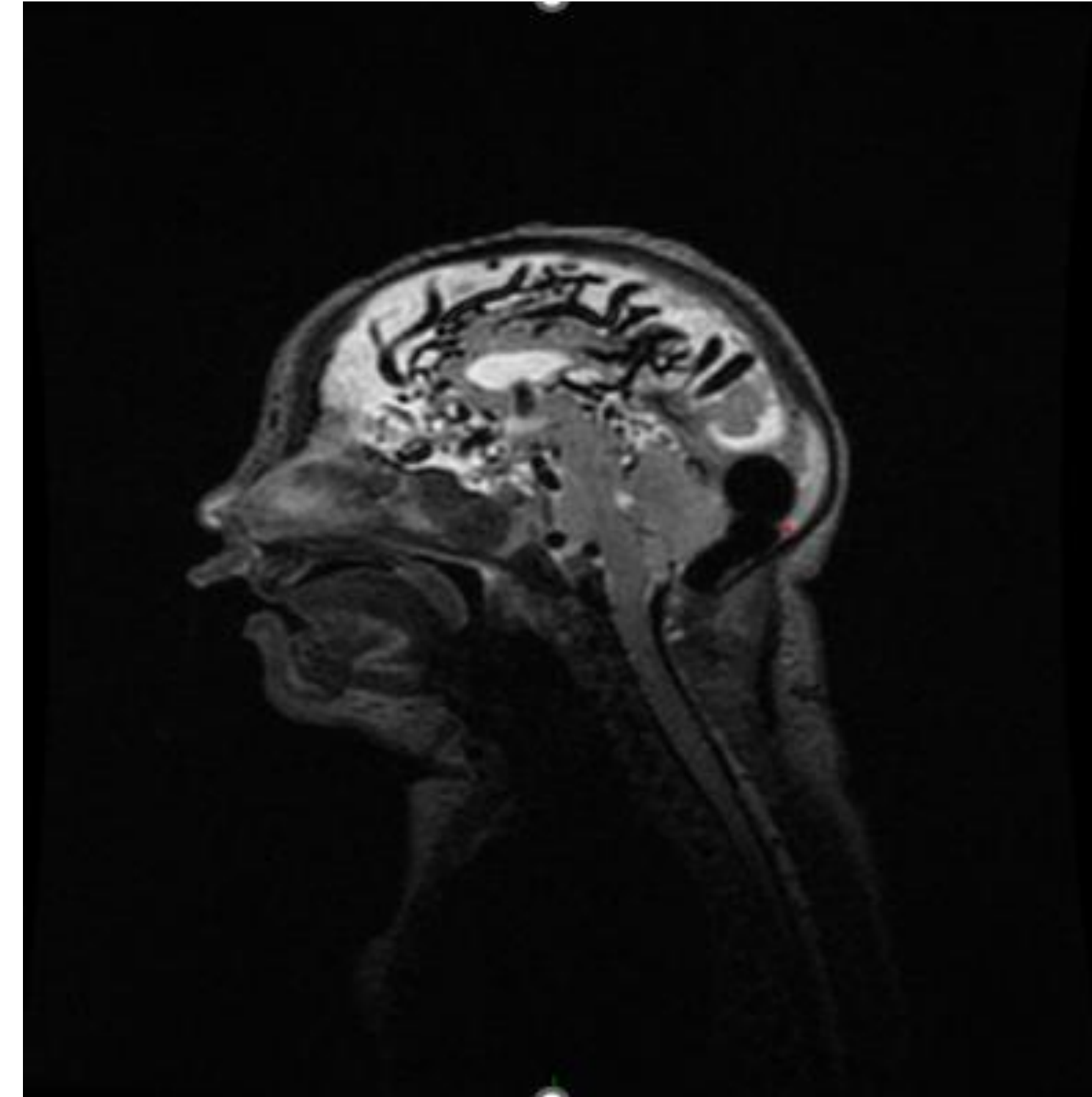
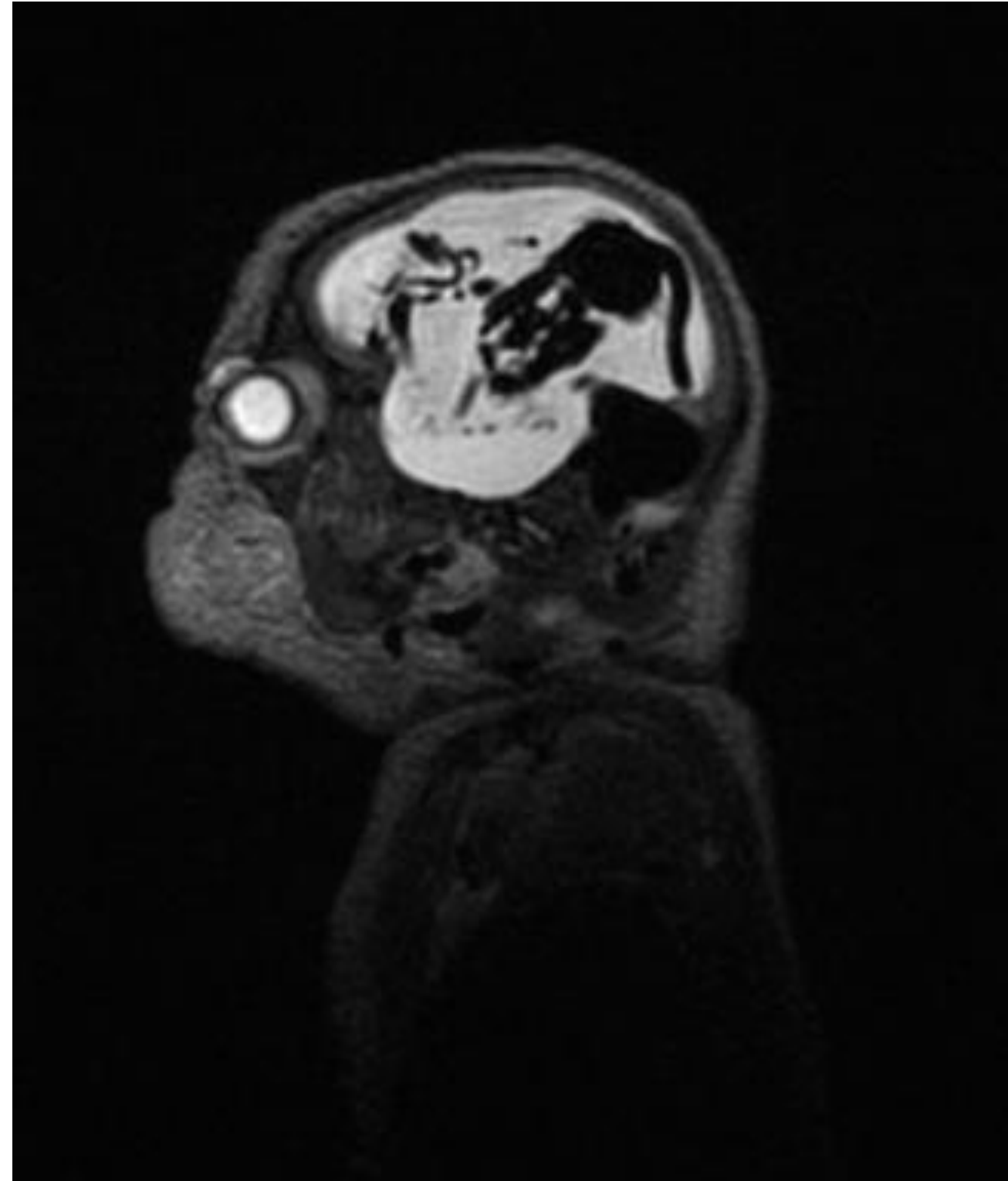
# Parfois la vérité est ailleurs...



# Parfois la vérité est ailleurs...

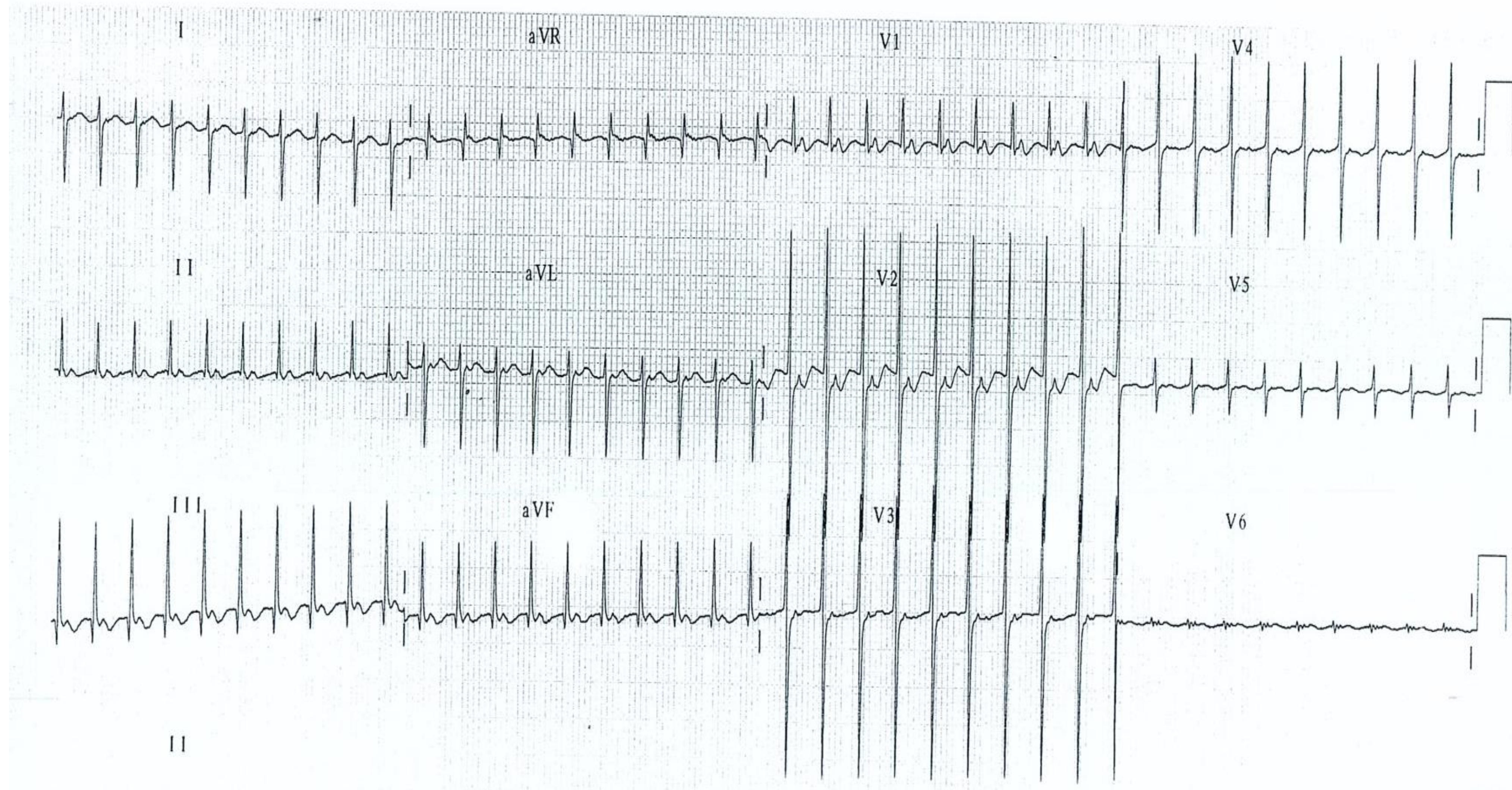


# Parfois la vérité est ailleurs...

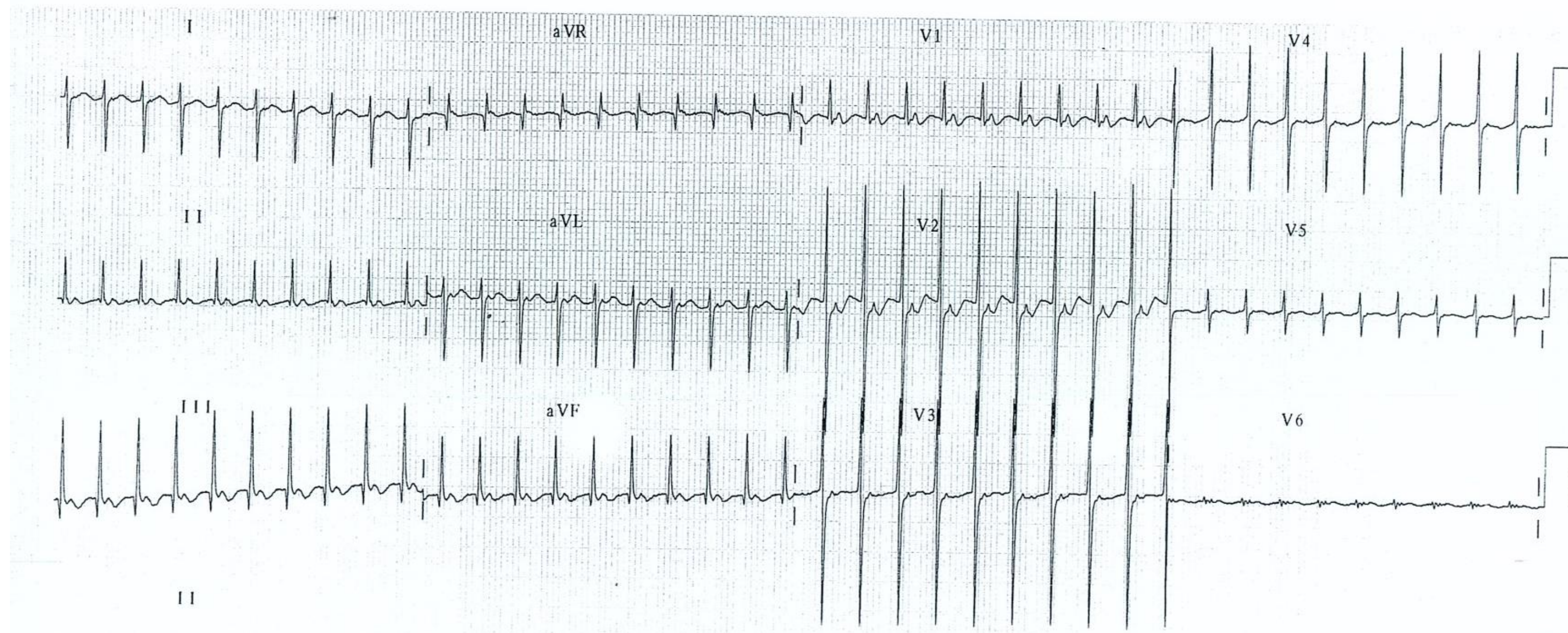




# Troubles du rythme



# Tachycardie atrioventriculaire par réentrée

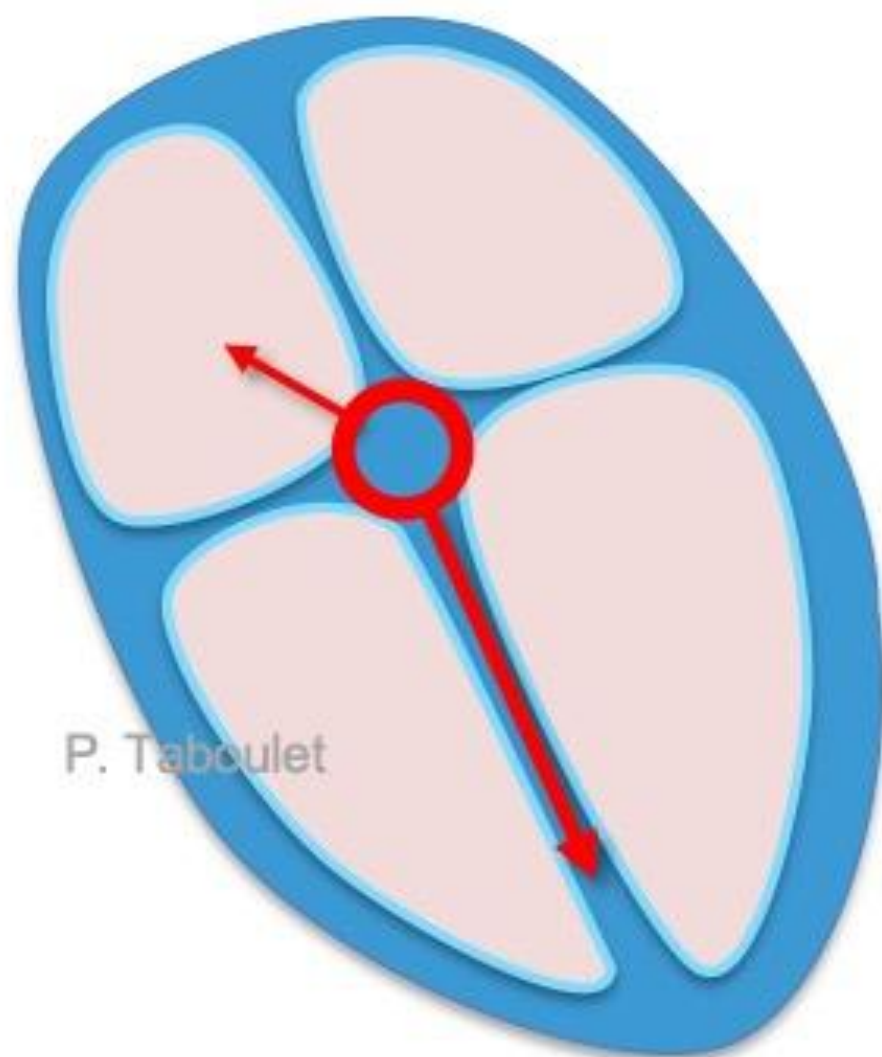


**Adénosine IVD** = arrêt de la tachycardie

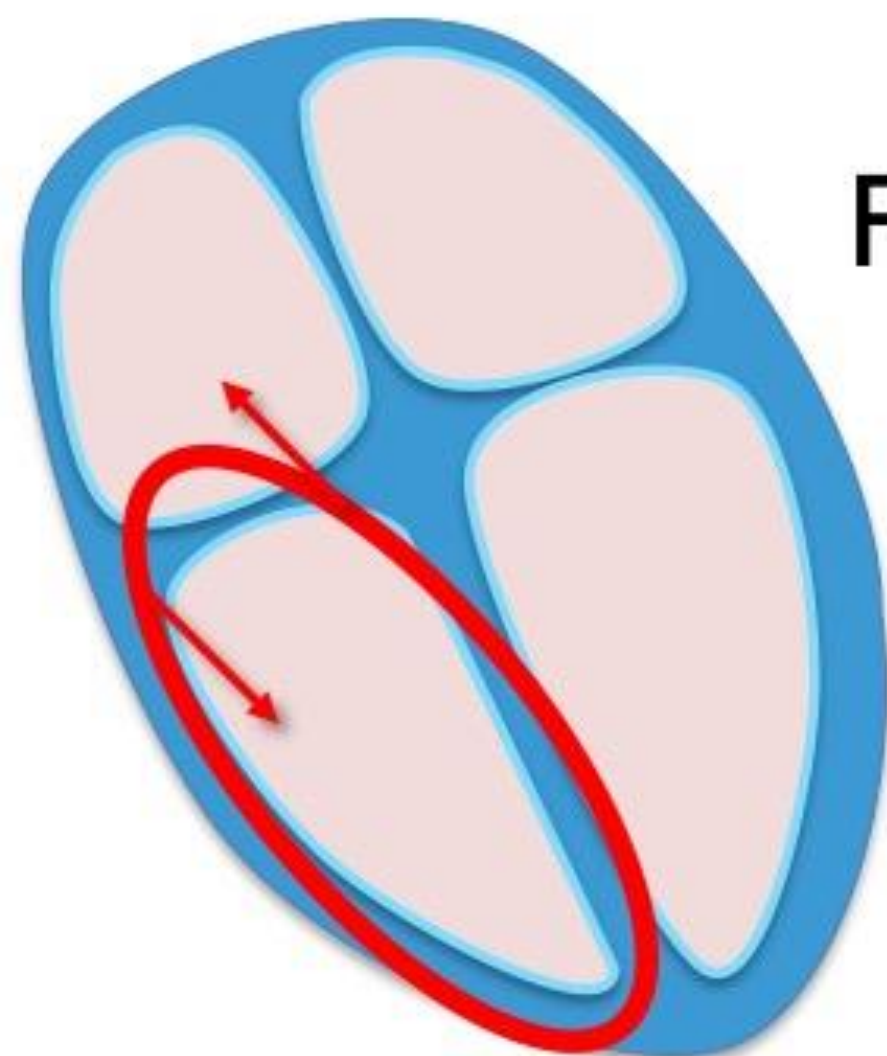
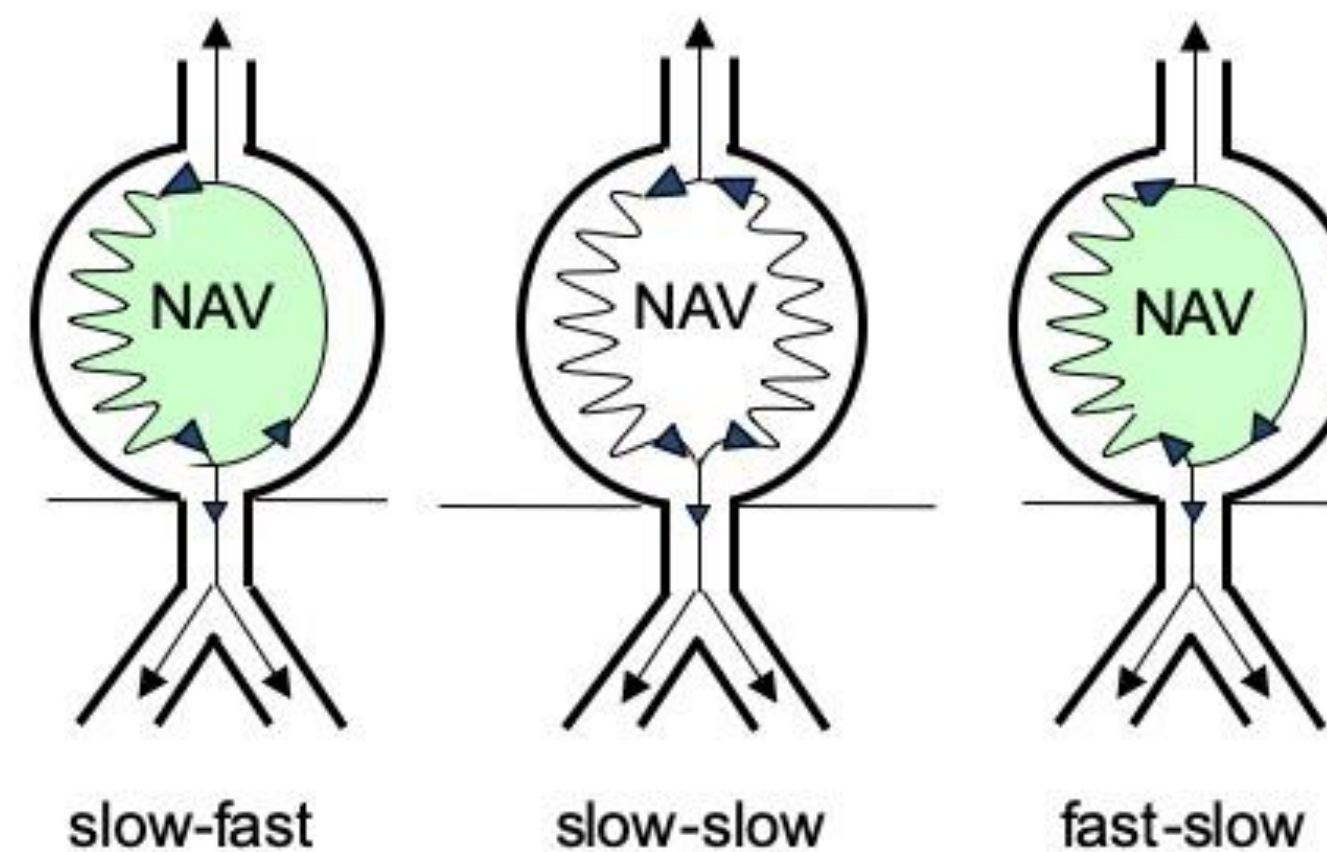
La plus fréquente

# Tachycardies atrioventriculaires

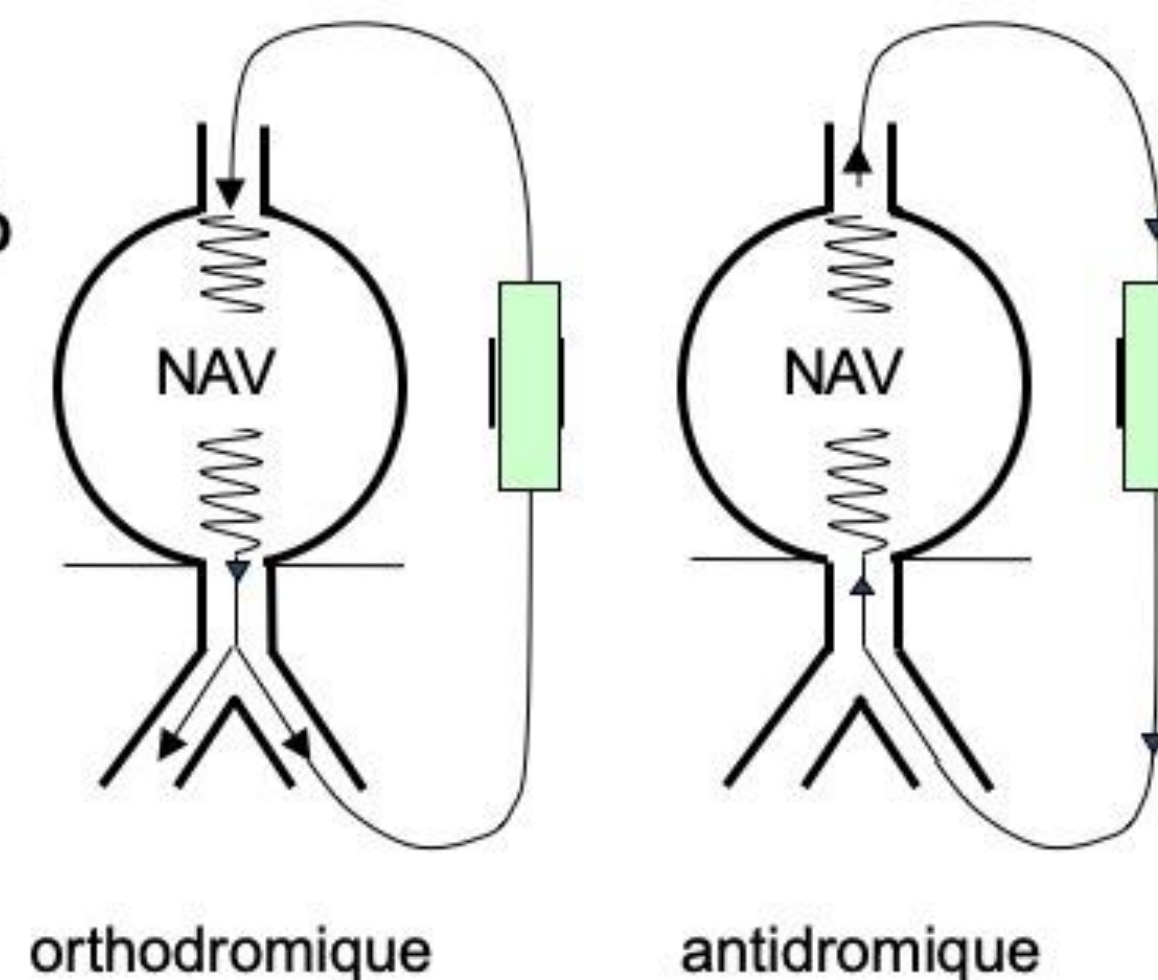
(“réciproques” paroxystiques par réentrée)



**Intranodale 75%**  
Tachycardie nodale  
(TRIN)



**Faisceau accessoire 25%**  
Tachycardie orthodromique  
95/100  
(pas de préexcitation)  
-----  
Tachycardie antidromique  
5/100  
(préexcitation)



# Manœuvres vagales en enregistrant l'ECG

Pour ralentir la conduction entre oreillettes et ventricules

- Vessie de glace maintenue 2 à 3 secondes après réduction ou 10 secondes au total
- Pose de **SNG** ou aspiration endotrachéale
  - Manœuvres de **Valsalva**



Si échec: test médicamenteux à l'Adénosine

# Adénosine en pratique : utilisation

Deux médicaments sur le marché: **Striadyne**® ou **Krenosin**®

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

VVP au plus proche du cœur

La dose **IV flash** est de :

0,1-0,3 mg/kg pour le Krenosin

0,5-1 mg/kg pour la Striadyne

Conditions les plus calmes possibles (éviter stimulations adrénergiques)

# Adénosine en pratique : utilisation

CONTRE INDICATION : asthme => bronchospasme. Alternative : Diltiazem

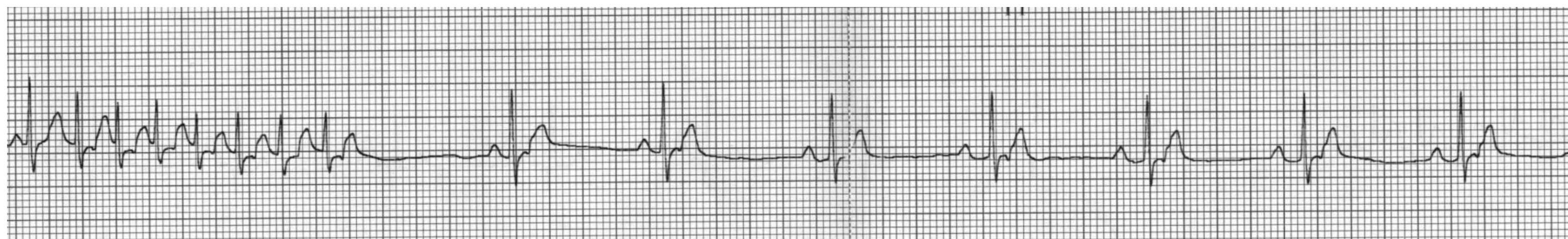
Effets secondaires:

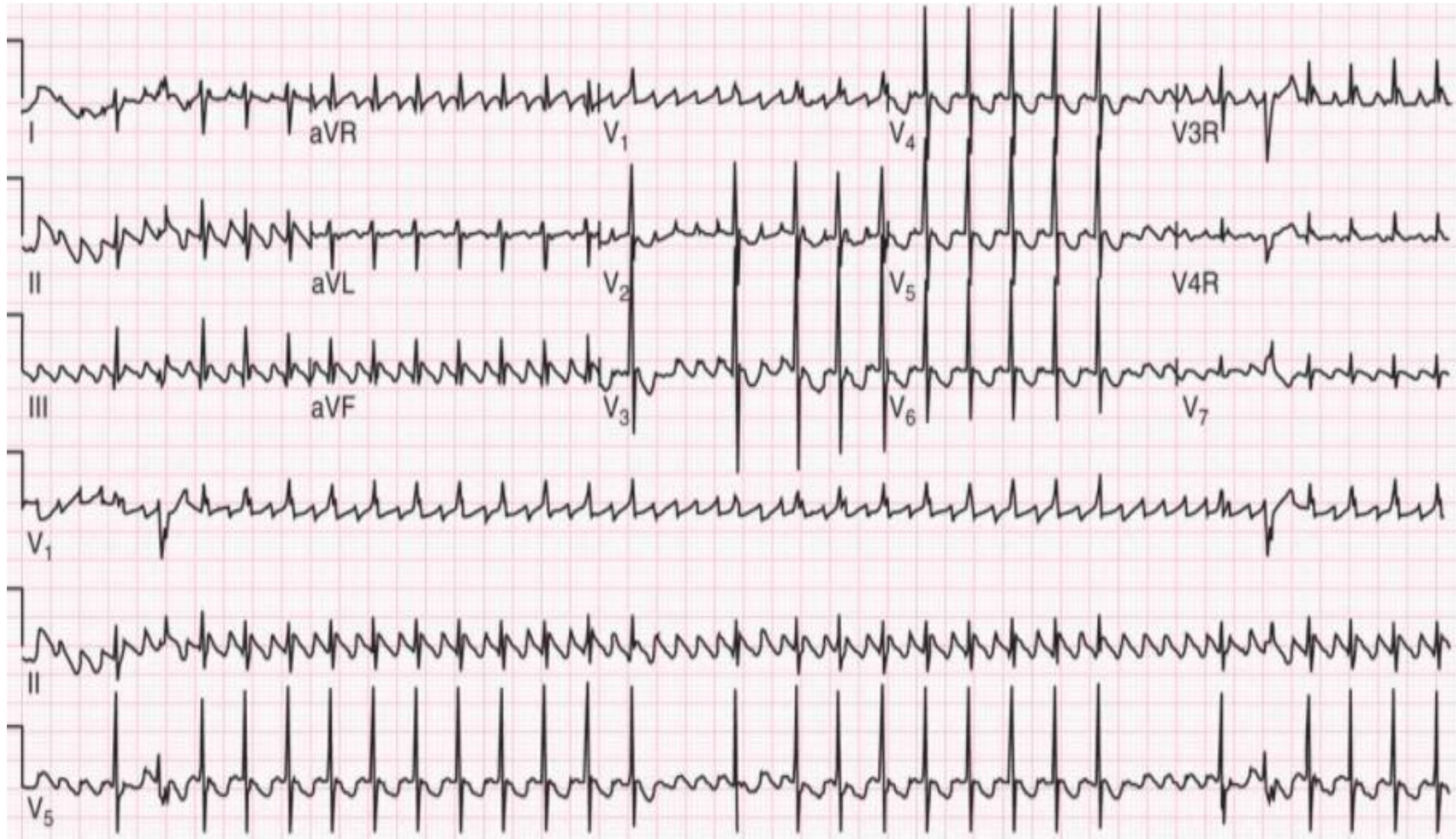
Malaise vagal: blocage de la conduction AV

Flush et rougeur diffuse, Nausées

Si bradycardie extrême: Atropine (20  $\mu$ /kg/min)

Pendant l'injection, un tracé ECG est enregistré et on note en haut de l'ECG le moment de l'injection d'Adénosine IVD







# Flutter néonatal

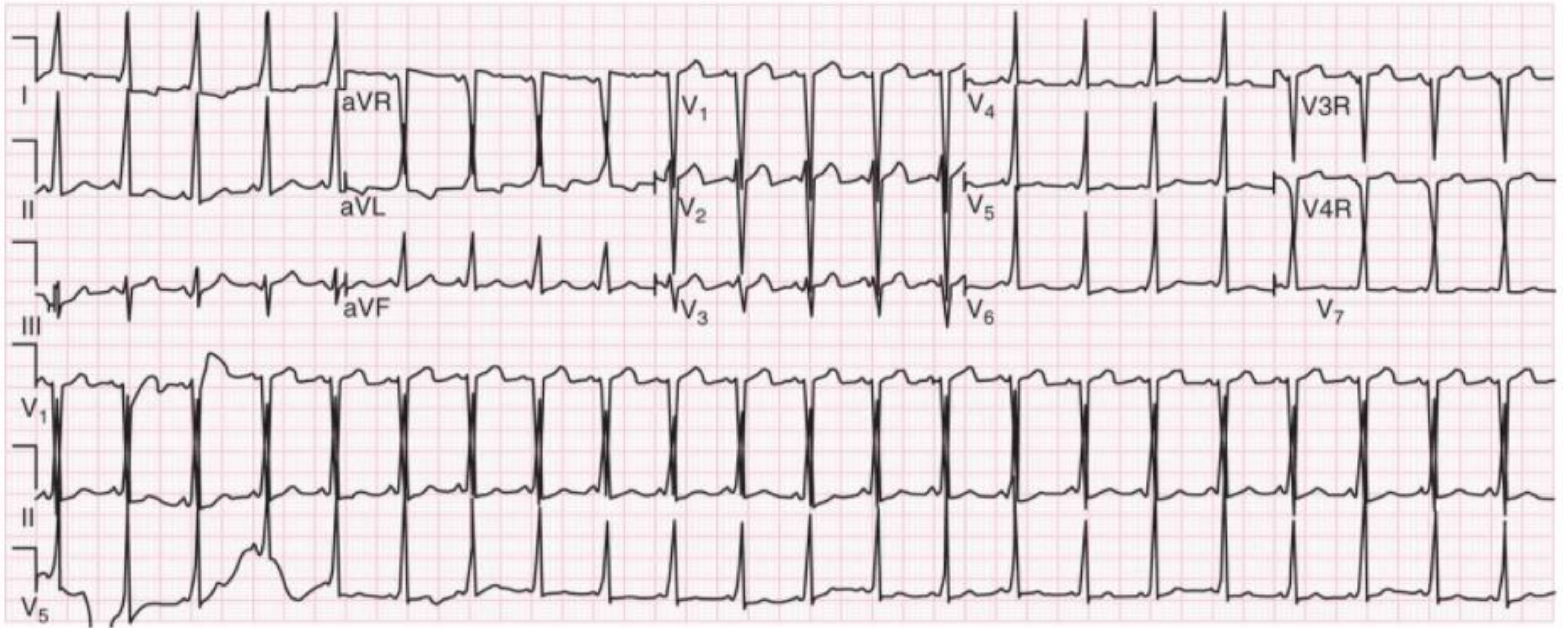
**Tachycardie atriale** en rapport avec l'activation incessante de l'oreillette par un influx qui tourne en boucle.

= Tachycardie par macro réentrée.

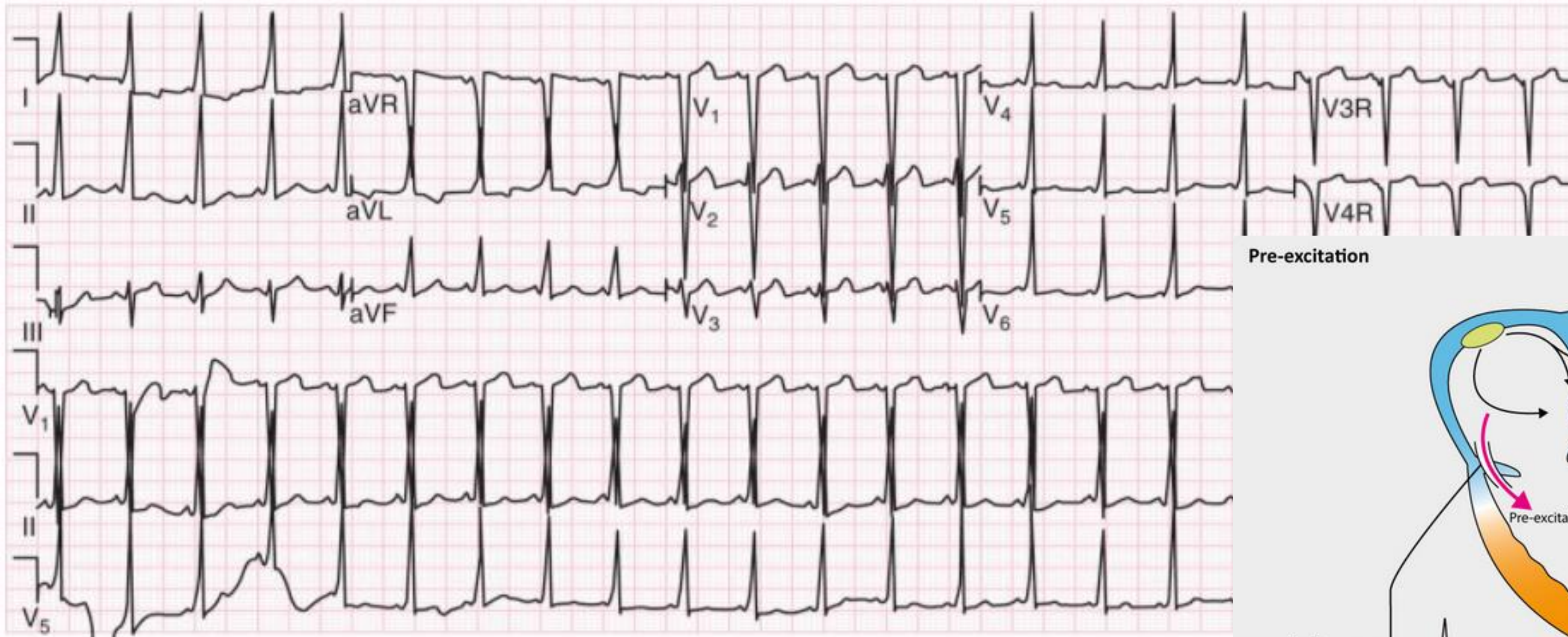
Reduction : Amiodarone ou Choc

ETT (éliminer anomalie d'Ebstein)

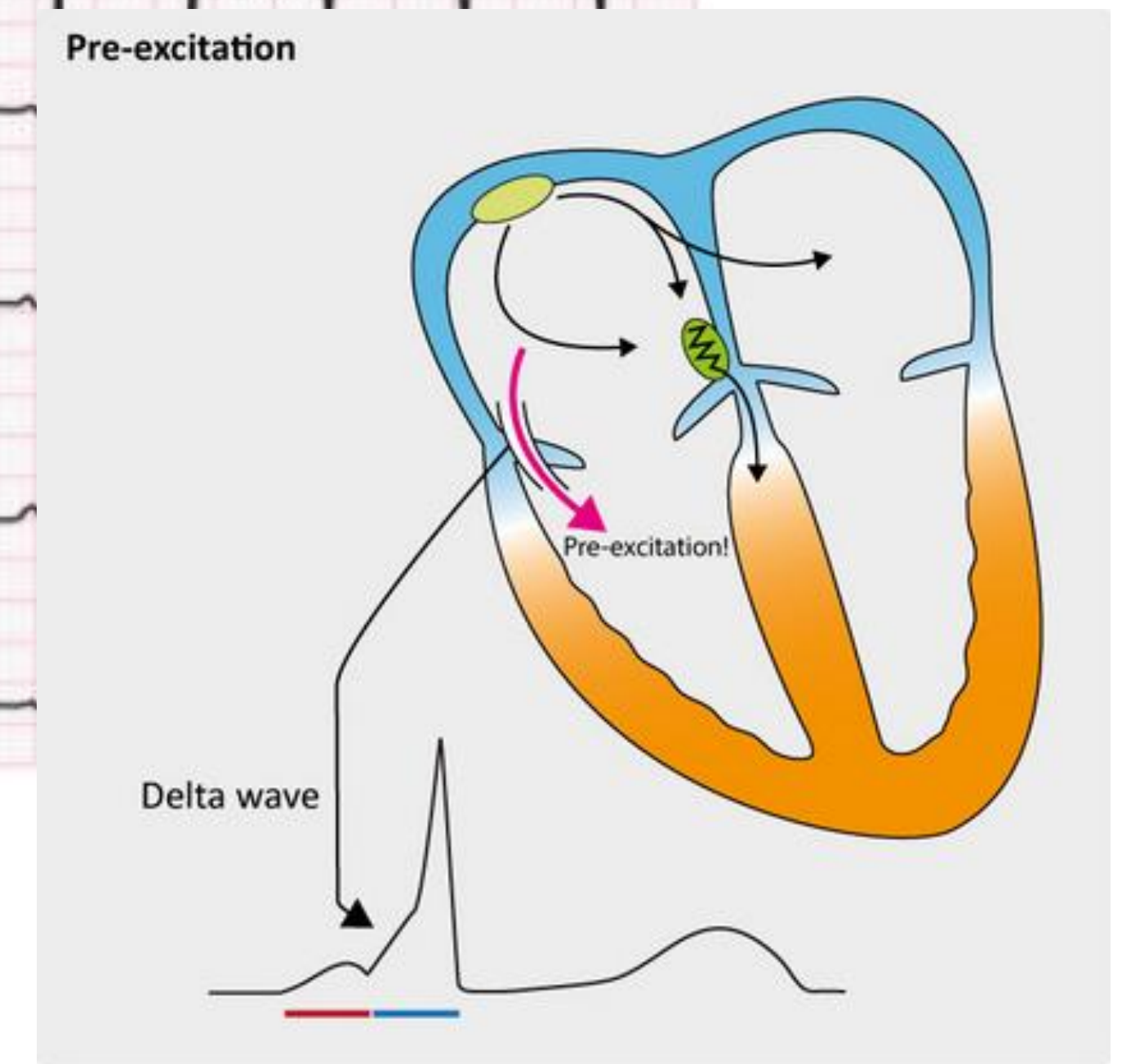
Pronostic : excellent



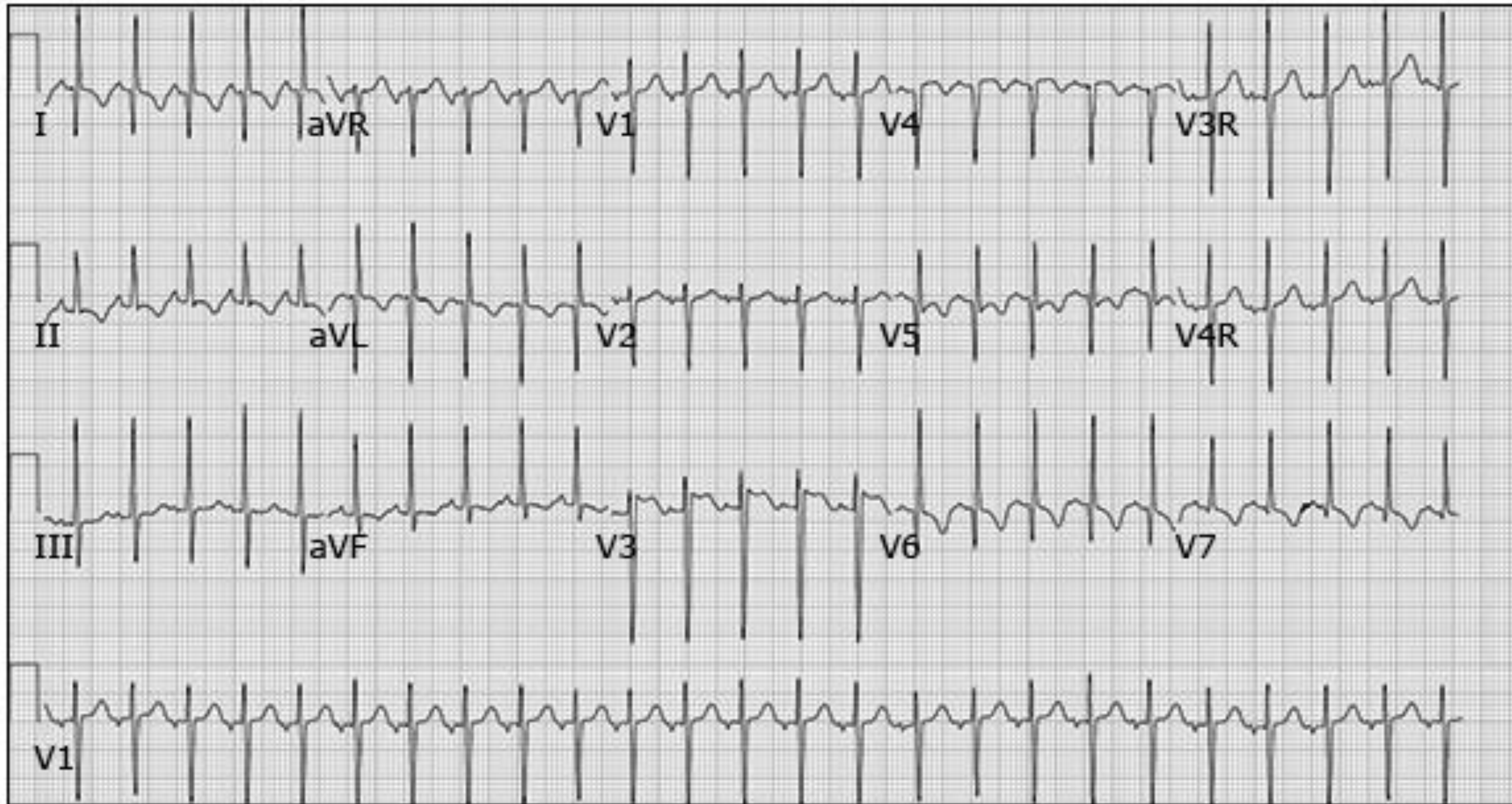
# Si voie accessoire antérograde = WPW



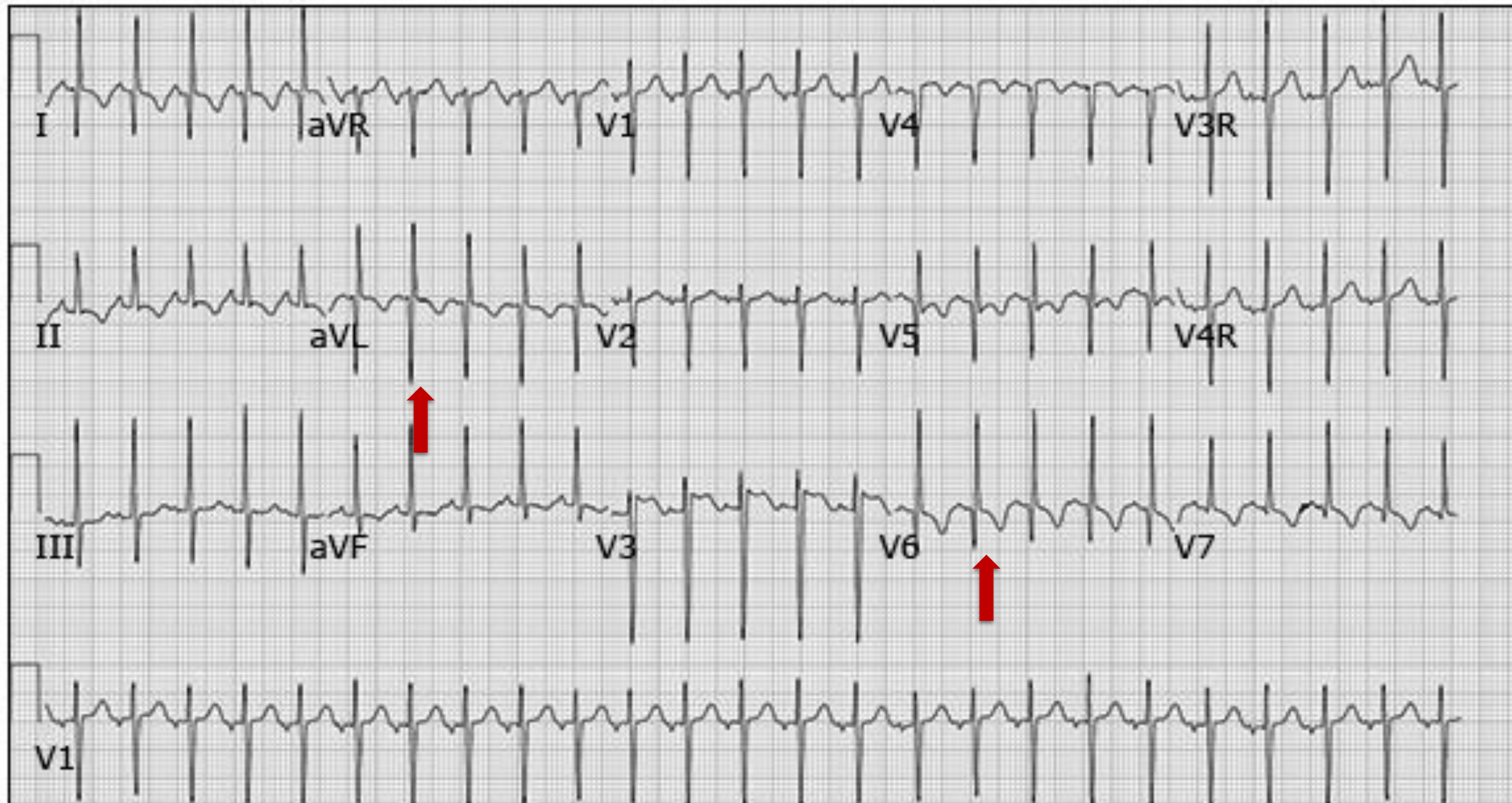
Pré-excitation avec onde Delta



# Juliette, 6 semaines, détresse respiratoire



# Juliette, 6 semaines, détresse respiratoire



# Juliette, ALCAPA

