



CARPEDEM-M3C

Centre de Référence Malformations Cardiaques Congénitales Complexes

Enseigner, chercher et lier les acteurs dans le domaine des malformations cardiaques du fœtus à l'adulte

EN SAVOIR PLUS

www.carpedemm3c.com



Epidemiology of congenital heart diseases

Damien Bonnet

**Unité médico-chirurgicale de Cardiologie Congénitale et Pédiatrique
Hôpital Universitaire Necker Enfants malades – AHP, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité
IcarP Cardiology, Institut Hospitalo-Universitaire IMAGINE**

**Centre de Référence Maladies Rares
Malformations Cardiaques Congénitales Complexes-M3C**

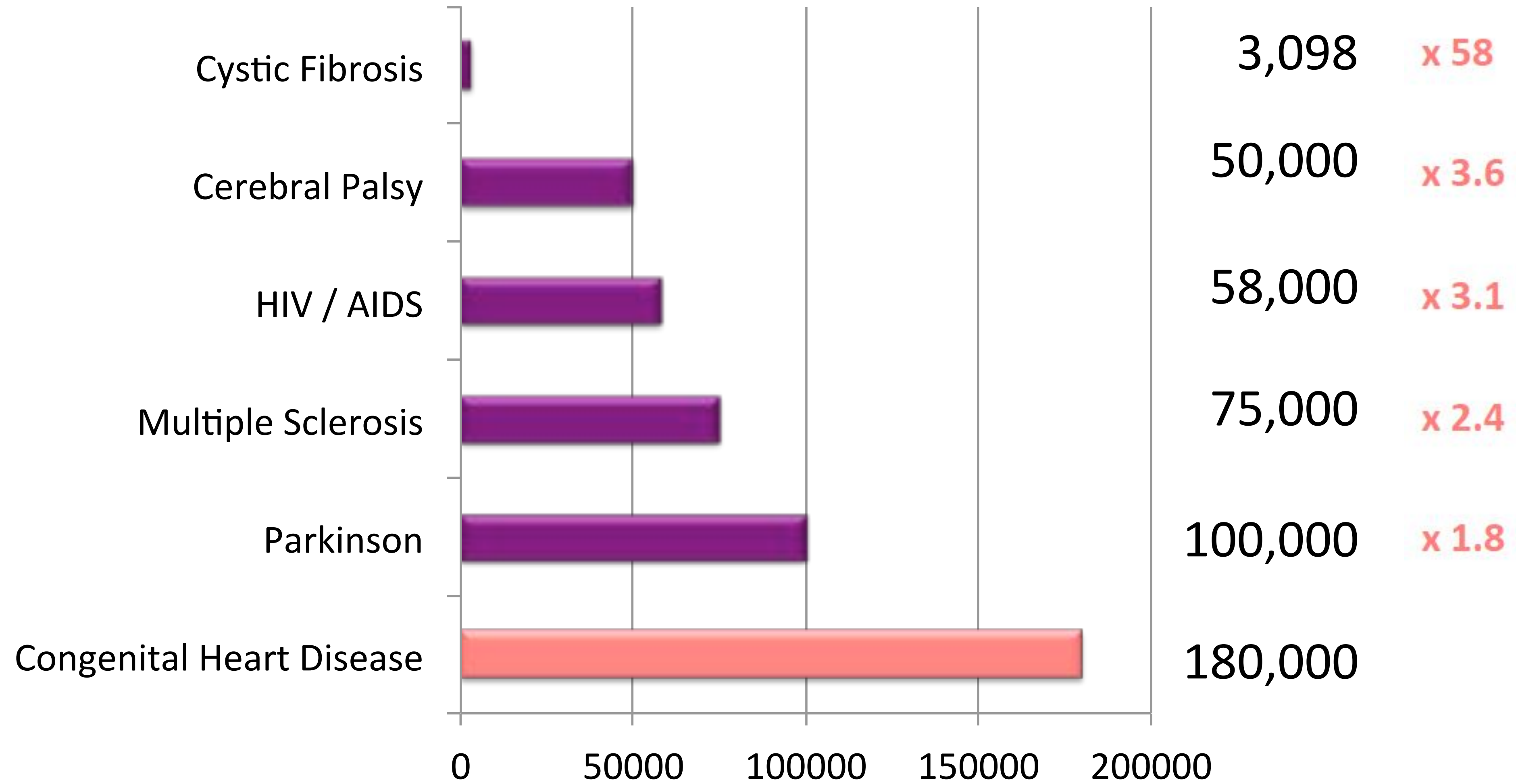
**Centre de Référence Maladies Rares
Maladies Cardiaques Héritaires- CARDIOGEN**





Epidemiology of congenital heart diseases

Comparison with other common diseases



Prevalence, pre- and post-natal diagnosis, and infant mortality of newborns with congenital heart defects: A population-based study using the International Paediatric and Congenital Cardiac Code (IPCCC)

The EPICARD Study Group

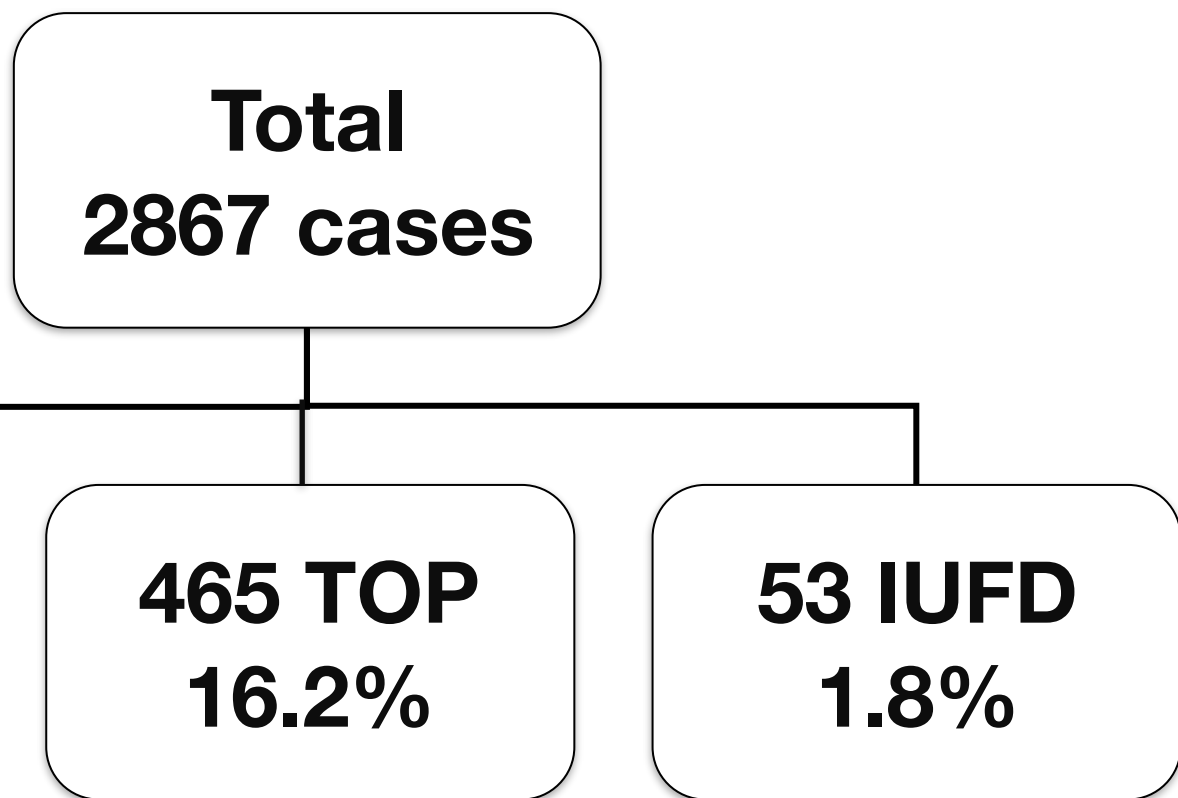
Distribution of categories of CHD and associated anomalies

Total number of birth

= 317 538

Live births

= 314 022



N = 2867



ACC-CHD categories	Total		Live births	
	% of chromosomal anomalies	% of extra cardiac anomalies	% of chromosomal anomalies	% of extra cardiac anomalies
Heterotaxy	0	24.3	0	25.0
Anomalies of venous connections	19.4	16.1	7.7	15.4
Anomalies of atria	9.9	19.8	7.5	19.0
Anomalies of AV junction and AV valves	57.3	12.7	43.1	13.8
Complex anomalies of AV junction	0	7.7	0	0
Functionally univentricular heart	15.8	19.6	8.3	20.8
Ventricular septal defects	9.3	11.1	3.9	11.0
Anomalies of ventriculo-arterial connections	10.7	18.8	4.5	14.1
Anomalies of extra pericardial trunks	15.9	31.2	3.2	26.4
Congenital anomalies of coronary arteries	0	0	0	0

Prevalence, pre- and post-natal diagnosis, and infant mortality of newborns with congenital heart defects

A population-based study using the International Paediatric and Congenital Cardiac Code (IPCCC)

The EPICARD Study Group

Proportion of prenatal diagnosis

All CHDs

ACC-CHD categories	% of prenatal diagnosis
All cases excluding chromosomal anomalies	25.6
All cases excluding chromosomal and other extra cardiac anomalies	23
All cases excluding chromosomal, other anomalies and simple VSD	40.2

In categories of CHDs

ACC-CHD categories	% of prenatal diagnosis (n)
Heterotaxy	89.2 (37)
Anomalies of venous connections	16.0 (25)
Anomalies of atria	4.3 (164)
Anomalies of AV junction and AV valves	67.0 (91)
Complex anomalies of AV junction	100.0 (13)
Functionally univentricular heart	92.5 (133)
Ventricular septal defects	9.6 (1353)
Anomalies of ventriculo-arterial connections	39.2 (503)
Anomalies of extra pericardial trunks	44.7 (143)
Congenital anomalies of coronary arteries	0 (9)

Specific CHDs

Type of CHD	% of prenatal diagnosis
Congenitally corrected transposition of the great	100
Functionally univentricular heart	92.5
TGA	84
DORV	98

Prevalence, pre- and post-natal diagnosis, and infant mortality of newborns with congenital heart defects:
A population-based study using the International Paediatric and Congenital Cardiac Code (IPCCC)

The EPICARD Study Group

Proportion of Termination of pregnancy

All CHDs : total 16%

ACC-CHD categories	% TOP
All cases excluding chromosomal anomalies	9.8
All cases excluding chromosomal and other extra cardiac anomalies	6.4
All cases excluding chromosomal, other anomalies and simple VSD	14.0

In categories of CHDs

ACC-CHD categories	% TOP
Heterotaxy	75.7
Anomalies of venous connections	16.1
Anomalies of atria	4.4
Anomalies of AV junction and AV valves	42.7
Complex anomalies of AV junction	46.2
Functionally univentricular heart	62.7
Ventricular septal defects	5.7
Anomalies of ventriculo-arterial connections	18.5
Anomalies of extra pericardial trunks	23.5
Congenital anomalies of coronary arteries	0

Infant mortality in newborns with congenital heart defects

The EPICARD Study Group

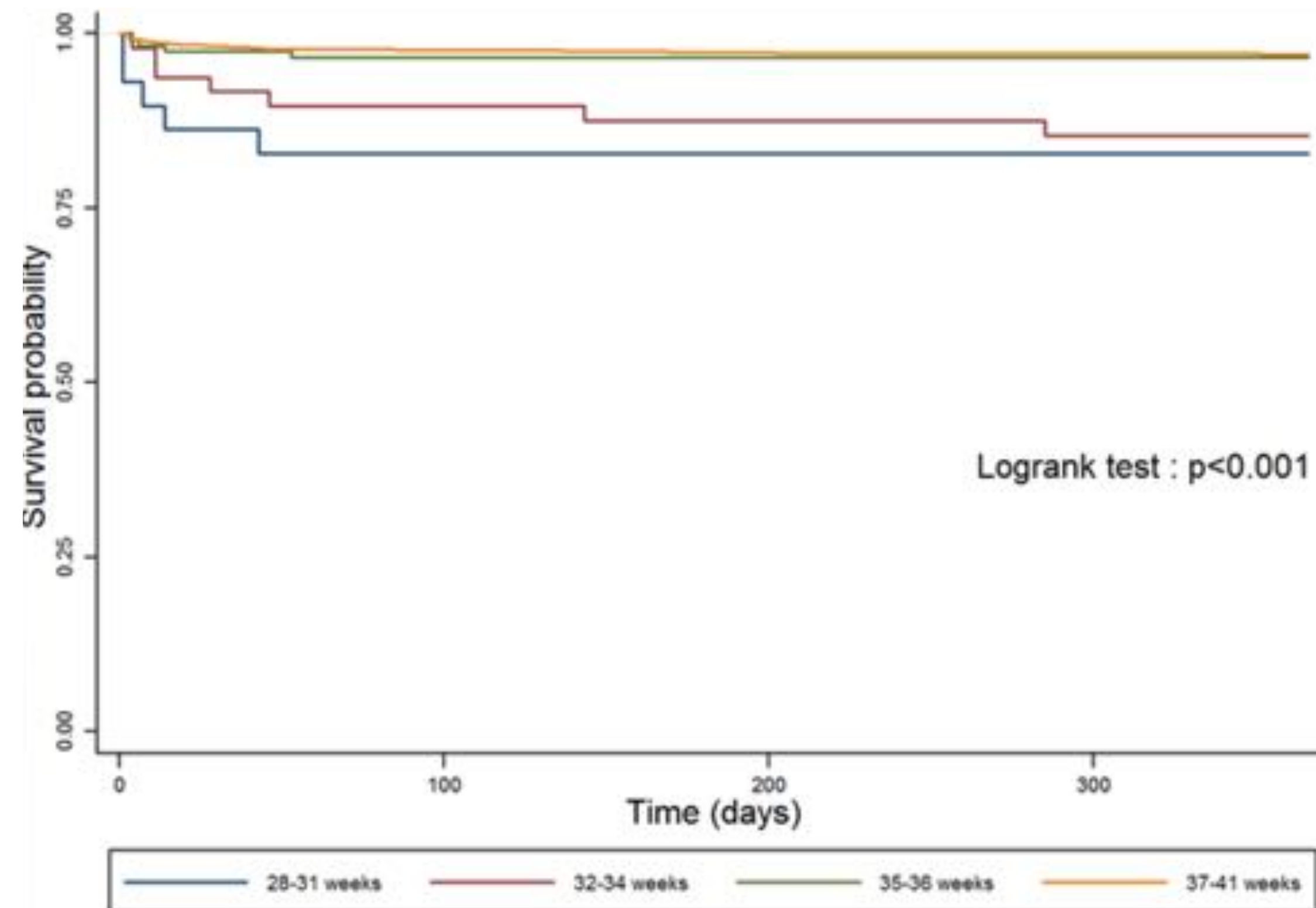
ACC-CHD categories	Prenatal diagnosis	Postnatal diagnosis			Infant mortality	
	N	<7days %	8-28 days %	29 days-1 year %	%	95%CI
Heterotaxy	8	25.0	0.0	12.5	37.5	8.5-75.5
Anomalies of venous	26	3.9	11.5	11.5	26.9	11.6-47.8
Anomalies of atria	174	0.6	0.6	2.3	3.5	1.3-7.3
Anomalies of AV junction and AV valves	109	8.3	7.3	12.8	28.4	20.2-37.0
Complex anomalies of AV	7	0.0	0.0	14.3	14.3	0.4-57.9
Functionally univentricular	48	41.7	12.5	4.1	58.3	43.2-72.4
Ventricular septal defects	1396	0.2	0.5	0.9	1.6	1.0-2.4
Anomalies of ventriculo-arterial connections	447	2.3	2.0	4.0	8.3	5.9-11.2
Anomalies of extra pericardial trunks	124	3.2	6.5	2.4	12.1	6.9-19.2
Congenital anomalies of coronary arteries	9	0	0	11.1	11.1	0.3-48.2
All	2348	2.1	1.8	2.5	6.4	5.5-7.5
All except chromosomal anomalies and /or anomalies of other systems and IVSD	784	2.9	2.2	3.6	8.7	6.8-10.9

Proportion of preterm births for newborns with CHD (excluding isolated ASD)

Congenital Heart Defect	GESTATIONAL AGE (weeks)									
			<32			32-37			>37	
	N	%	95%CI**	p*	%	95%CI**	p*	%	95%CI**	p*
S	2189	2.4	1.8-3.1	0.008	11.1	9.8-12.5	<0.001	13.5	12.1-15.0	<0.001
without chromosomal anomalies	2055	2.3	1.7-3.0	0.02	10.2	8.9-11.6	<0.001	12.5	11.1-14.0	<0.001
without chromosomal and/or lies of other systems***	1770	2.1	1.5-2.9	0.04	9.4	8.1-10.8	<0.001	11.5	10.1-13.1	<0.001
without chromosomal and/or lies of other systems, excluding IVSD	667	3.9	2.6-5.6	<0.001	13.6	11.1-16.5	<0.001	17.5	14.7-20.6	<0.001
National Perinatal Survey 2003	1815	1.3			5.9			7.2		

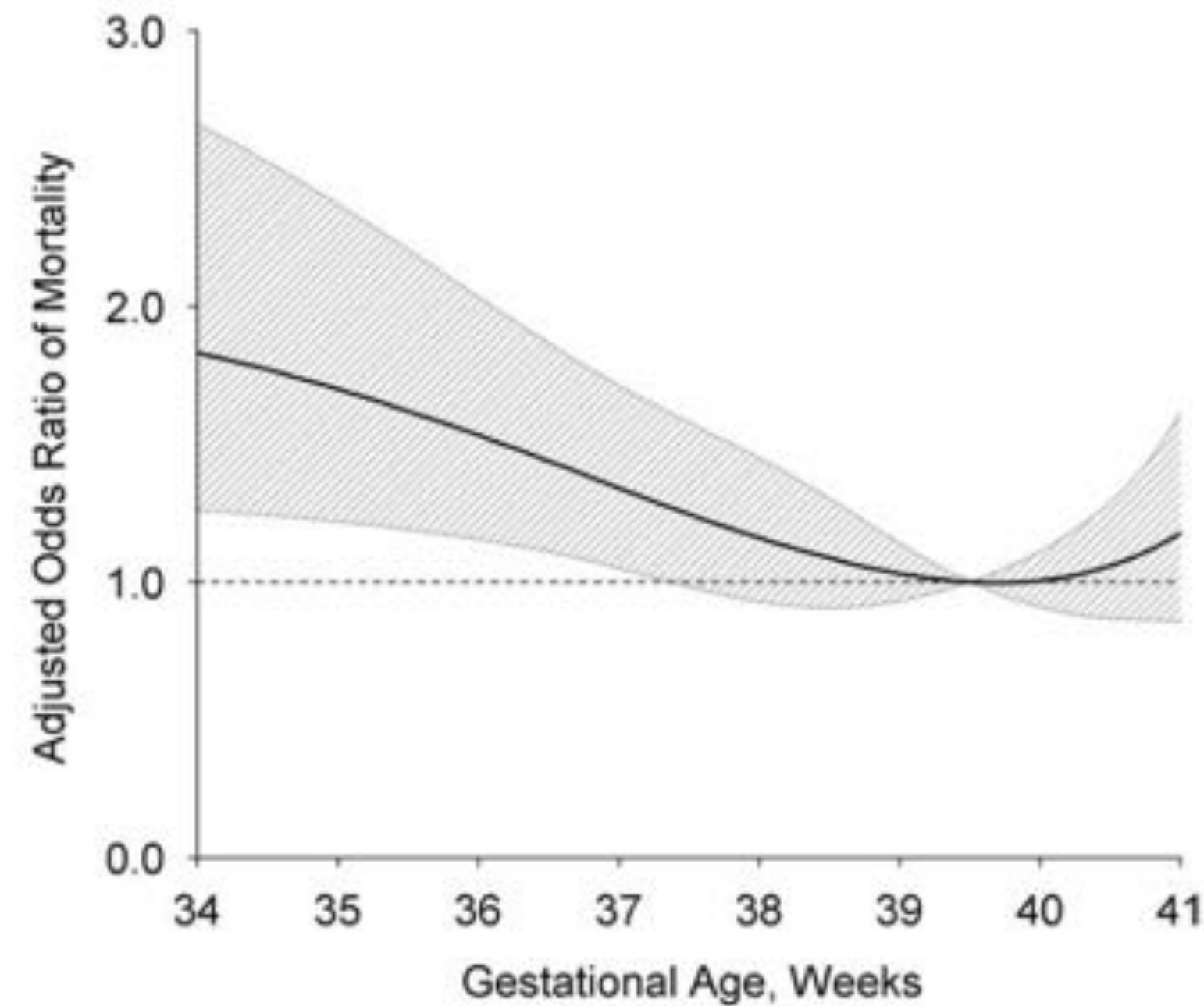
Impact of preterm birth on infant mortality for newborns with congenital heart defects

The EPICARD Study Group



- Preterm birth is associated with an approximately **four-fold higher risk** of infant mortality for newborns with CHD.
- This excess risk appears to be mostly limited to newborns **< 35 weeks of gestation** and is disproportionately **due to early deaths**.

In hospital mortality according to term in CHDs



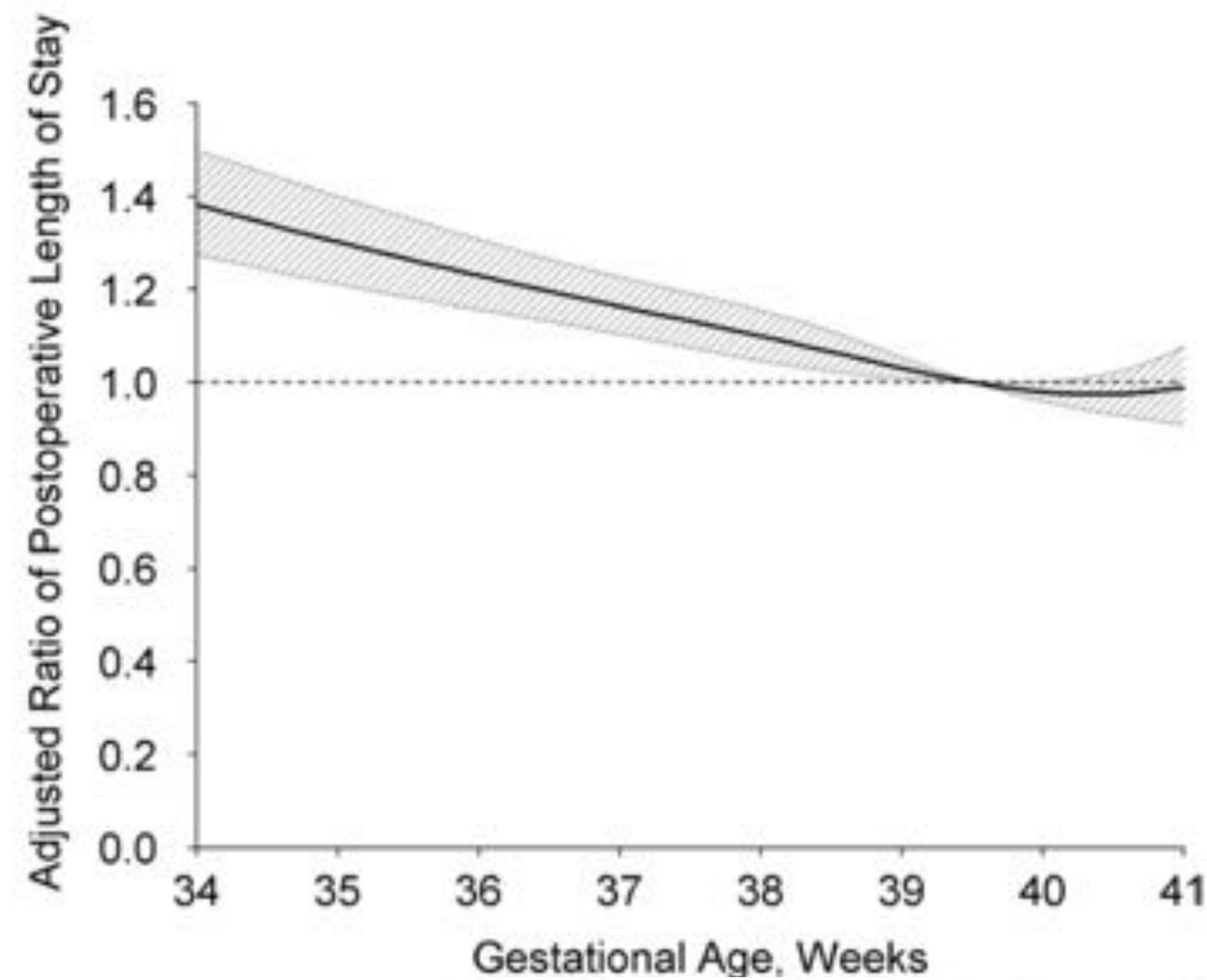
Gestational Age, wk	No. of Patients	Observed Mortality, % (95% CI*)	Unadjusted OR (95% CI)	P Value	Adjusted OR (95% CI)	P Value
34	132	15.2 (9.5-22.4)	2.81 (2.11-3.73)	<0.001	1.83 (1.26-2.66)	0.002
35	177	15.3 (10.3-21.4)	2.50 (1.92-3.25)	<0.001	1.70 (1.22-2.37)	0.002
36	357	16.2 (12.6-20.5)	2.15 (1.70-2.71)	<0.001	1.53 (1.15-2.03)	0.003
37	524	13.2 (10.4-16.4)	1.79 (1.44-2.22)	<0.001	1.34 (1.05-1.71)	0.02
38	949	9.0 (7.2-11.0)	1.43 (1.16-1.76)	<0.001	1.16 (0.93-1.45)	0.19
39.5	2321	7.3 (6.3-8.4)	Reference level	-	-	-
41	156	7.7 (4.0-13.1)	0.99 (0.73-1.36)	0.96	1.18 (0.86-1.62)	0.32

Mortality rates in low birth weight infants

Cardiac surgery for CHD

	Mortality rate, 1–2.5 kg (n = 517)	Mortality rate, 2.5–4 kg (n = 2505)	Risk ratio (95% CI)	<i>P</i> value
RACHS-1				
2	5.0 (139)	2.4 (709)	2.1 (0.89–4.97)	.03
3	14.2 (183)	5.6 (840)	2.5 (1.62–3.99)	<.01
4	21.9 (105)	9.7 (462)	2.3 (1.43–3.55)	<.01
6	30.0 (90)	21.1 (494)	1.4 (1.00–2.04)	.03
Aristotle				
1	80.0 (5)	26.7 (15)	3.0 (1.16–7.73)	.32
2	11.7 (222)	5.5 (876)	2.1 (1.36–3.37)	<.01
3	13.6 (88)	5.2 (544)	2.7 (1.40–5.01)	<.01
4	20.78 (178)	13.6 (965)	1.5 (1.10–2.13)	<.01
Risk level missing	16.7 (24)	1.9 (105)	8.75 (1.7–45.04)	.08

Duration of hospital stay according to term in CHDs

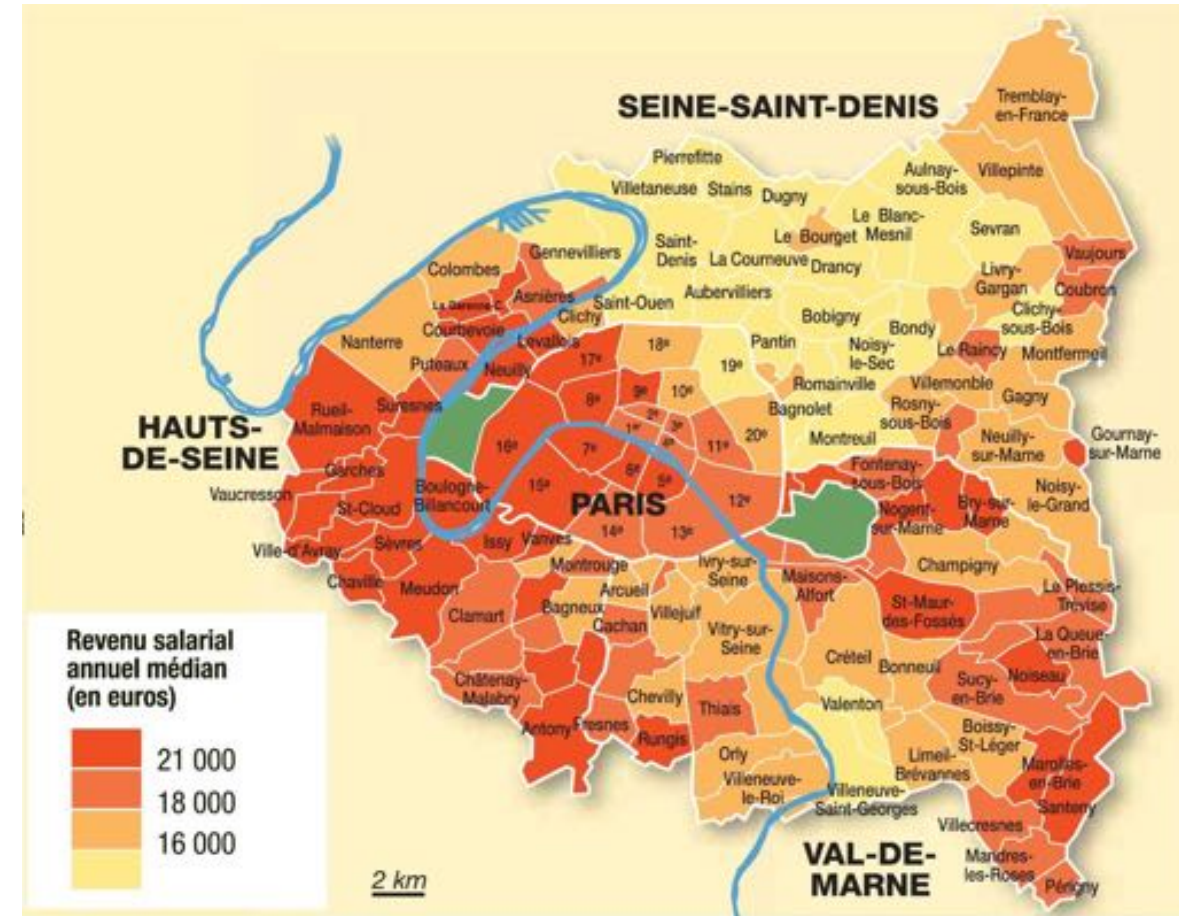


Gestational Age, wk	Observed Postoperative LOS, d*	Unadjusted Extra Days (95% CI)†	Unadjusted Ratio (95% CI)	P Value	Adjusted Extra Days (95% CI)†	Adjusted ratio (95% CI)	P Value
34.0	19.0 (10.0-42.5)	7.7 (5.7-9.8)	1.48 (1.36-1.61)	<0.001	6.1 (4.4-8.0)	1.38 (1.27-1.50)	<0.001
35.0	24.0 (12.0-44.0)	6.2 (4.6-8.0)	1.39 (1.29-1.50)	<0.001	4.8 (3.4-6.4)	1.30 (1.21-1.40)	<0.001
36.0	18.0 (10.0-37.0)	5.0 (3.7-6.4)	1.31 (1.23-1.40)	<0.001	3.7 (2.5-4.9)	1.23 (1.16-1.31)	<0.001
37.0	18.5 (10.0-35.0)	3.9 (2.8-5.1)	1.24 (1.18-1.32)	<0.001	2.6 (1.7-3.6)	1.16 (1.10-1.23)	<0.001
38.0	18.0 (9.0-35.0)	2.7 (1.7-3.7)	1.17 (1.11-1.23)	<0.001	1.6 (0.7-2.5)	1.10 (1.05-1.15)	<0.001
39.5	15.0 (8.0-29.0)	Reference level	-	-	-	-	-
41.0	13.5 (8.0-25.3)	-0.9 (-2.3 to -0.5)	0.94 (0.86-1.03)	0.20	-0.2 (-1.5 to -1.2)	0.99 (0.91-1.08)	0.80

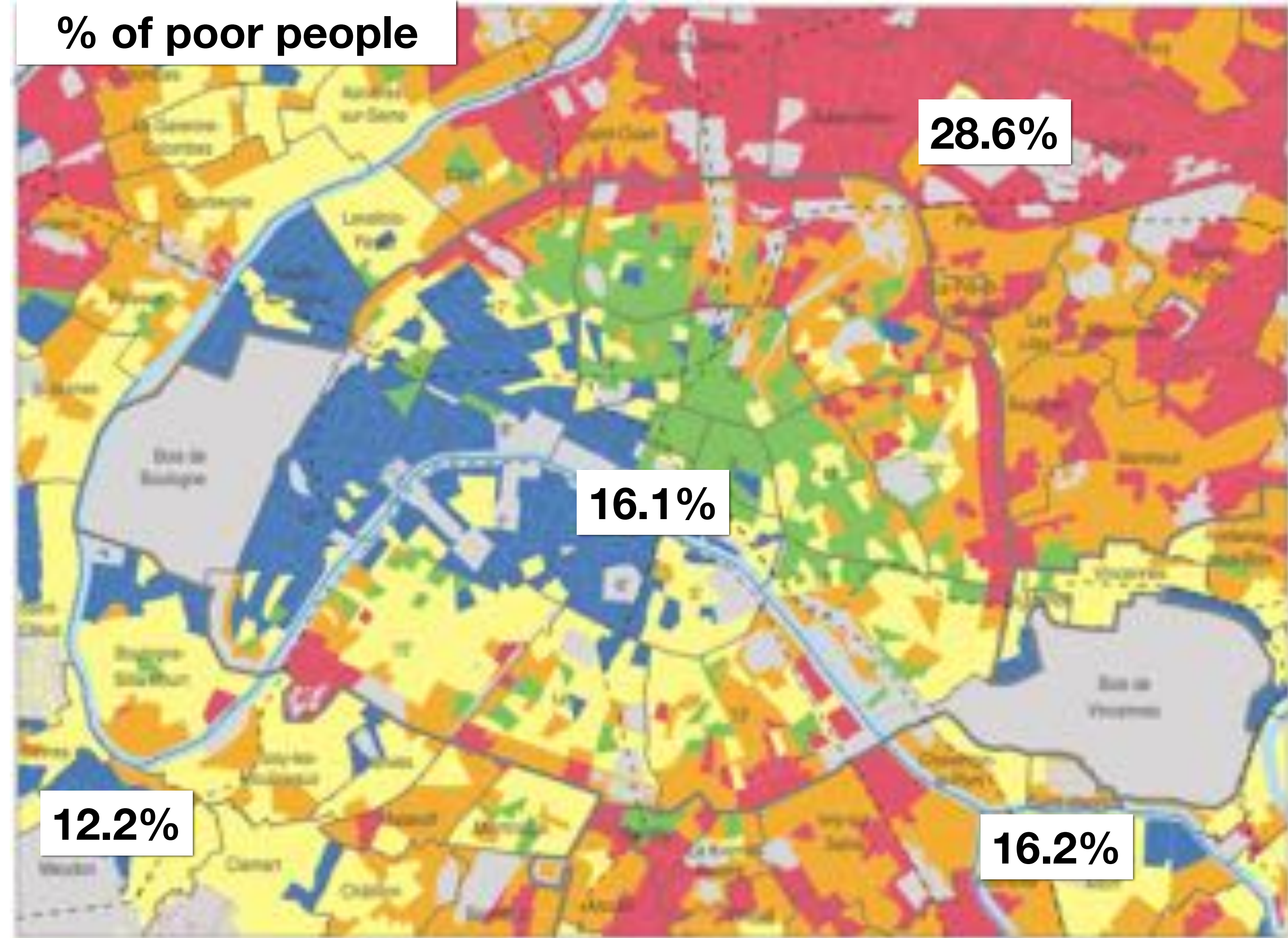
Unadjusted values were estimated by models that included a center variable but did not include other patient level risk factors. CI indicates confidence interval; and LOS, length of stay.

*Data were reported as median (interquartile range).

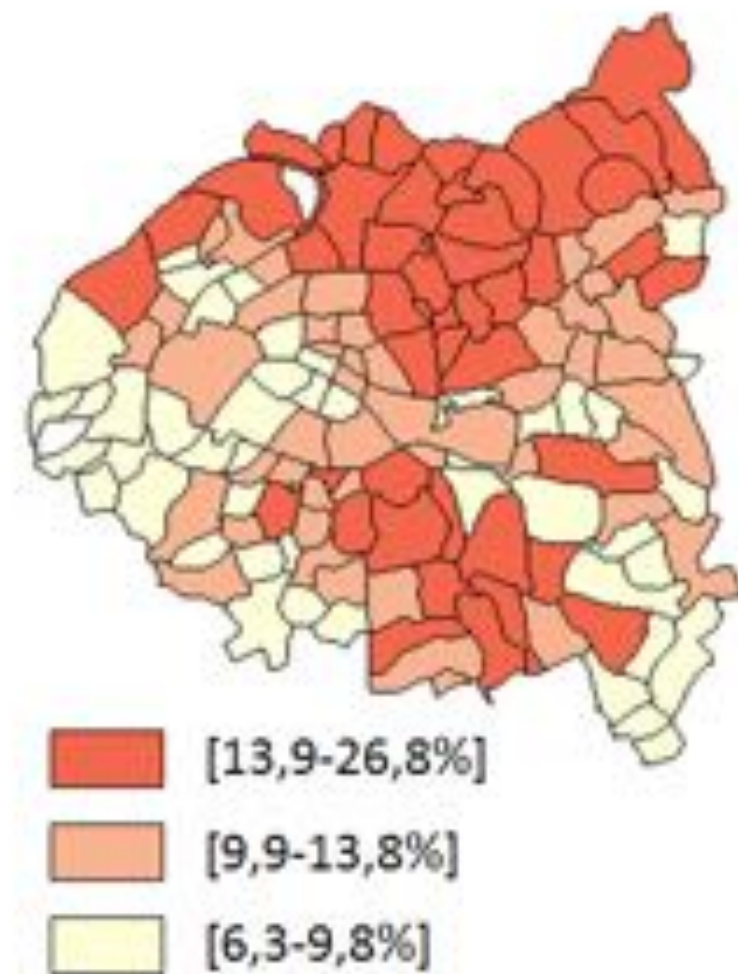
†Unadjusted extra days were calculated by multiplying the population median postoperative length of stay (16 days) by the ratio of medians - 1.



% of poor people



Vulnerable areas
Schools, security, housing...



Socioeconomic disparities in healthcare are not inevitable

The EPICARD Study Group

Differences in prenatal diagnosis by maternal occupation, geographic origin and place of residence

The proportion of PND of CHD were similar across categories

The health system organization allowed high availability of reimbursed specialized services that can provide similar access to PND for all socioeconomic groups

€€€€€
 €€€
 €€
 €

	All CHD			
	n	%	Adj-OR	95%CI
	2867	29.1		
Geographic origin				0.62
France	1370	27.7	Ref	Ref
North African	526	28.1	1.0	0.8-1.3
African	393	33.6	1.3	1.0-1.7
Other	562	30.6	1.1	0.9-1.4
Occupation				0.39
Professional	2139	68.9	Ref	Ref
None	728	31.6	1.3	0.8-1.5
Department of residence				0.31
Paris	972	28.8	Ref	Ref
Hauts de Seine	702	29.5	1.1	0.8-1.4
Val de Marne	509	26.3	0.7	0.5-1.0
Seine-Saint Denis	684	25.6	0.9	0.7-1.2

Socioeconomic disparities in healthcare are not inevitable

The EPICARD Study Group

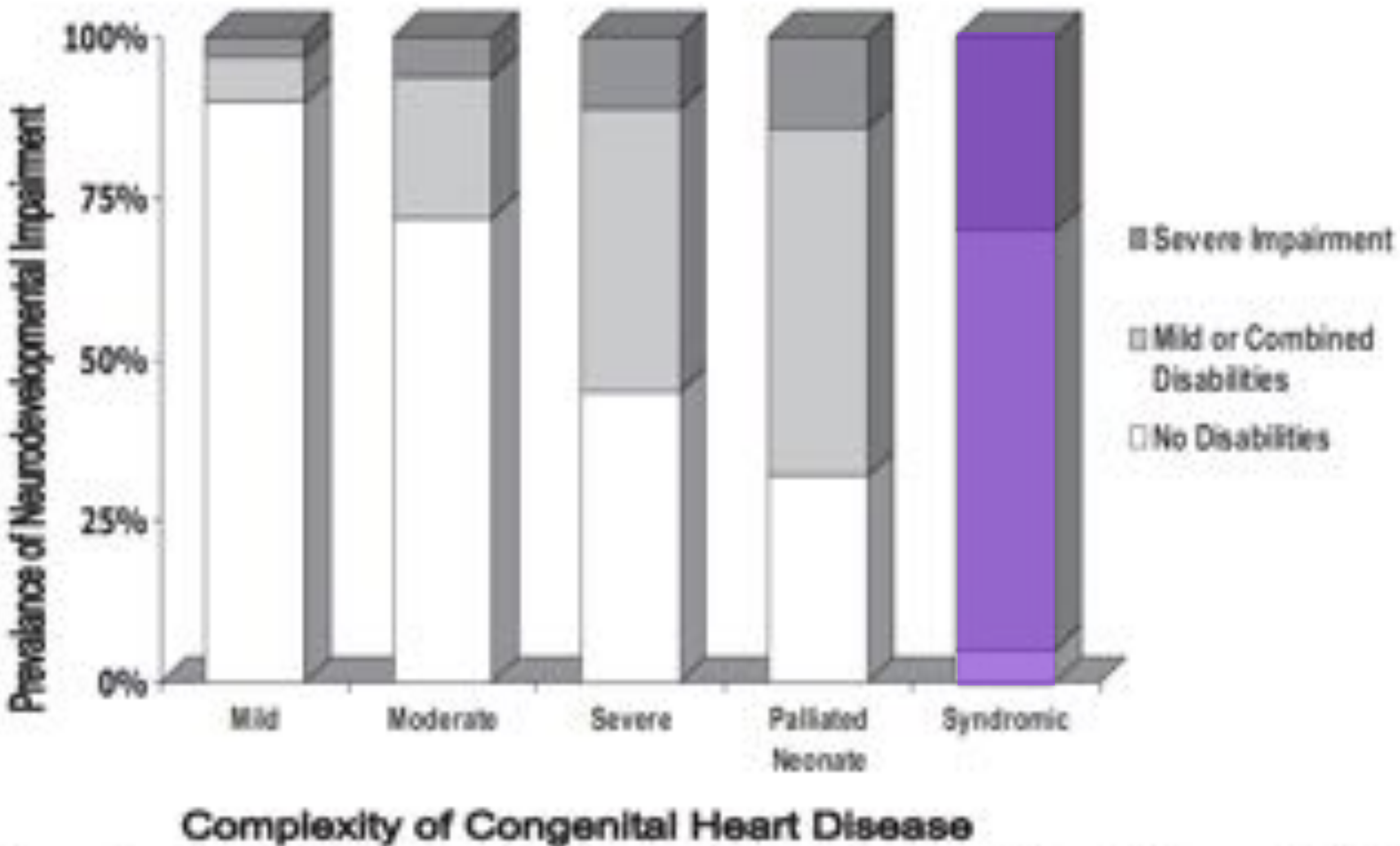
The association between TOP and maternal characteristics in fetuses with prenatal diagnosis of CHD are related to maternal geographic origin

	All CHD				
	n	%	Adj-OR	95%CI	p
Geographic origin	835	41.4			<0.0004
France	380	46.1	Ref	Ref	
North African	148	26.4	0.4	0.2-0.6	
African	132	34.9	0.6	0.3-1.0	
Other	172	48.8	1.1	0.7-1.8	
Occupation					0.09
Professional	165	43.0	Ref	Ref	
None	230	30.4	0.8	0.4-1.3	
Department of residence					0.25
Paris	280	42.1	Ref	Ref	
Seine-Saint Denis	214	38.8	0.9	0.6-1.5	

How socioeconomic differences in prenatal decision for TOP may influence outcomes ?

- The probability of TOPFA may represent women's preferences that should of course be respected.
- These differences in TOPFA can result in disparities in the spectrum of severity of CHD at birth and thereby, all else equal, in the risk of mortality, morbidity and long-term adverse developmental outcomes for newborns with CHD.
- In addition, families with fewer resources may become disproportionately responsible for the care of newborns with more severe types of CHD.
- The extent to which post-natal management can modify any such disparities needs to be examined.

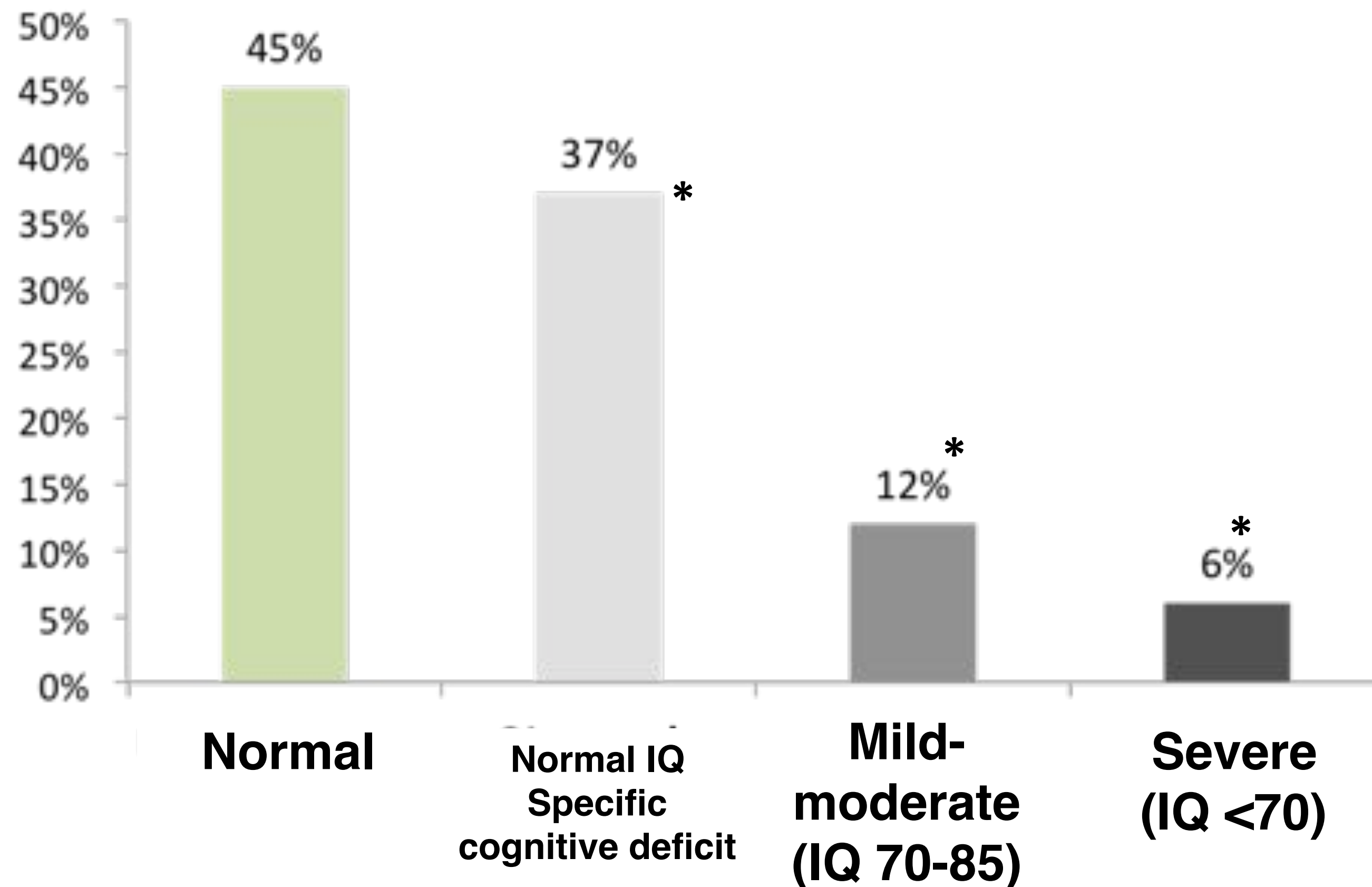
Prevalence of neurodevelopmental anomalies in CHD (0-12 years)



Neurodevelopmental outcomes in CHDs

The EPICARD study group

- K-ABC II at 3 years
- 415 patients with isolated CHD



Risk factors:

- Complex CHD and/or
- Surgery before 1 year
- GA <39 weeks
- Socioeconomic factors

* p<0.05

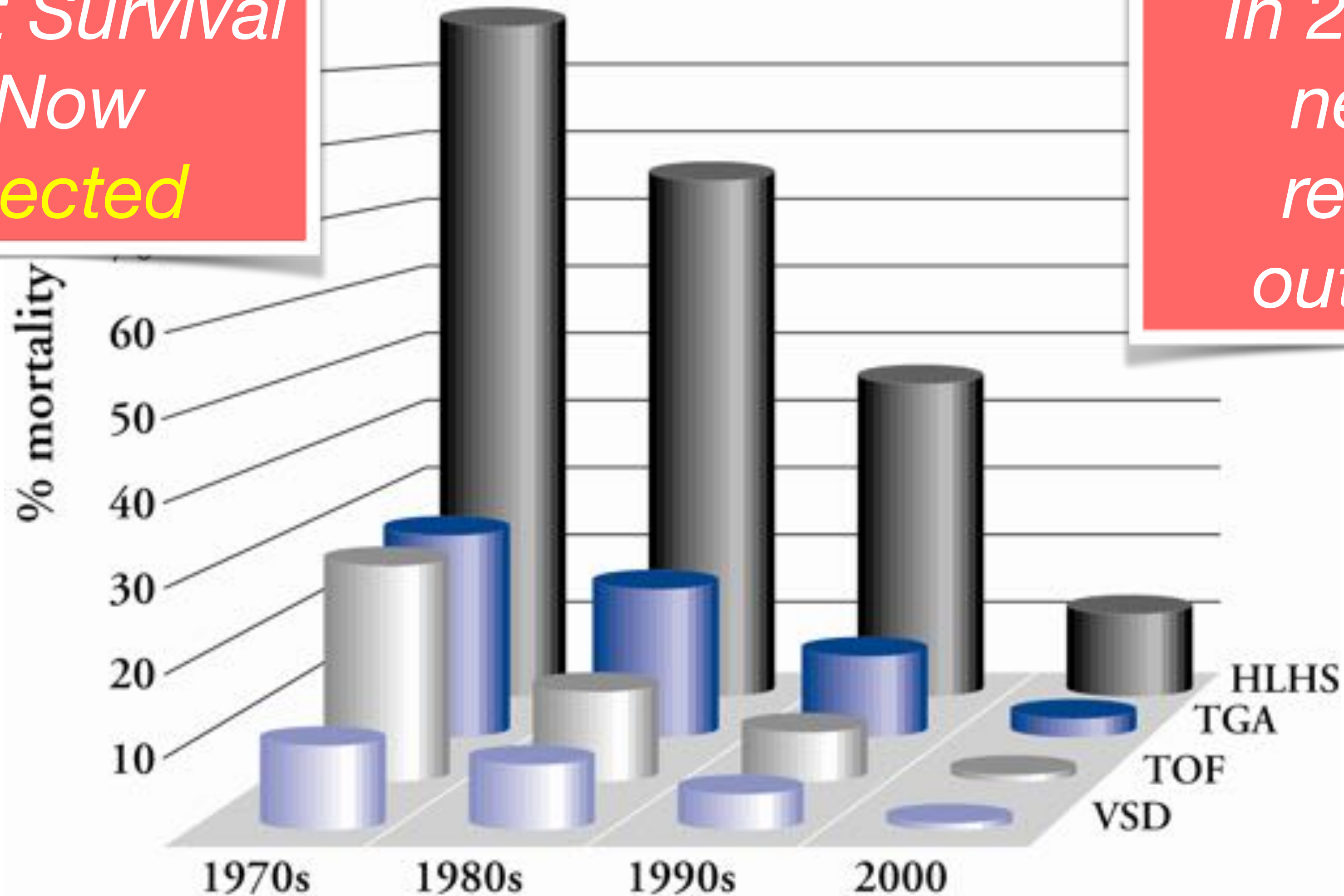
Risk factors associated with cognitive outcomes (K-ABC mean global score) in children with CHD

		Unadjusted		Adjusted	
		β	IC 95%	β	IC 95%
Gender	<i>Female</i>	ref	–	ref	–
	<i>Male</i>	2.5	[- 3.3 – 8.3]	1.8	[- 3.8 – 7.5]
Maternal education	<i>Low</i>	-12.9	[- 20.6 – - 5.2]	-14.3	[- 22.1 – - 6.4]
	<i>Intermediate</i>	-5.9	[- 12.0 – 0.2]	-6.6	[- 12.7 – - 0.5]
	<i>High</i>	ref	–	ref	–
SGA	<i>No</i>	ref	–	ref	–
	<i>Yes</i>	-10.4	[- 18.4 – - 2.5]	-14.2	[- 22.3 – - 6.2]
Prematurity	<i><37</i>	-11.3	[- 20.7 – - 1.8]	-4.3	[- 14.0 – 5.5]
	<i>≥37</i>	ref	–	ref	–
Complexity of the CHD	<i>Simple</i>	ref	–	ref	–
	<i>Moderate/</i>	-0.5	[- 7.6 – 6.6]	0.3	[- 6.9 – 7.4]
Duration of first ICU stay (d)	–	0.0	[- 0.5 – 0.4]		

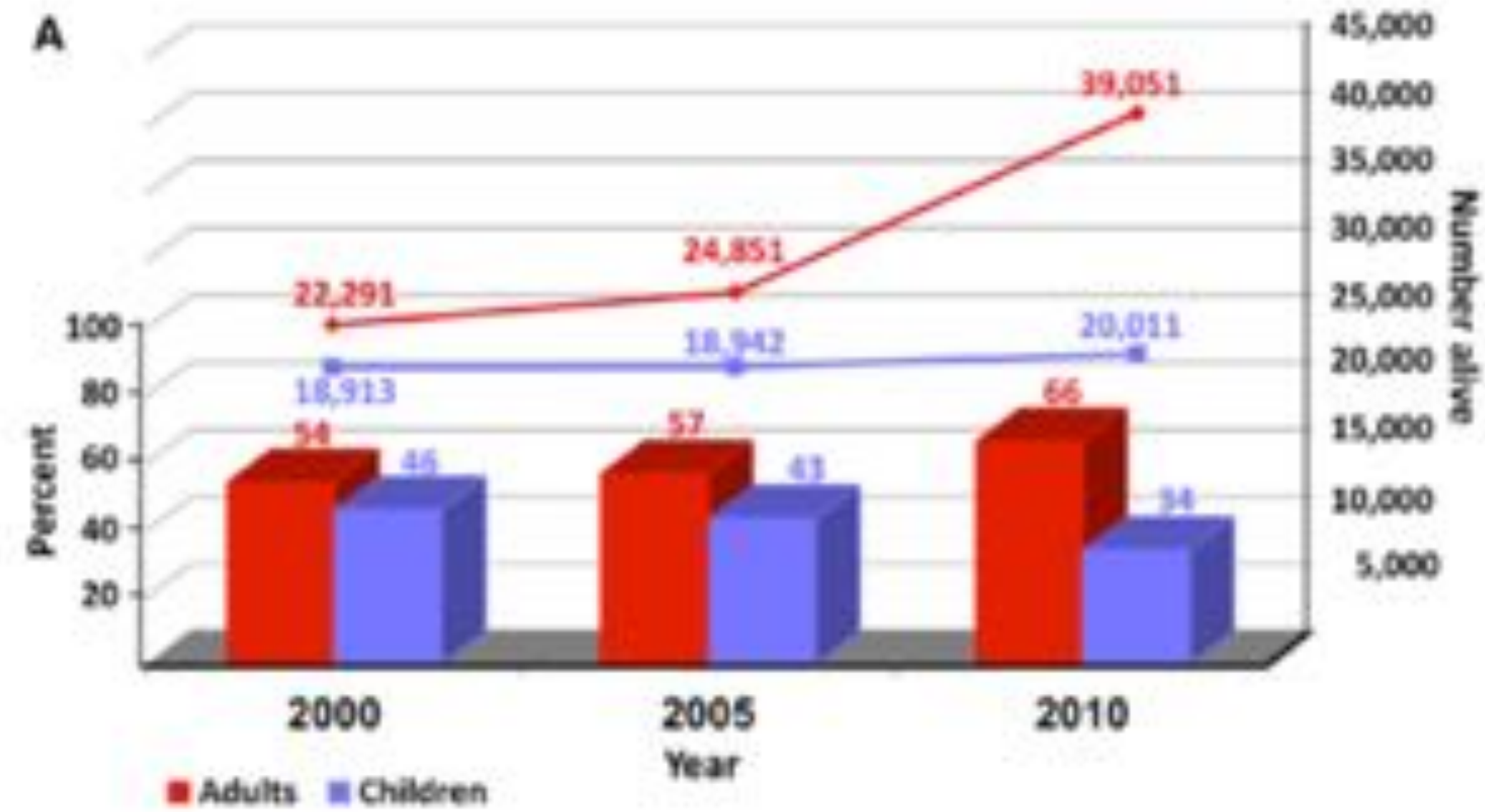
Improving Surgical Results

*Patient Survival
is Now
Expected*

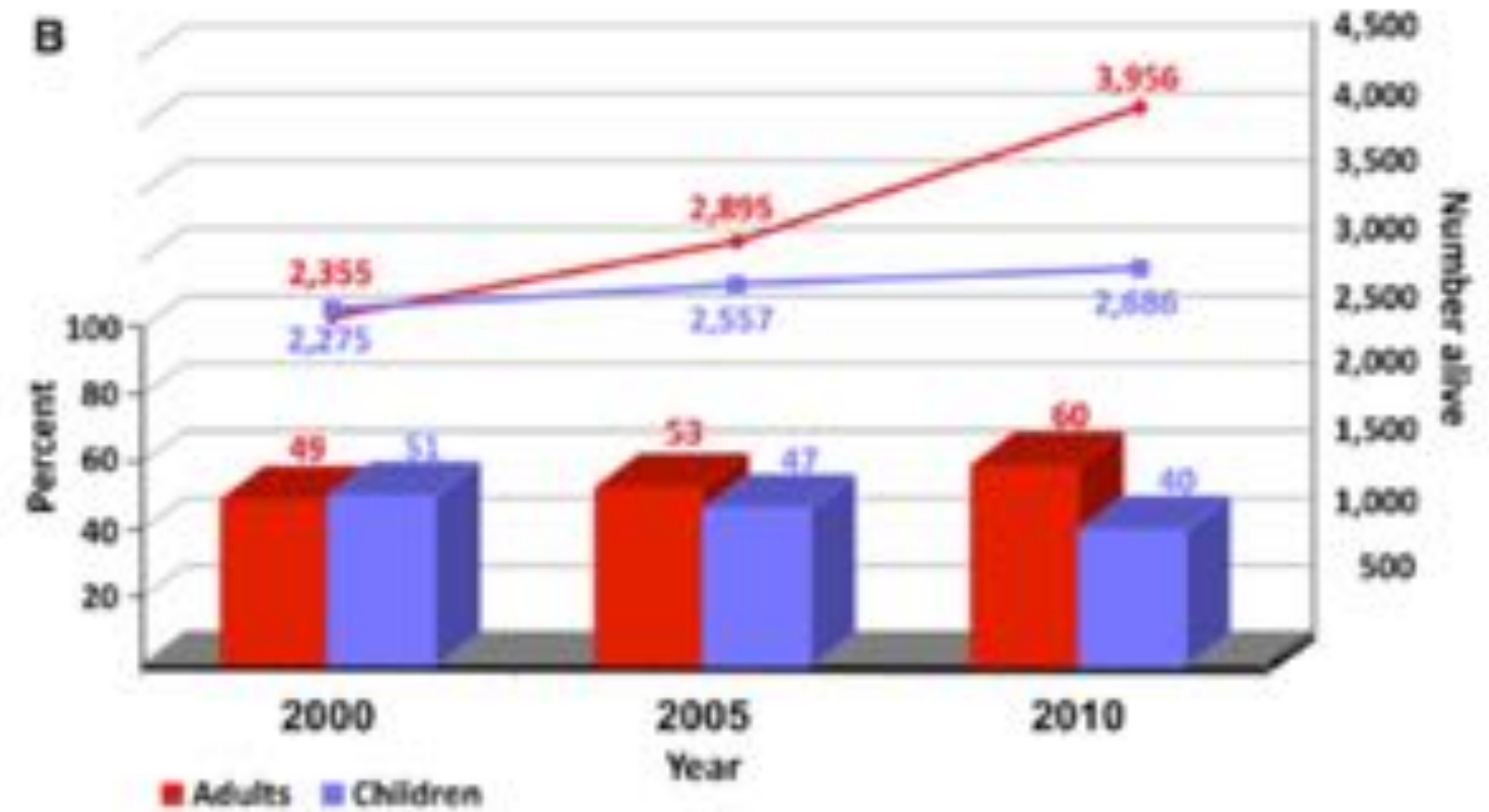
*In 2017, we
need to
redefine
outcomes*



Increased survival and increased complexity

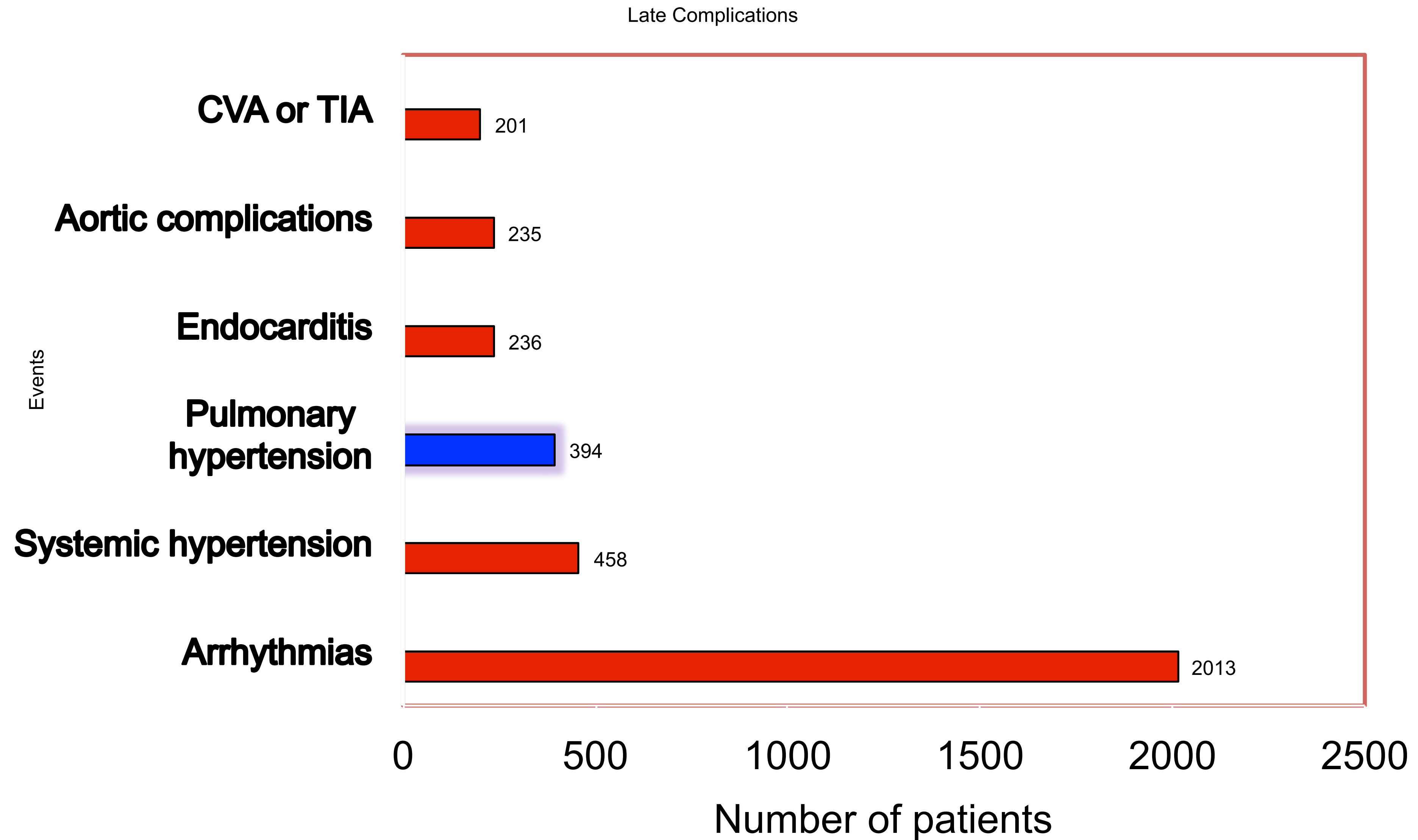


Simple CHD



Complex CHD

What are the complications faced by GUCHD patients ?



Epidémiologie des cardiopathies congénitales

1 naissance / 100

6 à 8000 nouveau-nés par an

Plus de 90% de survie à l'âge adulte

Plus de 300.000 personnes ayant une cardiopathie congénitale vivantes en France

Emergences du XXIème siècle

- Nouvelle population de cardiopathies complexes
- Nouvelles morbidités
- Croissance de la consommation de soins
- Questions sociales et sociétales

Physiologie cardiaque appliquée aux cardiopathies congénitales

Damien Bonnet

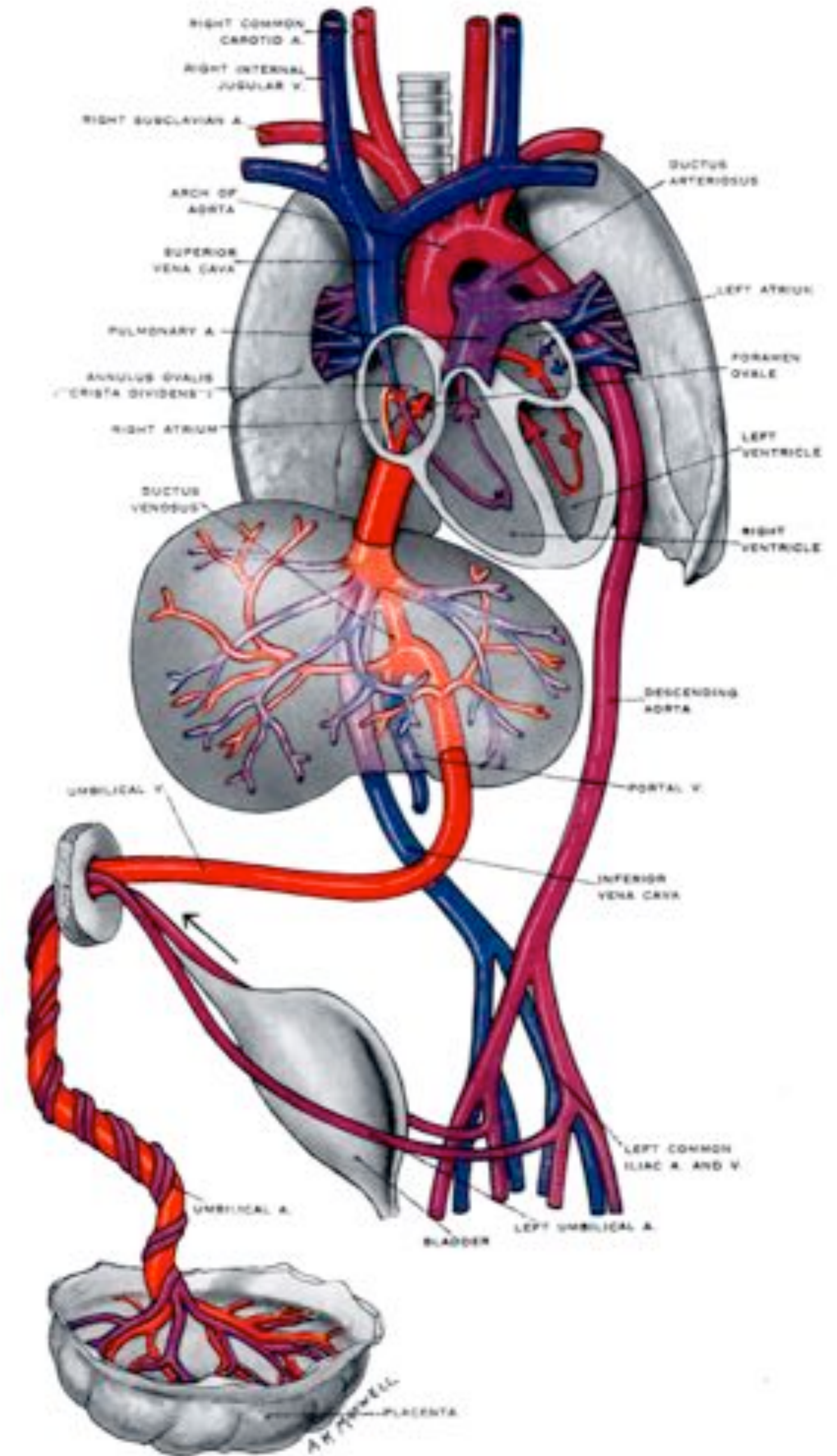
Unité médico-chirurgicale de Cardiologie Congénitale et Pédiatrique
Hôpital Universitaire Necker Enfants malades – AHP, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité
IcarP Cardiology, Institut Hospitalo-Universitaire IMAGINE

Centre de Référence Maladies Rares
Malformations **C**ardiaques **C**ongénitales **C**omplexes-**M3C**

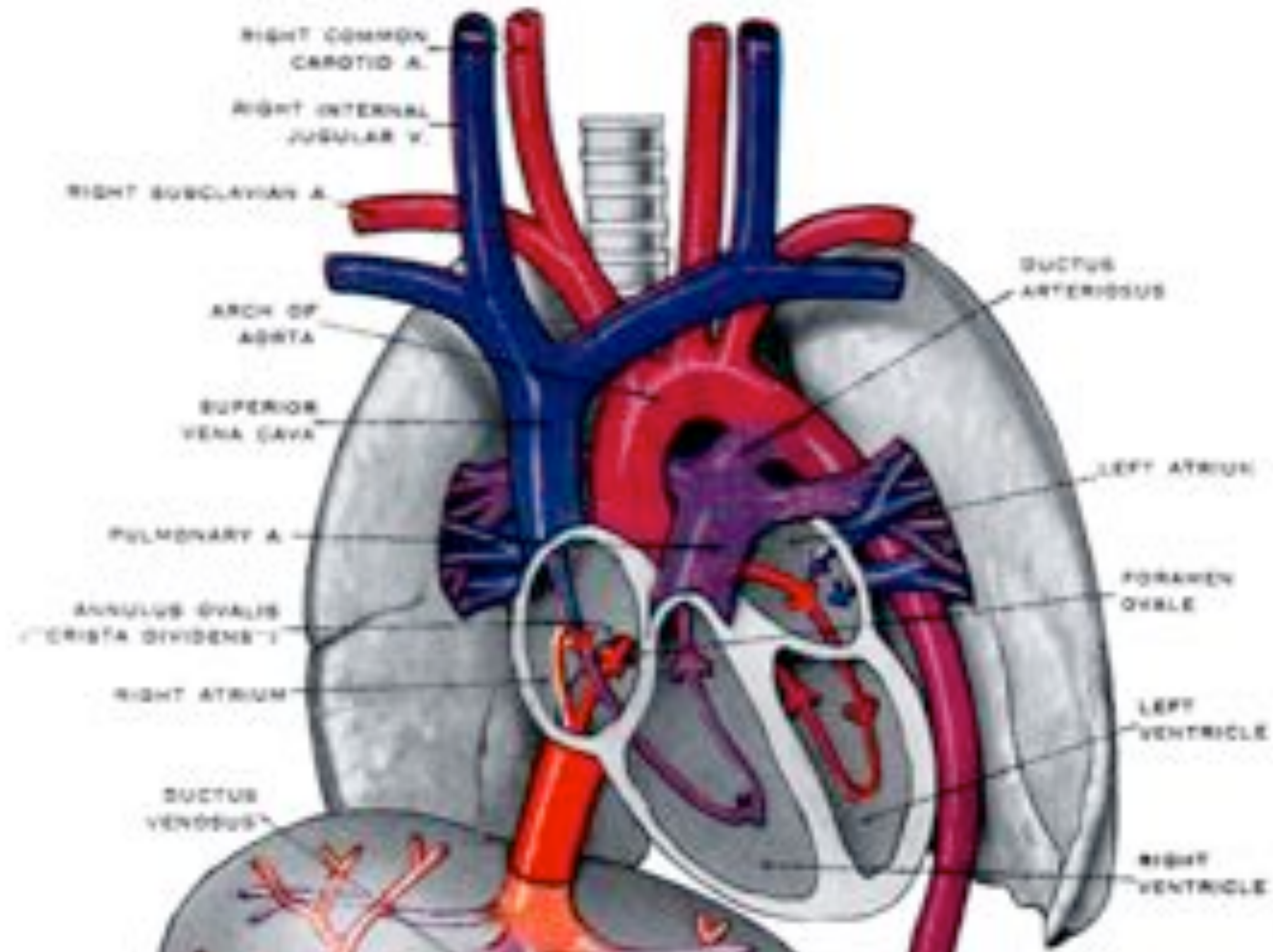
Centre de Référence Maladies Rares
Maladies **C**ardiaques **H**éréditaires- **CARDIOGEN**



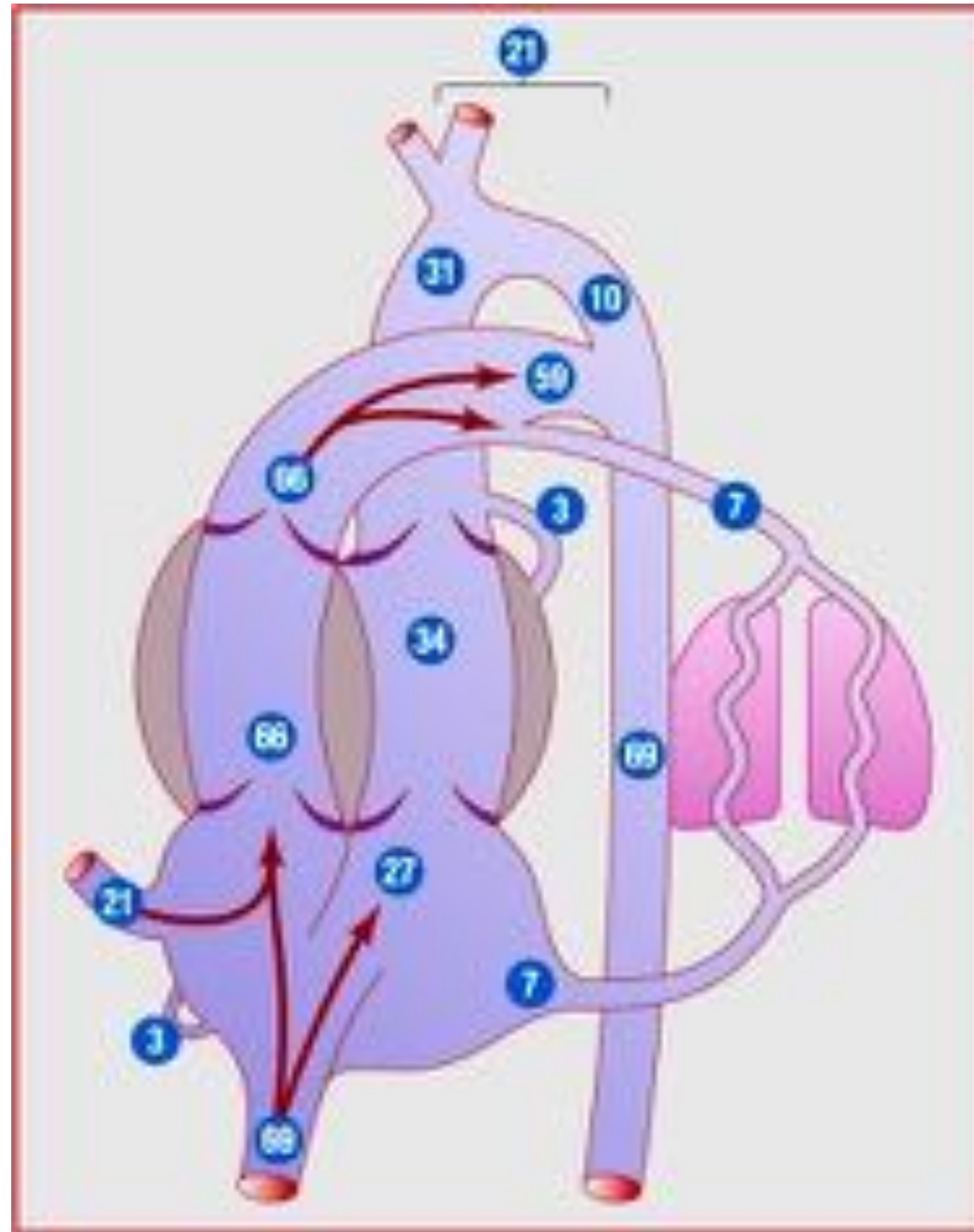
- Les shunts et la circulation en parallèle
 - Le placenta et le ductus venosus ou canal d'Arantius
 - Le court-circuit de la circulation pulmonaire par le Canal Artériel
 - Le Foramen Ovale (CIA) qui permet d'alimenter le Cœur Gauche



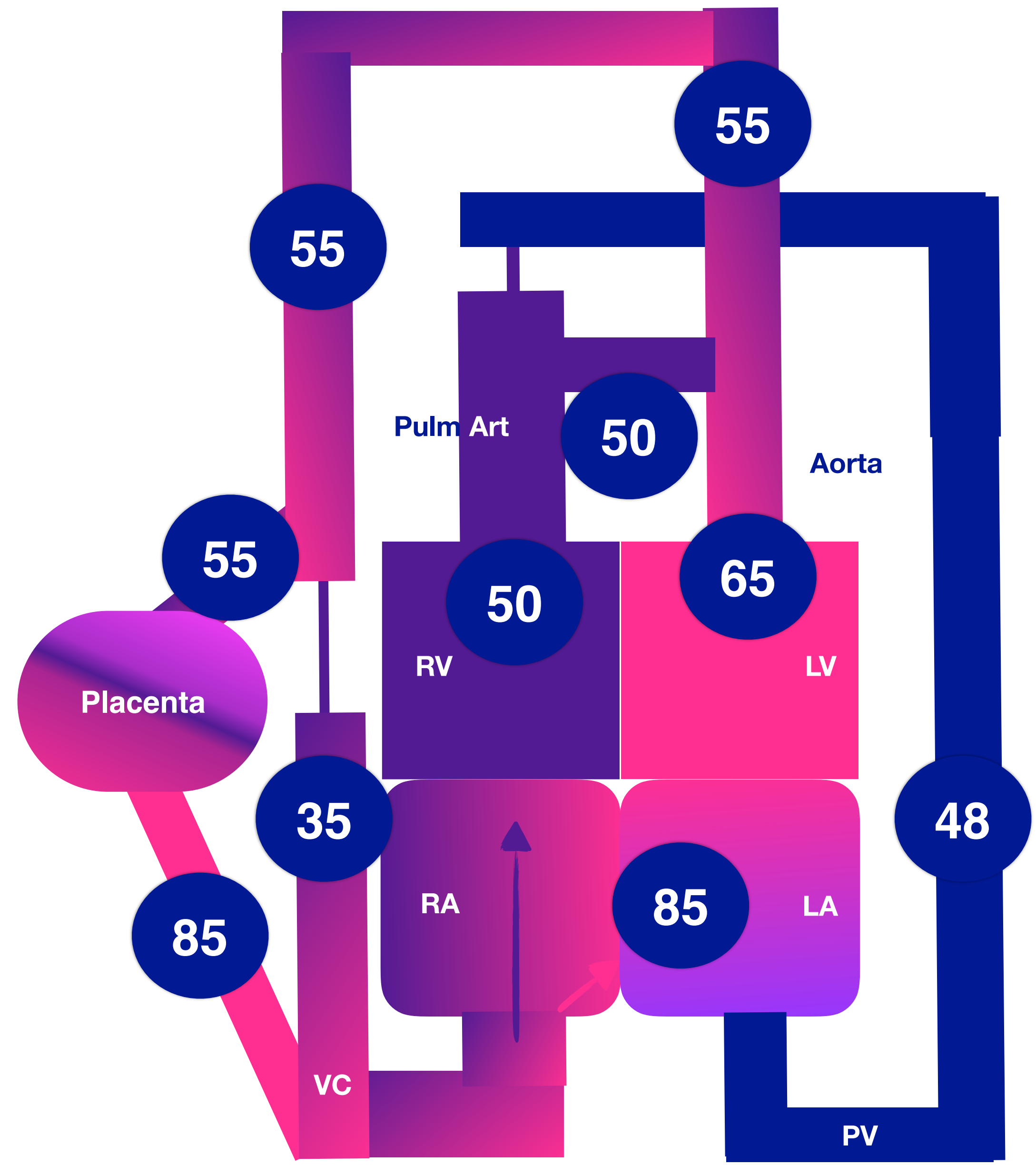
- Pour l'oxygénation la circulation est presque en série
 - PI->VO->PFO->OG->VG->AoA->VCS->OD->VD->AP->AoD->AO->PI
- **Le sang oxygéné va en priorité au cœur gauche : cœur et cerveau**



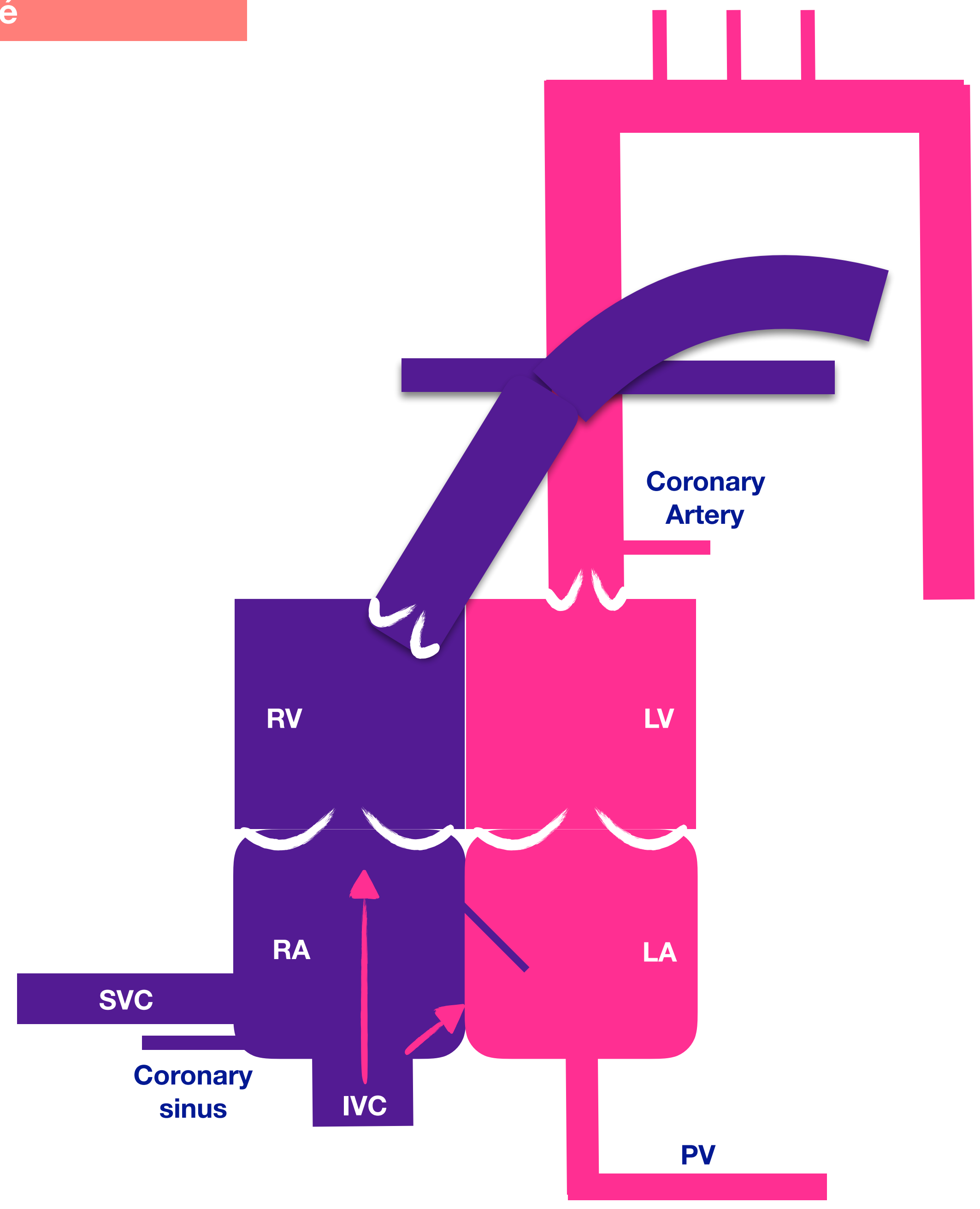
La notion de Débit Sanguin Foetal Combiné



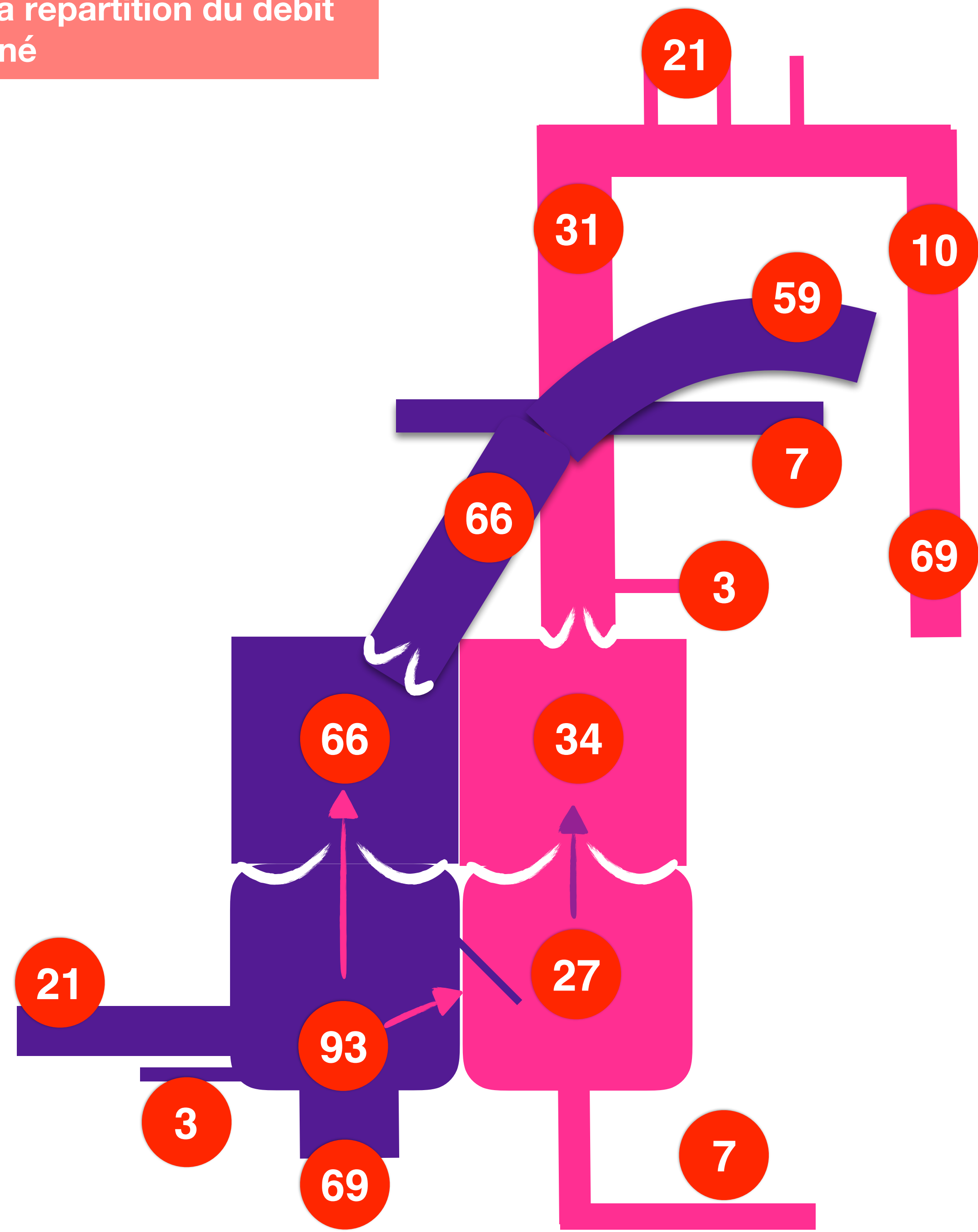
Saturations foetales

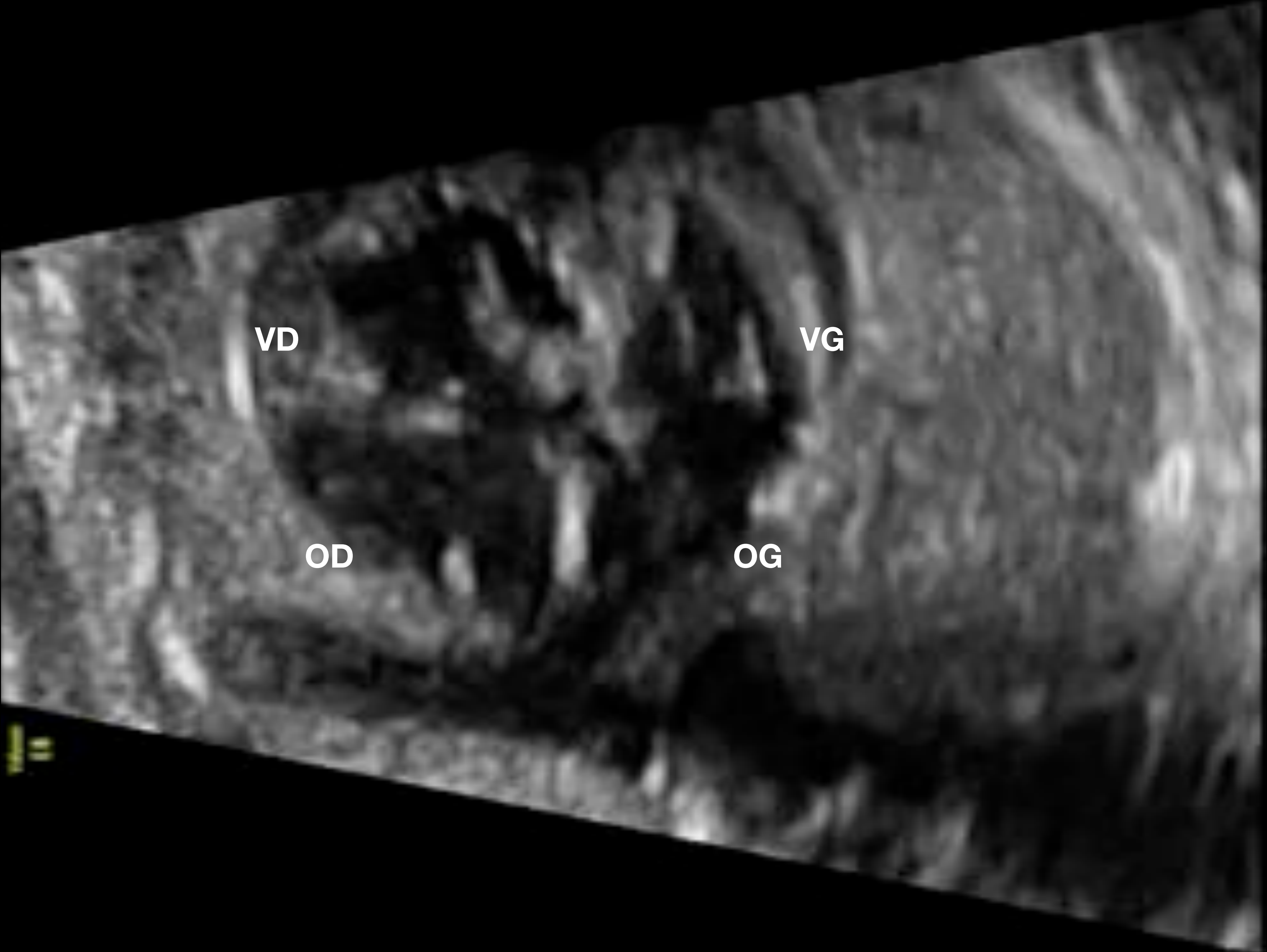


Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné



Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné





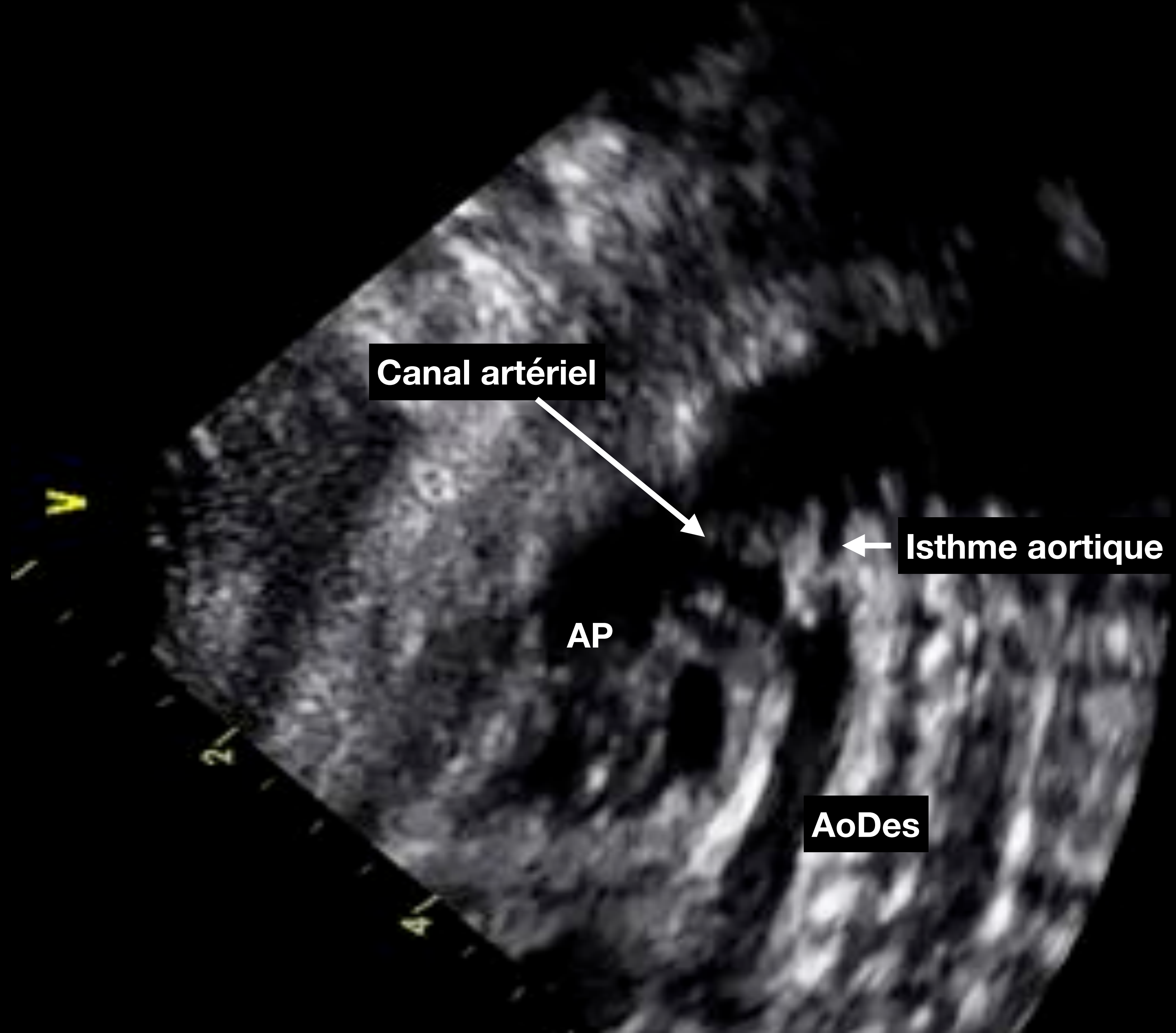
VD

VG

OD

OG

11



Canal artériel

Isthme aortique

AP

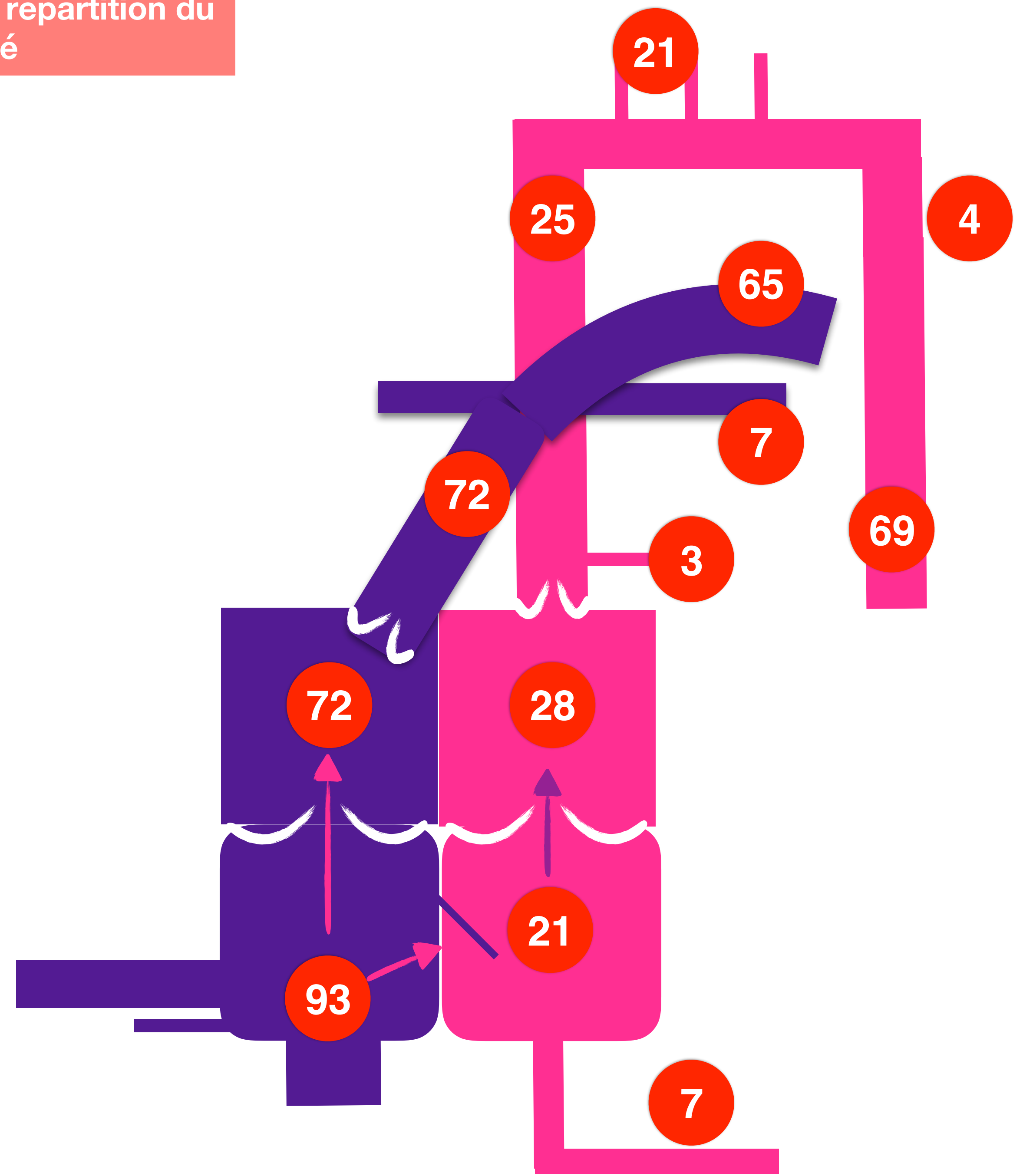
AoDes

Circulation Fœtale

Force et Fragilité

- Force pour la perfusion du fœtus
 - Possible court-circuit d'un ventricule
 - Les discordances A-V ou V-A sont bien tolérées
- Fragilité pour la circulation post natale
 - L'harmonie du cœur est menacée par des lésions mineures
 - Les cercles vicieux s'installent rapidement

Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné



Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné

DFOV 11.9cm
STND+

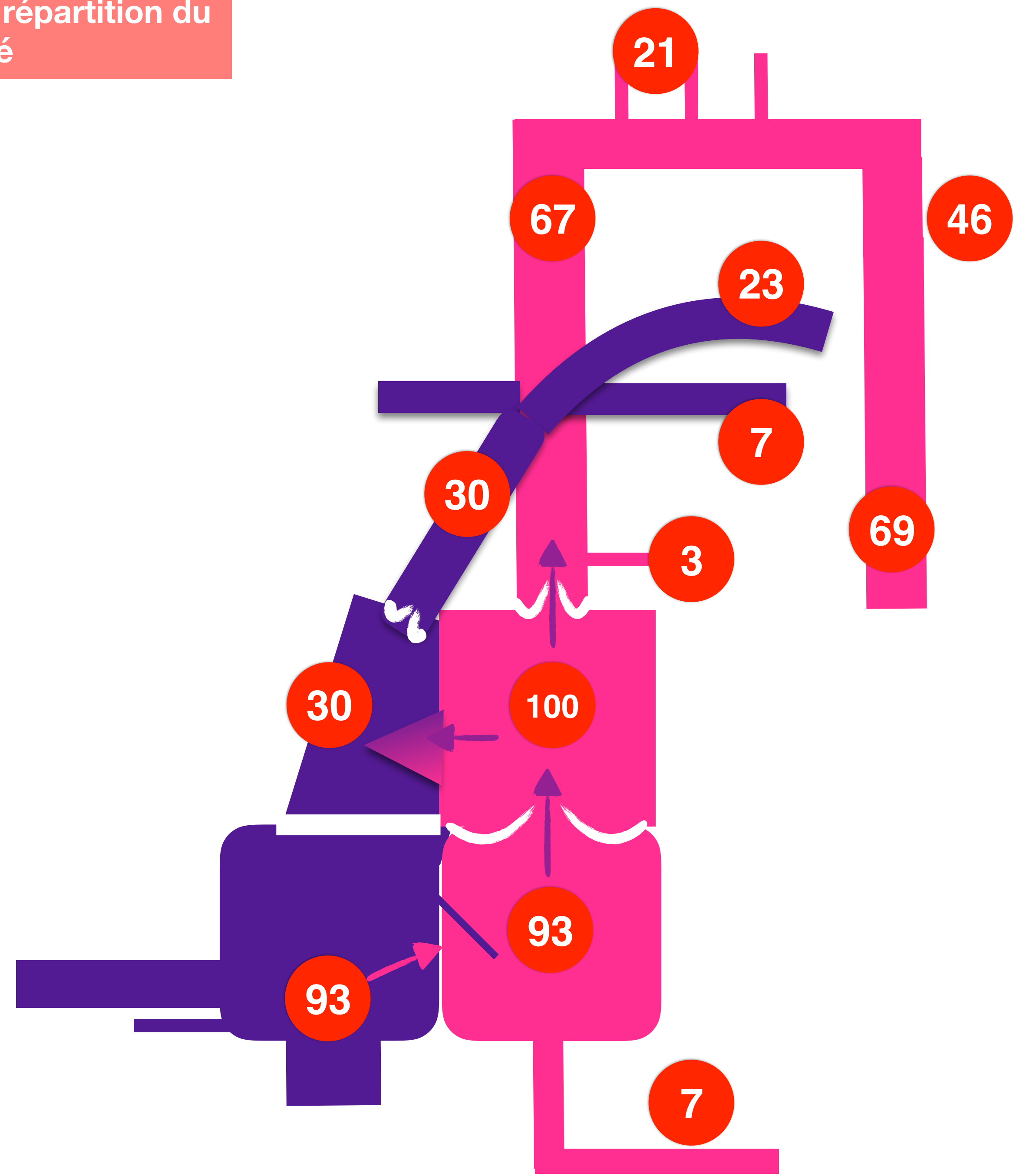
A
L
S



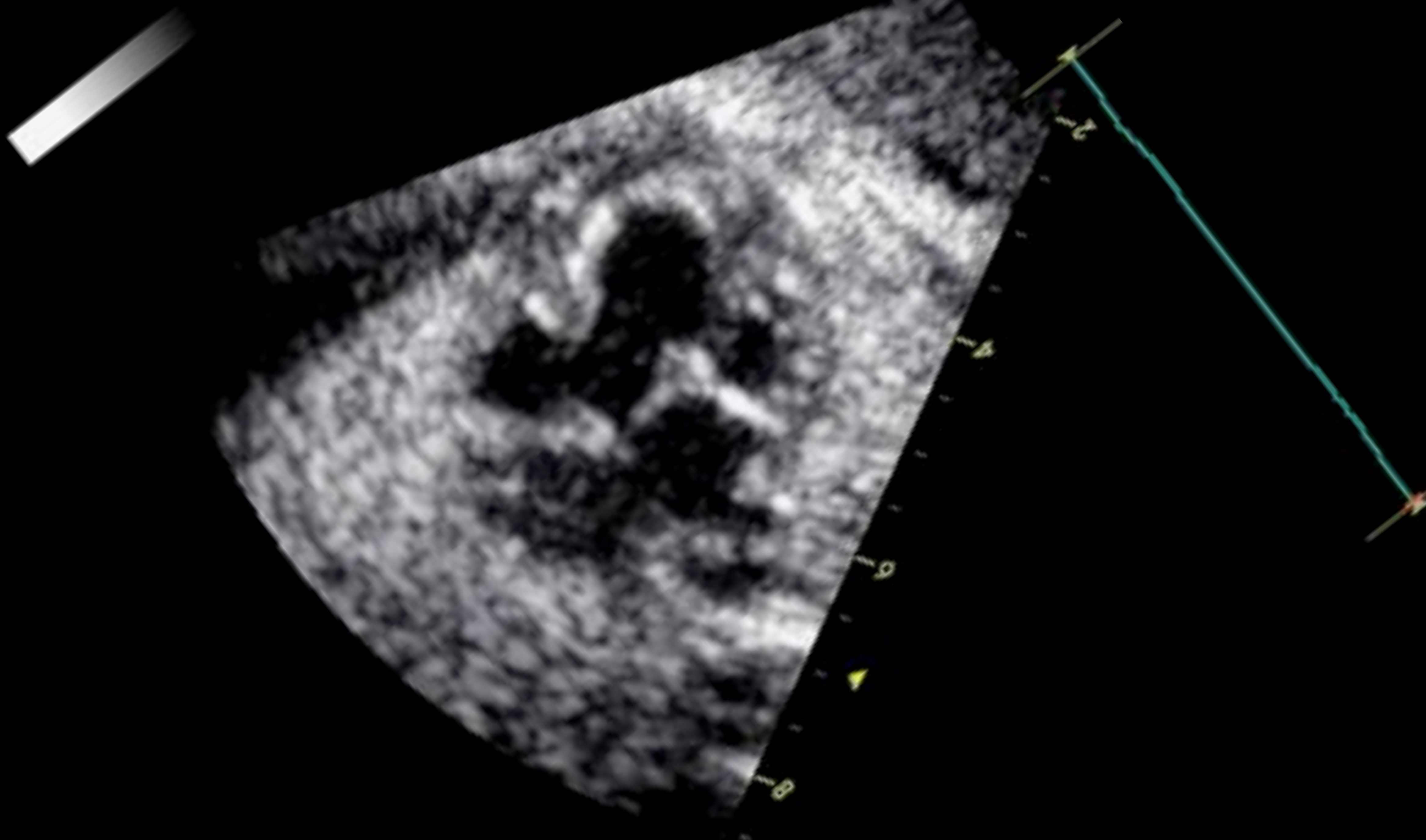
A
L
S

No VOI
kv 100
mA Mod.
Rot 0.40s.05E+ 39.4mm/rot
0.6mm 0.984.1 /0.6sp
Tilt: 0.0
08:11:31 AM
W = 4095 L = 2048

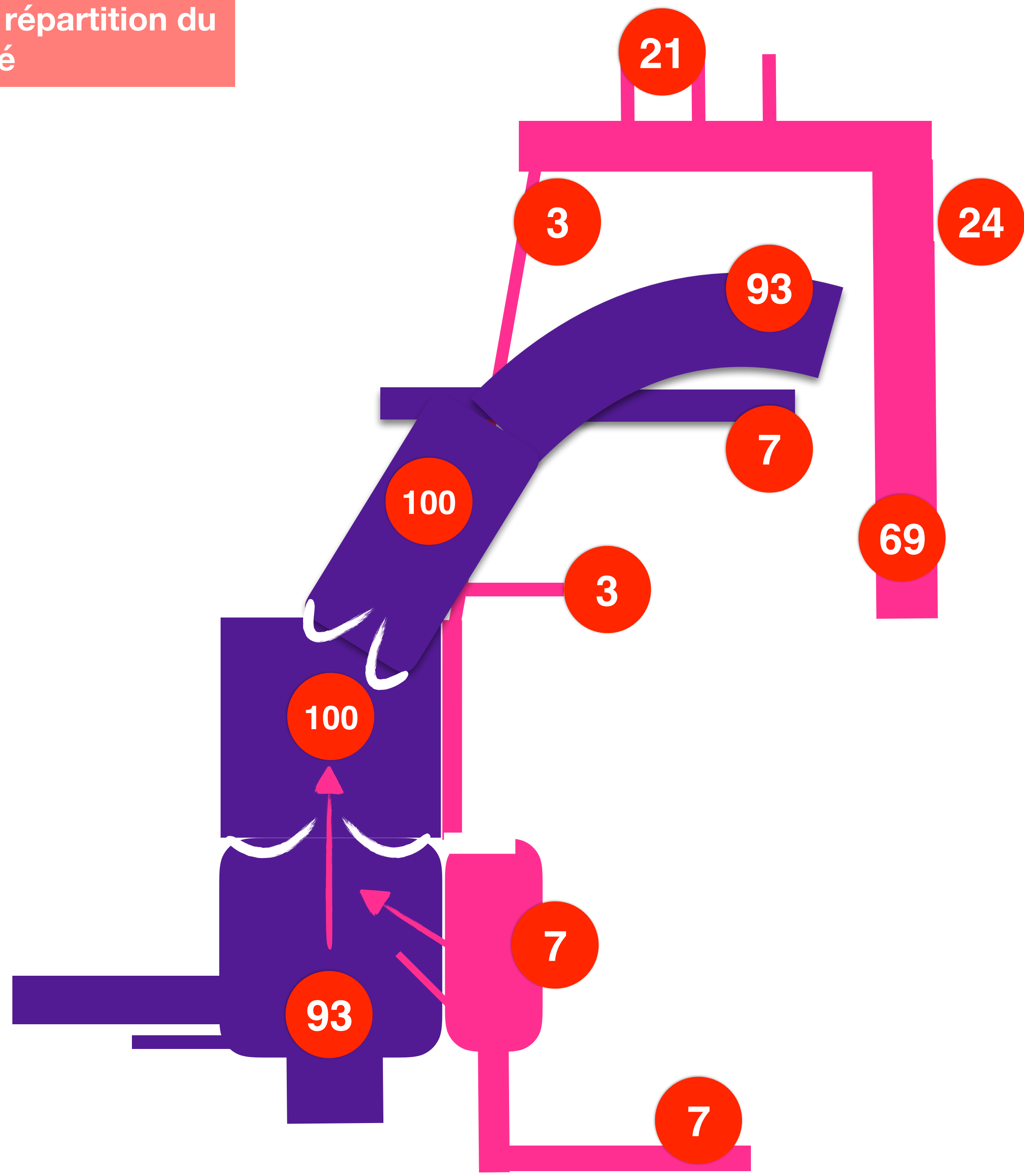
Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné

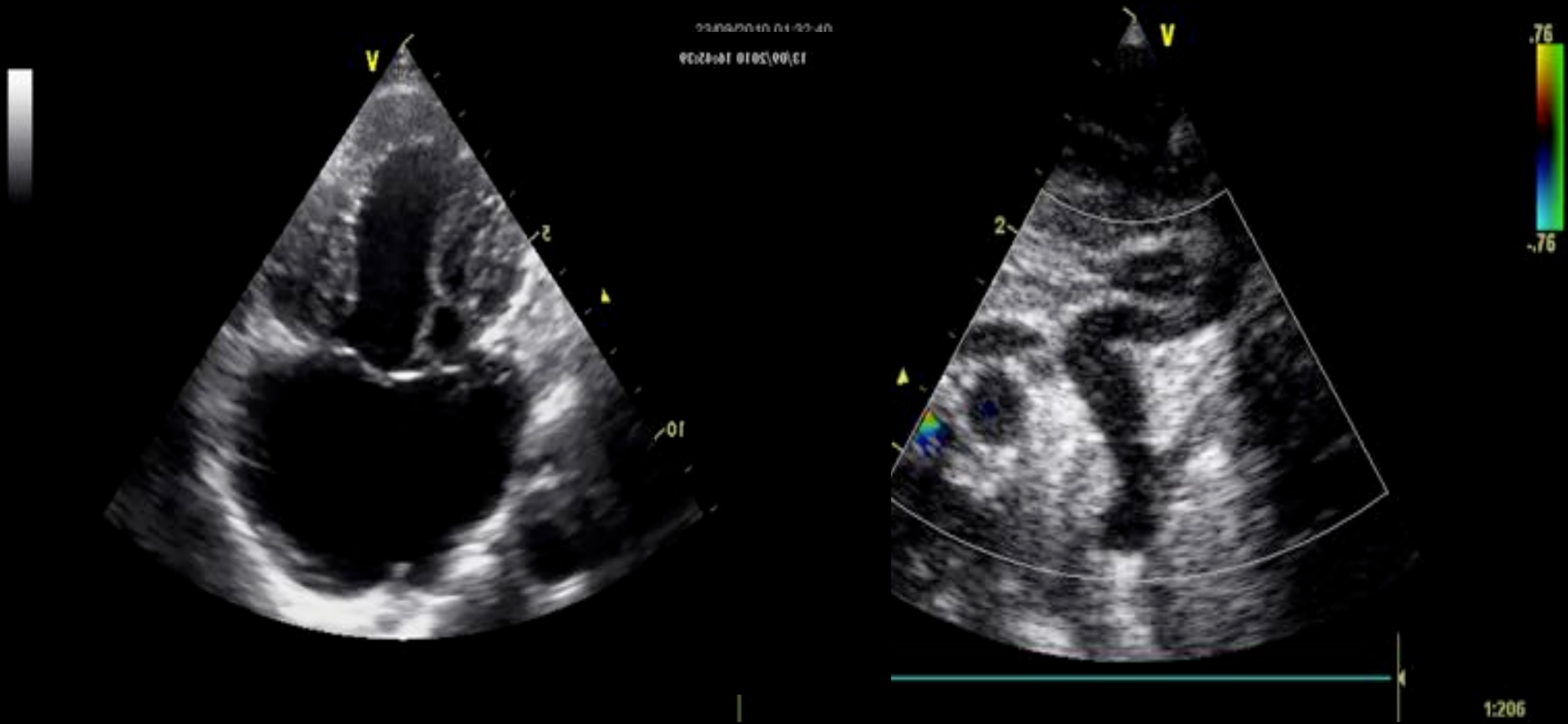


Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné

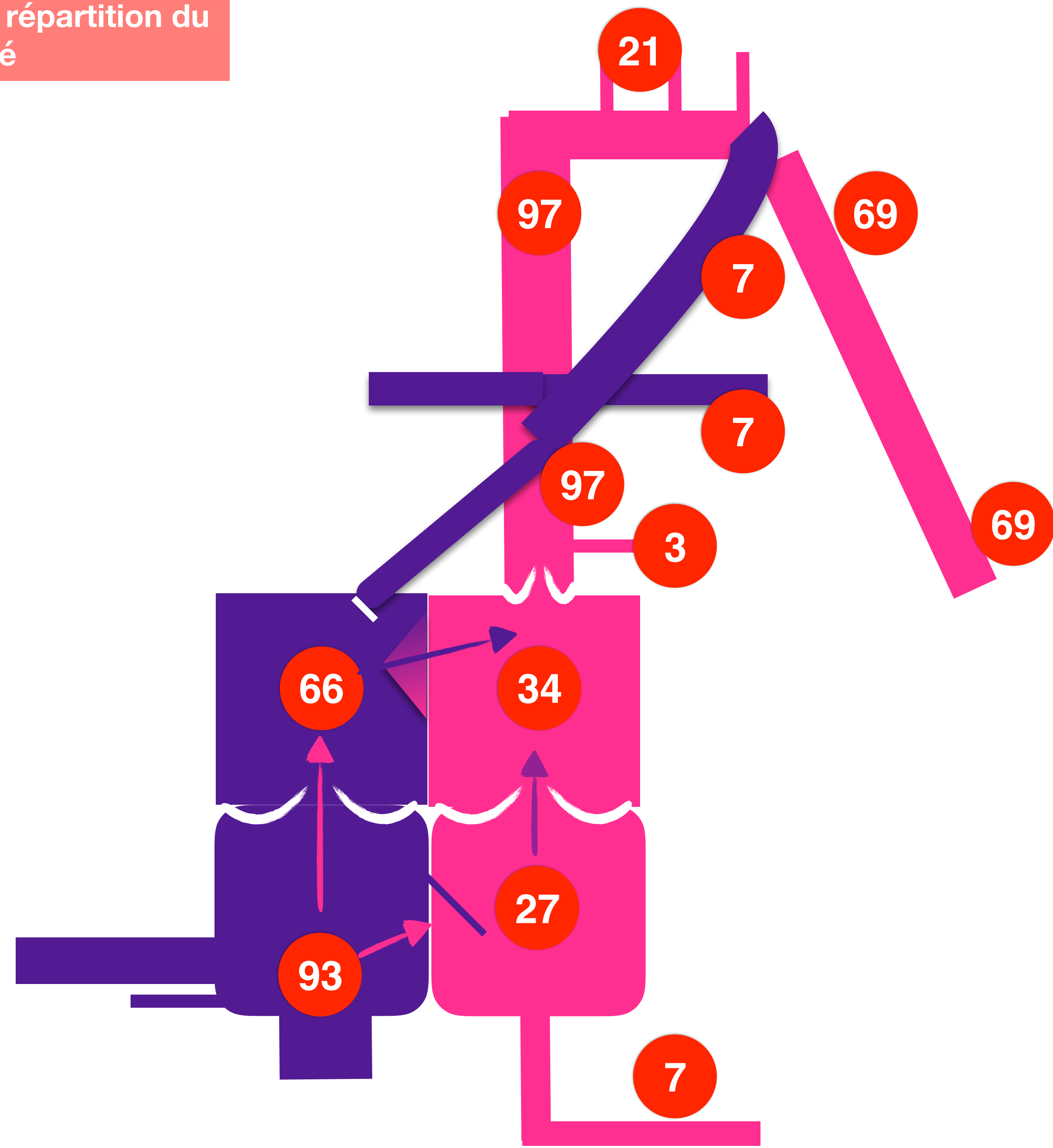


Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné





Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné



Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné

M 8 D 140000400
Feb 12 2008

Volume Rendering: No cut
26:3

DRY 13.1cm
+MNT2



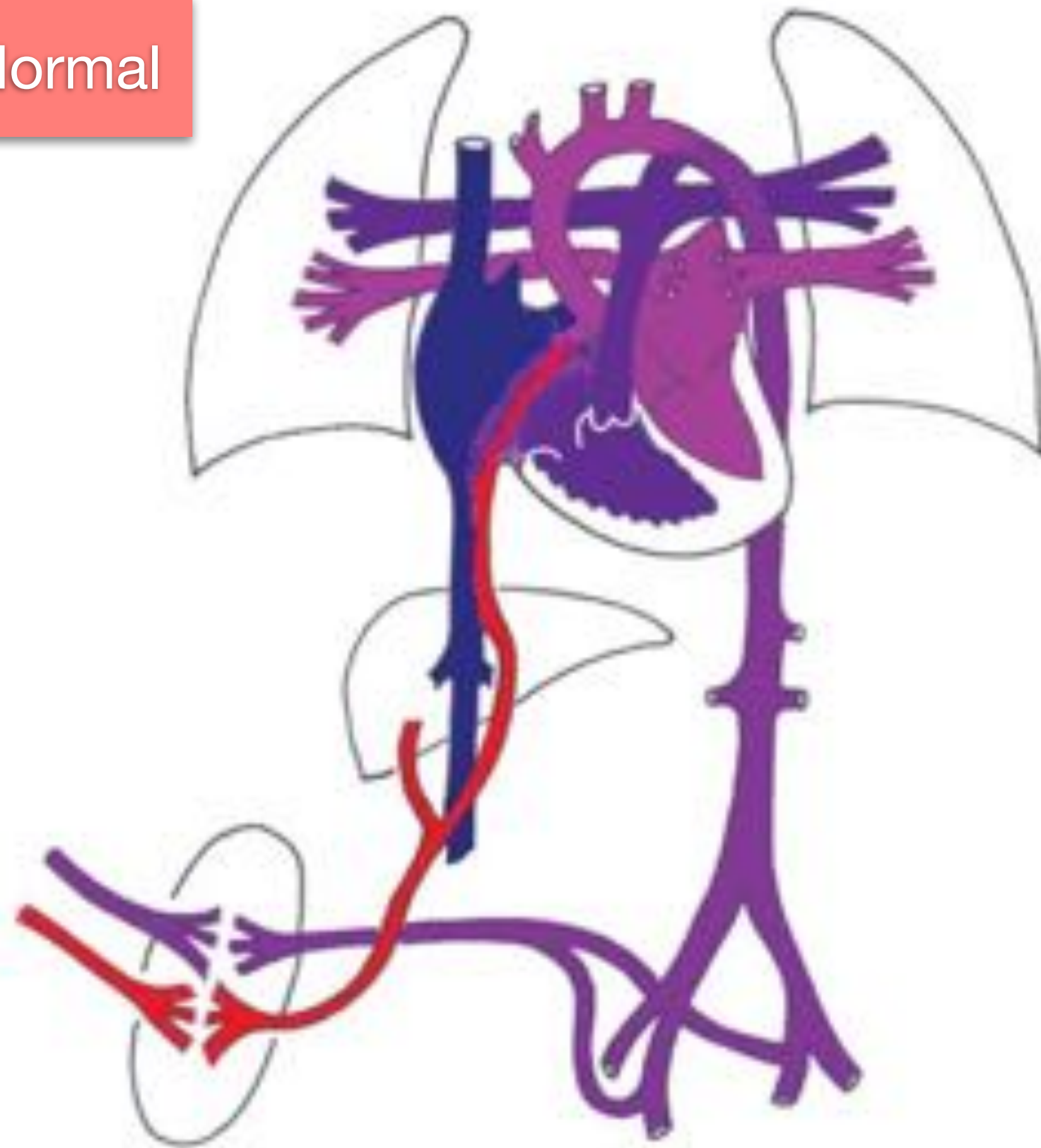
R
A
2

L
A
1

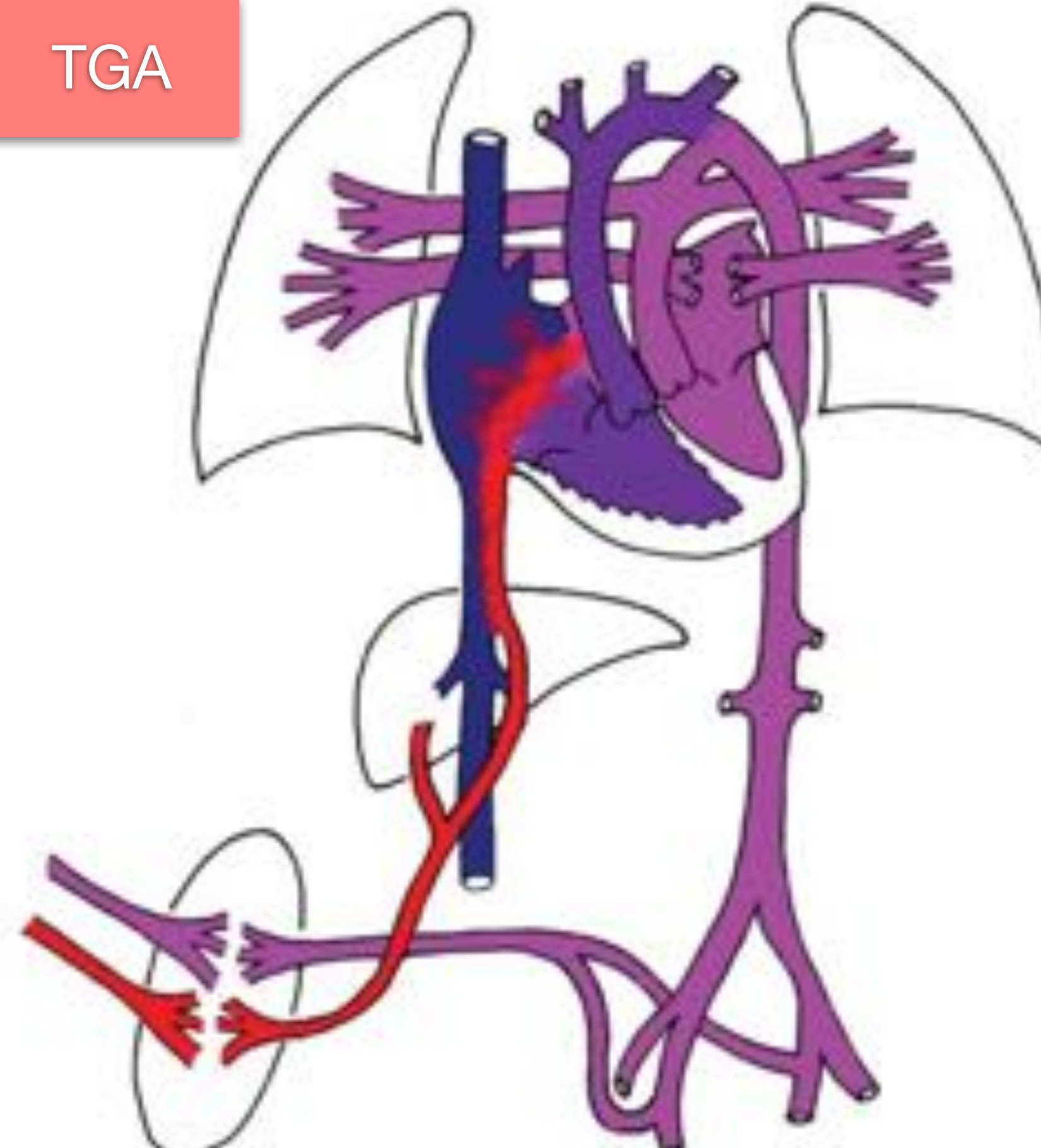
10 V cut
08 vol
bdM Am
Rot 0.40:00 + 30.00:00
qs 8.01:10.8:0
0.0:00
MA 10:30:01
W = 4082 L = 2048

ARI

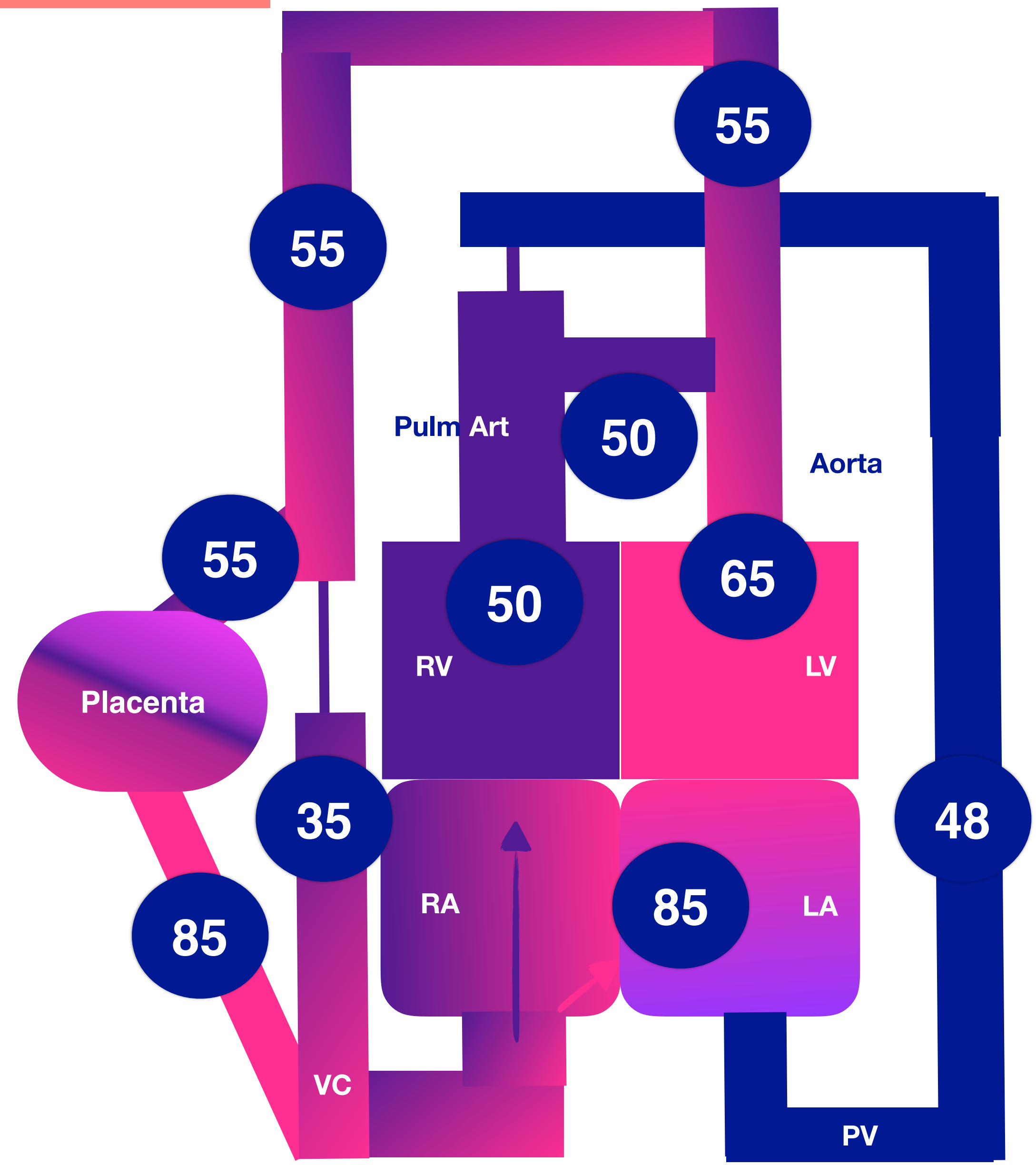
Normal



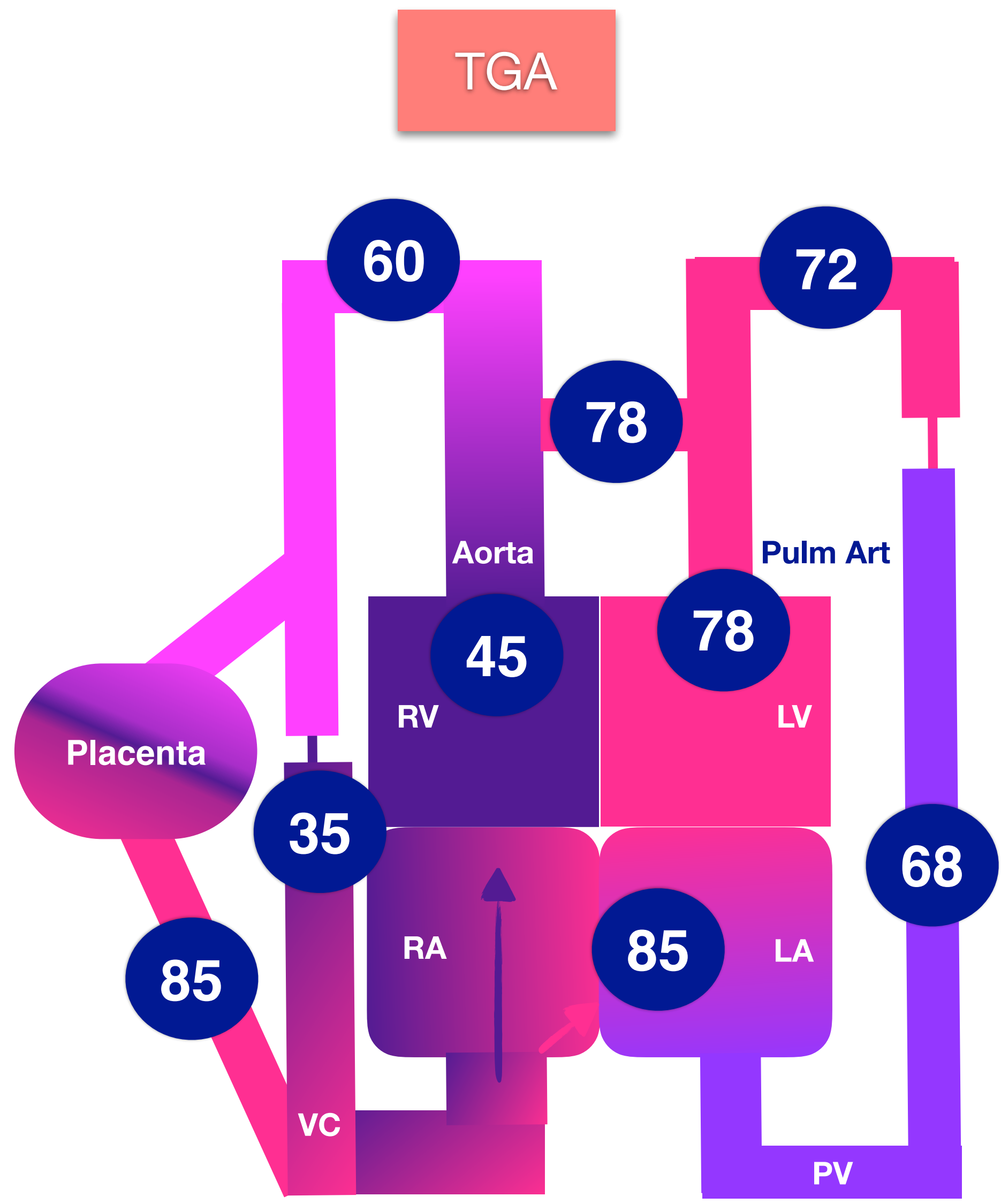
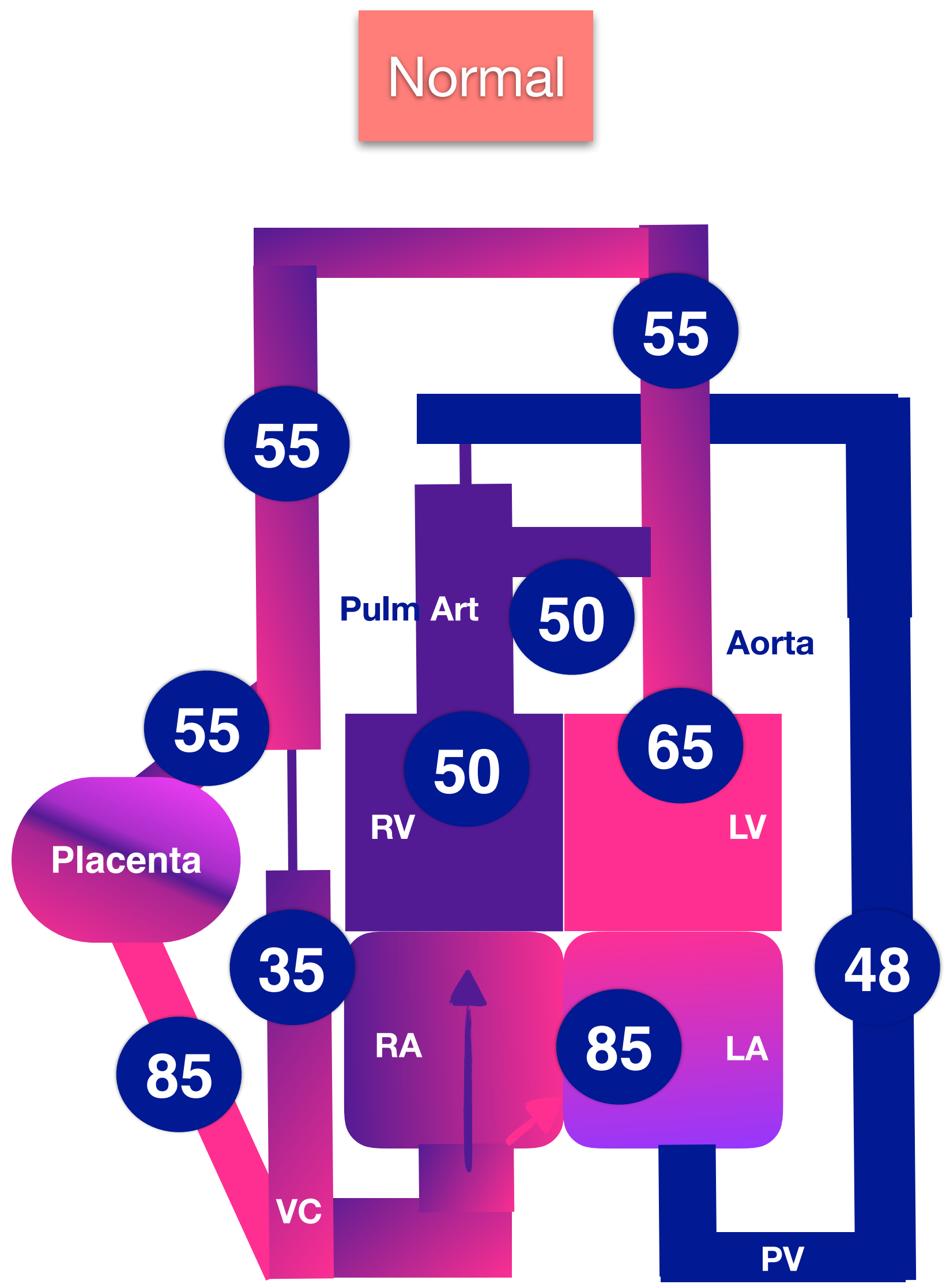
TGA



Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné

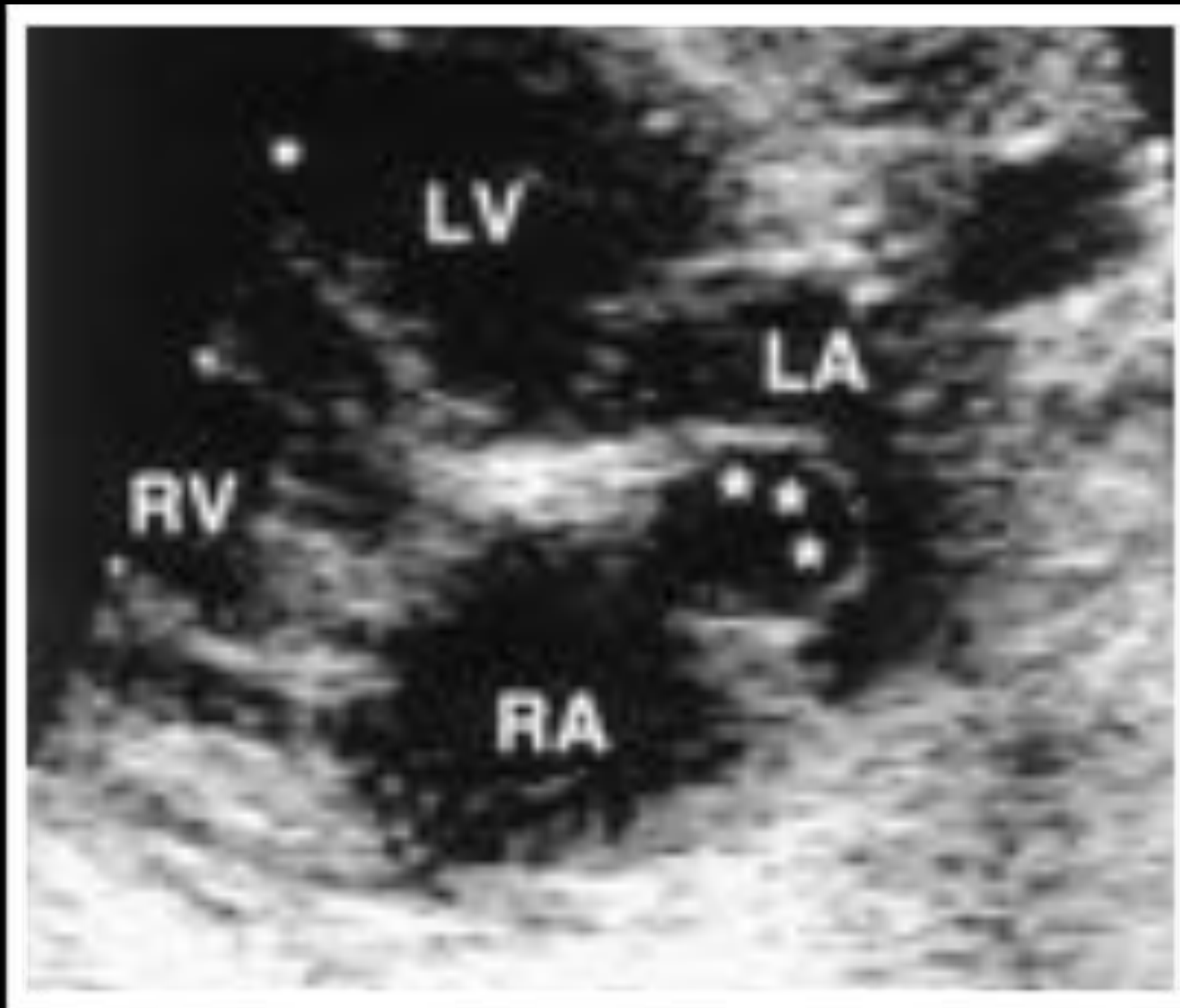


Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné



Rudolph A. Ped Res 2007;61:375-80
Prsa M et al. Circ Cardiovas Imaging 2014;7:663-70

Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné



Pratiques dangereuses avant le diagnostic

Damien Bonnet

Unité médico-chirurgicale de Cardiologie Congénitale et Pédiatrique
Hôpital Universitaire Necker Enfants malades – APHP, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité
IcarP Cardiology, Institut Hospitalo-Universitaire IMAGINE

Centre de Référence Maladies Rares
Malformations **C**ardiaques **C**ongénitales **C**omplexes-**M3C**

Centre de Référence Maladies Rares
Maladies Cardiaques Héritaires- CARDIOGEN



La maladie du médecin de garde la plus grave

- Le syndrome de référence
 - “L'écho foetale a dit qu'il s'agissait d'une tétralogie de Fallot donc c'est une tétralogie de Fallot et il ne peut pas être en train de mourir d'insuffisance circulatoire car un Fallot ne meurt pas à la naissance” sauf s'il s'agit d'une TGV-CIV-Sténose pulmonaire...
 - “Juste avant de venir en AREC, il a eu une écho à Necker par Bonnet qui a bien vu les veines pulmonaires à l'OG; s'il reste bleu, c'est qu'il y a autre chose car ça ne peut pas être une cardiopathie congénitale” sauf si Bonnet s'est trompé...

1- La suspicion de cardiopathie congénitale

Le diagnostic

- La cyanose réfractaire
- L'insuffisance cardiaque : congestion/insuffisance circulatoire
- Les pouls fémoraux
- Le souffle
- La saturation différentielle MS/MI

Le diagnostic des cardiopathies congénitales

- Est orienté par l'examen clinique
- Est fait par l'échocardiographie

Aucun examen complémentaire n'est justifié avant l'échocardiographie

Perte de temps et inutilité totale pour la prise en charge

2- La demande de conseil

La demande de conseil

- Informations simples car vos interlocuteurs sont des cardiopédiatres
 - Cyanose réfractaire
 - Insuffisance cardiaque : congestion/bas débit
 - Souffle
 - Pouls fémoraux
 - Saturation différentielle
- Pas besoin d'ECG ou de radio de thorax
- Le contexte si pertinent

Tenir compte des conseils



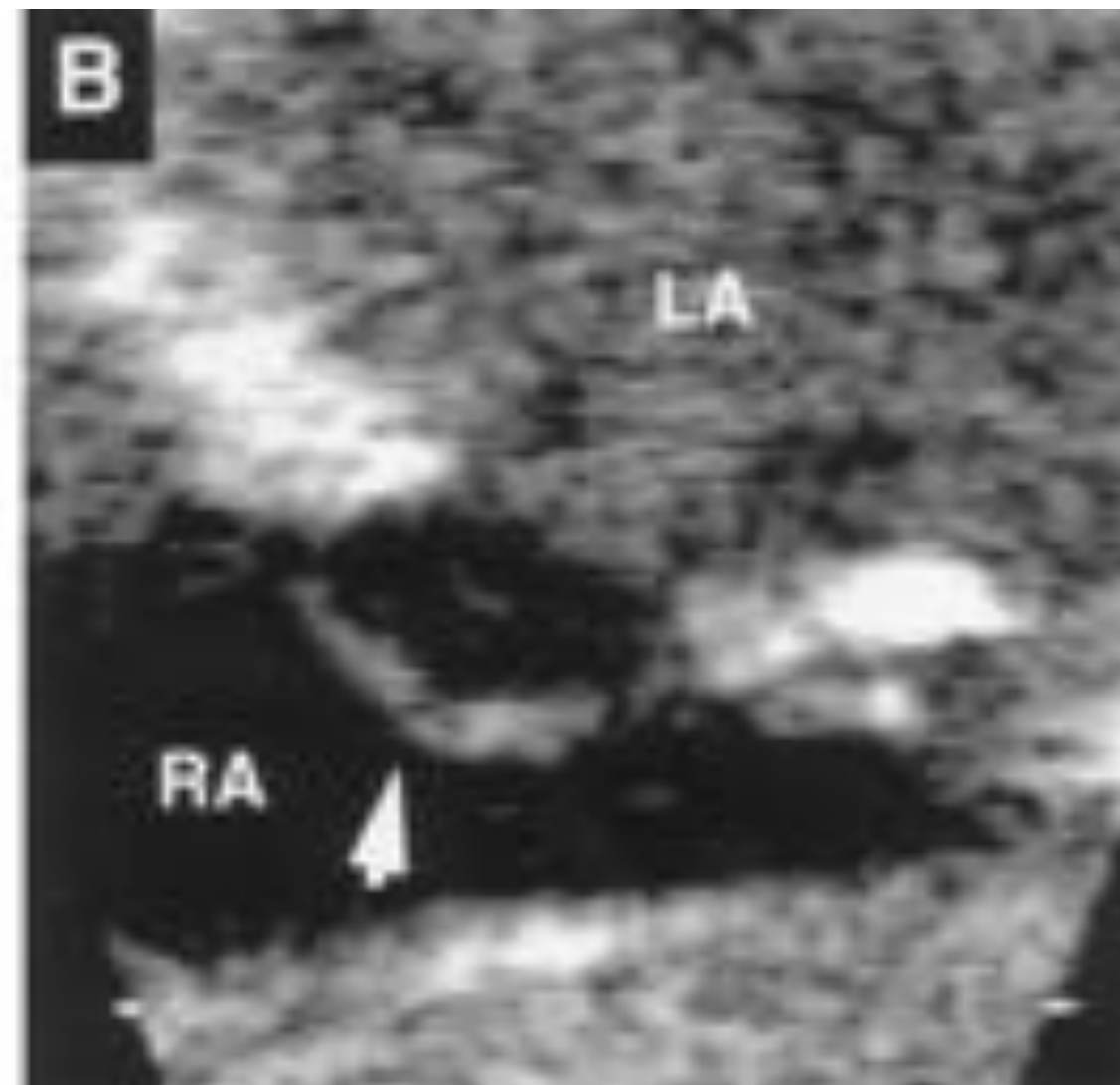
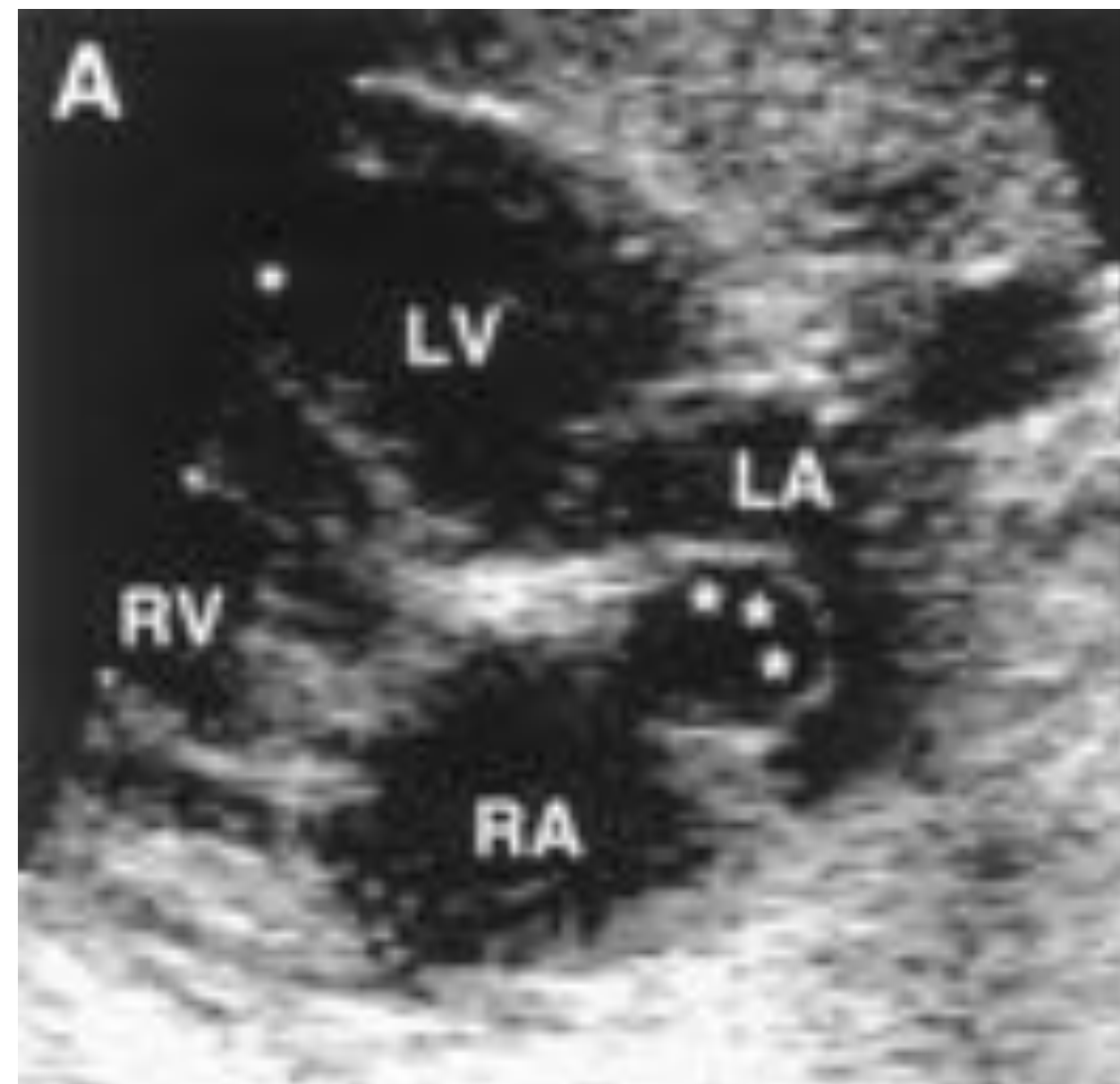
3- Le transport : vers où ?

Le mauvais adressage

- Les nouveau-nés sans cardiopathie vers les services de cardiopédiatrie: **pas grave**
- Les nouveau-nés avec cardiopathie dans des services sans cardiopédiatres : **grave**
- Les nouveau-nés avec cardiopathie cyanogène en insuffisance cardiaque dans un service avec un cardiopédiatre sans moyens de cathétérisme ou chirurgical: **gravissime**

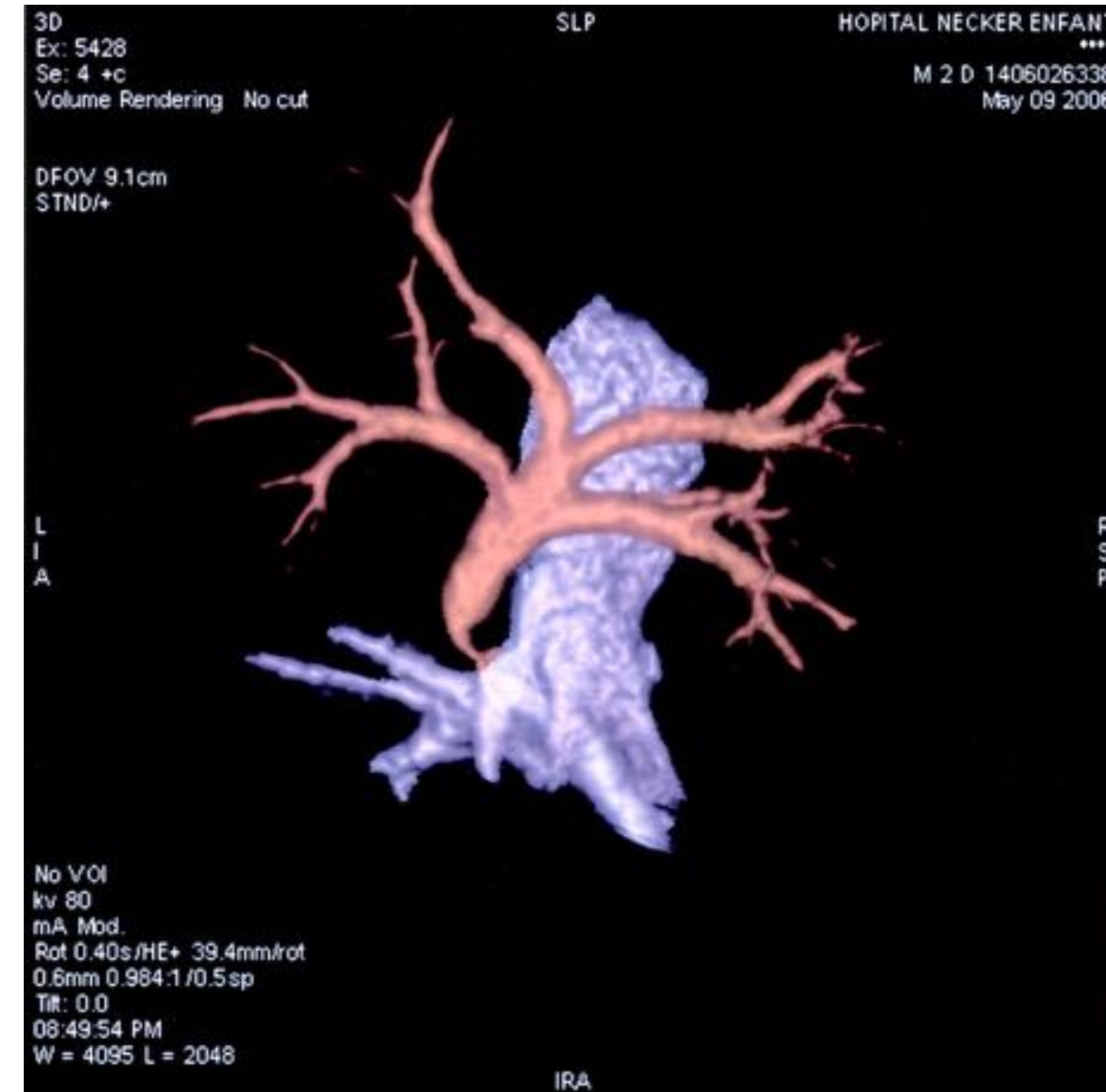
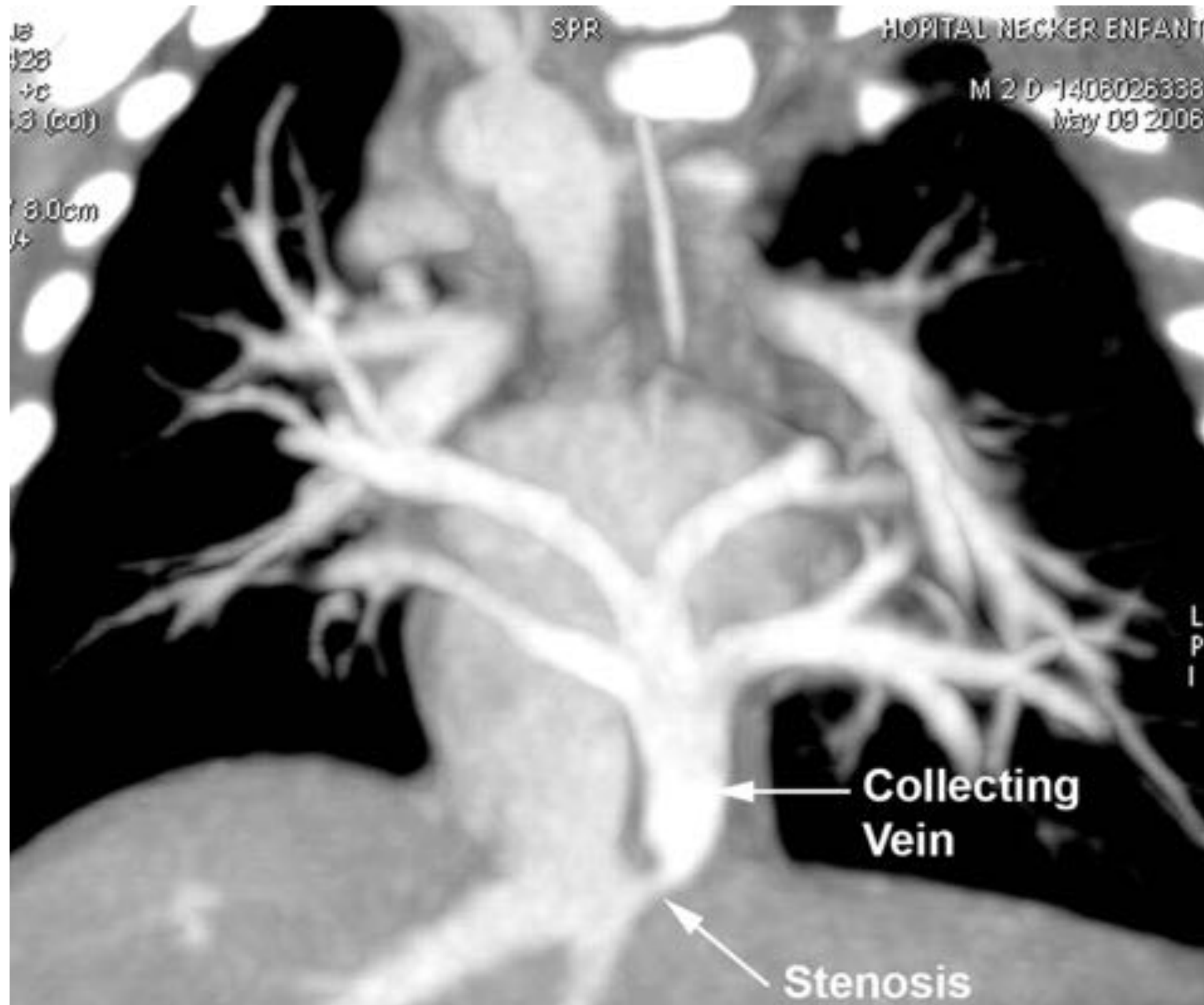
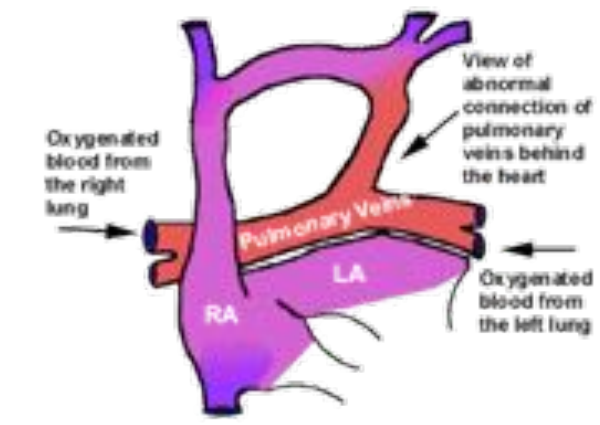
Exemple 1

Transposition des gros vaisseaux



Exemple 2

RVPA total bloqué



RVPAT infradiaphragmatique

Le transport

- Le plus court n'est pas forcément le plus adapté
- En pratique:
 - Les suspicions de transposition des gros vaisseaux vers le site le plus proche ayant la possibilité de faire une manoeuvre de Rashkind : toute cyanose réfractaire
 - Les suspicions de RVPAT bloqués vers le site le plus proche pouvant opérer un nouveau-né en urgence : toute cyanose réfractaire avec insuffisance cardiaque
 - Que reste-t-il ?
 - Insuffisance cardiaque isolée
 - Les souffles sans cyanose
 - L'asymétrie des pouls huméraux et fémoraux



3 bis- Le transport : comment ?

Intubation “pour transport”

CONCLUSIONS

Despite high rates of PGE₁ adverse effects, elective intubation of infants for transport significantly increased the odds of a major transport complication. The risks of prophylactic intubation before the transport of otherwise stable infants on PGE₁ must be weighed carefully against possible benefits.

Quand intuber ?

- Quand il y a une détresse respiratoire ou des signes d'insuffisance circulatoire
- La cyanose sans détresse respiratoire ni insuffisance circulatoire NE DOIT PAS être intubée pour le transport

Ventilation

L'oxygène "ennemi"

- $MVO_2 = \text{Débit} \times \text{Différence A-V}$
 $Q_p/Q_s = [SaAo - SaVC] / [SaVP - SaAP]$

Shunt droite-gauche

A sang mélangé



Tétralogie de Fallot

Shunt droite-gauche

- **SaAo = 85%**
 - **SaVC= 55%; SaAP=55%, SaVP=100%**



$$[85-55]/[100-55]= 2/3$$

- **SaAo = 70%**
 - **SaVC= 40%; SaAP= 40%; SaVP=100%**

Oxygène dans une tétralogie de Fallot

- SaAo initiale=70% $Q_p/Q_s=1/2$
- SaAo sous $O_2=85\%$ $Q_p/Q_s=2/3$
- Soit un bénéfice en augmentation du débit pulmonaire de 16%
- Sans aucun intérêt

Oxygène dans une Atrésie pulmonaire

- **SaAo = 85%**
 - **SaVC= 55%; SaAP=85%, SaVP=100%**



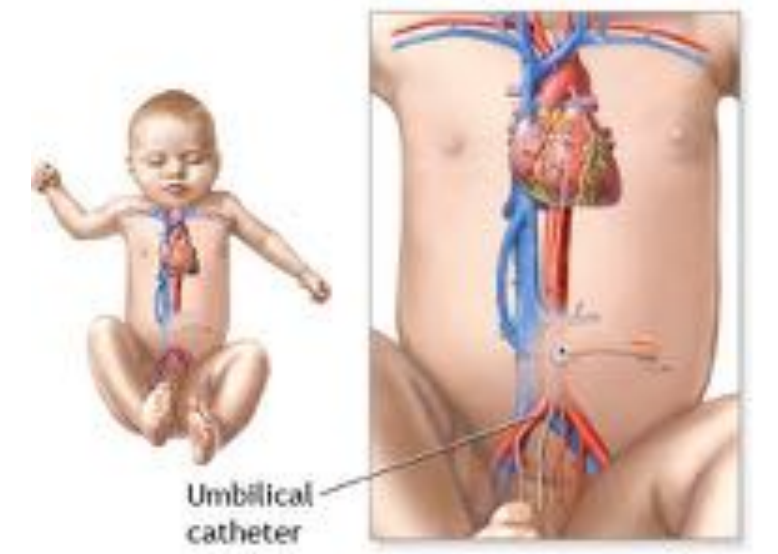
$$s = [85 - 55] / [100 - 85] = 2/1$$

- **SaAo = 70%**
 - **SaVC= 40%; SaAP= 70%; SaVP=100%**

Historiette d'APSO

- Cyanose réfractaire eupnéique tétant le sein de sa mère avec $SaAo=85\%$ ($Qp/Qs=2/1$)
- Appel du SAMU
- Oxygène à fort débit prouvant la cyanose réfractaire
- Maintien de l'oxygène pour avoir une $SaAo$ autour de 90%
 - Soit un $Qp/Qs = 3/1$
- La situation se détériore rapidement avec une dyspnée, on décide de le mettre sous PGE1, il fait une apnée, on l'intube, c'est difficile, on aspire un liquide spumeux dans la trachée, on augmente la PEP, il devient difficile de le transporter vers le centre de cardiopédiatrie, il faut le stabiliser, malgré l'oxygène $FiO_2=1$, on atteint à peine 90% de Saturation, on l'oscille...

Les cathéters

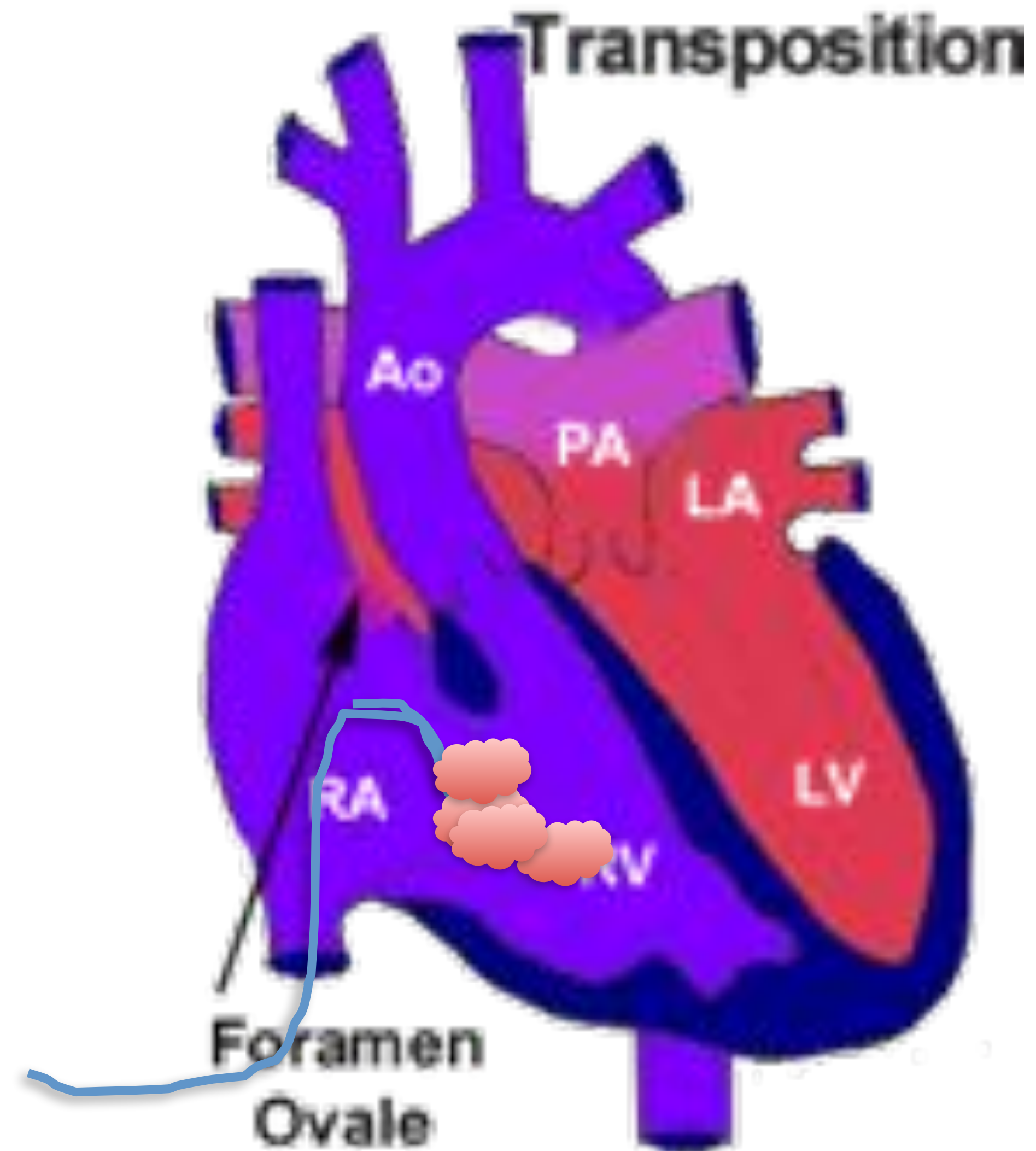


“On tourne en rond, merde, on tourne en rond,
merde, on tourne en rond!”

Bernard Blier, Le grand blond avec une chaussure noire

- S'ils sont déjà en place, les laisser
- S'ils n'ont pas été mis, s'abstenir
(sauf urgence vitale à administrer des drogues)

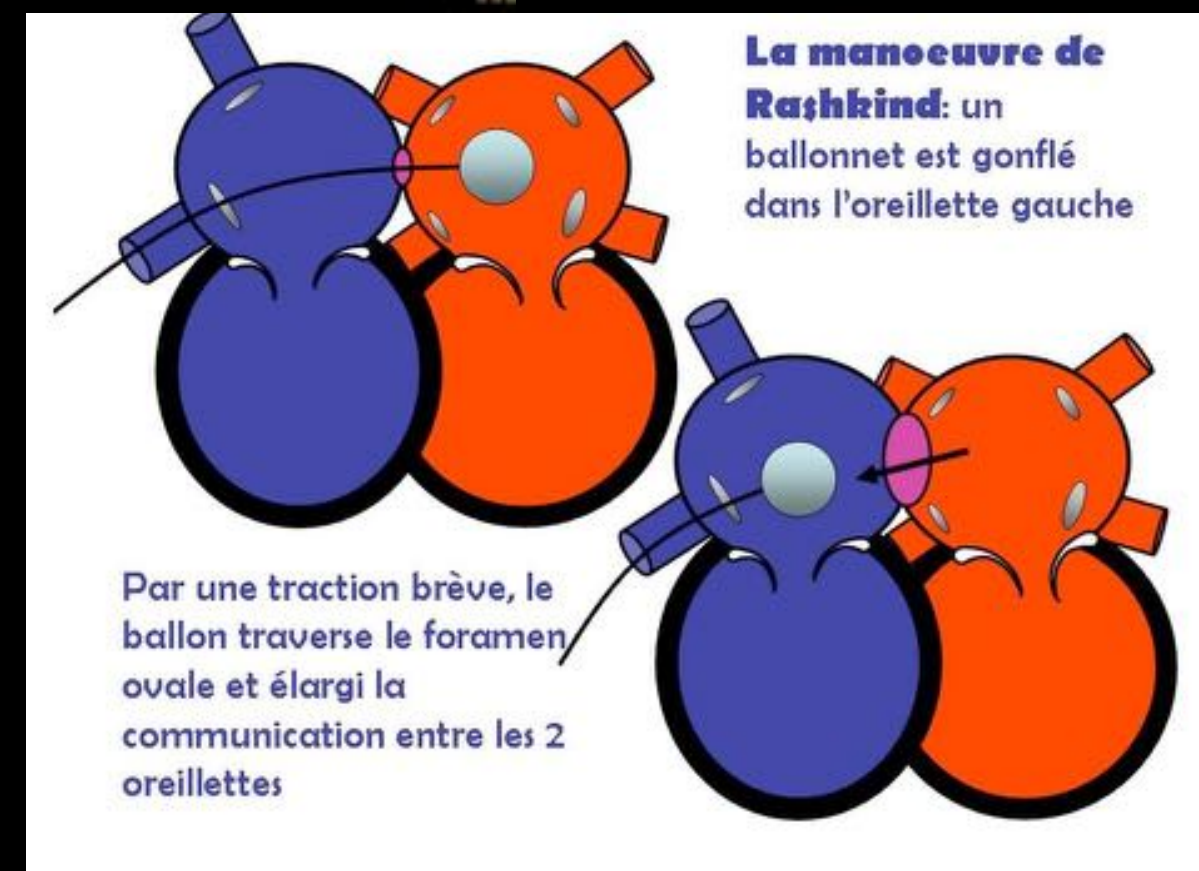
Les cathéters



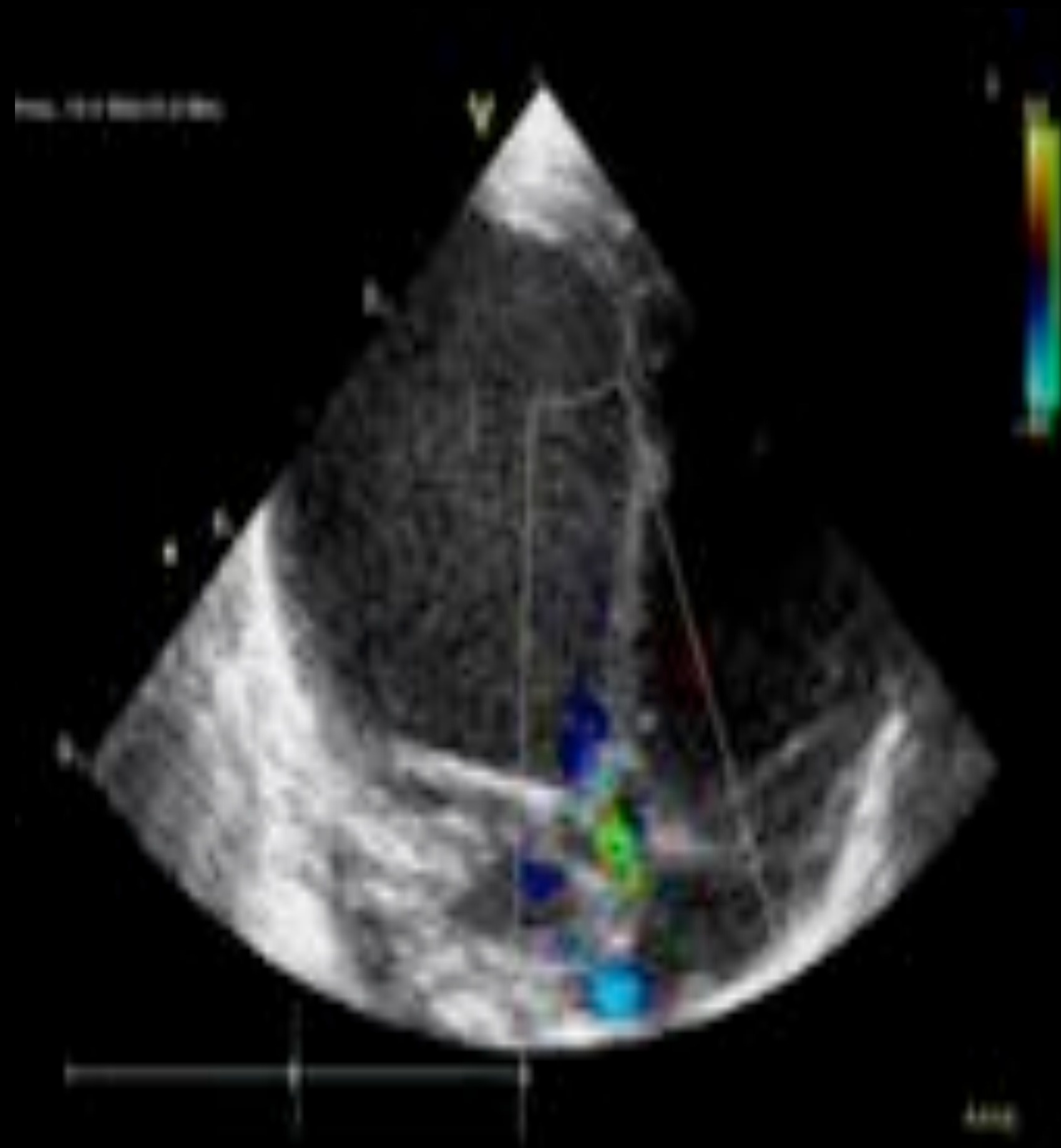
Arantius



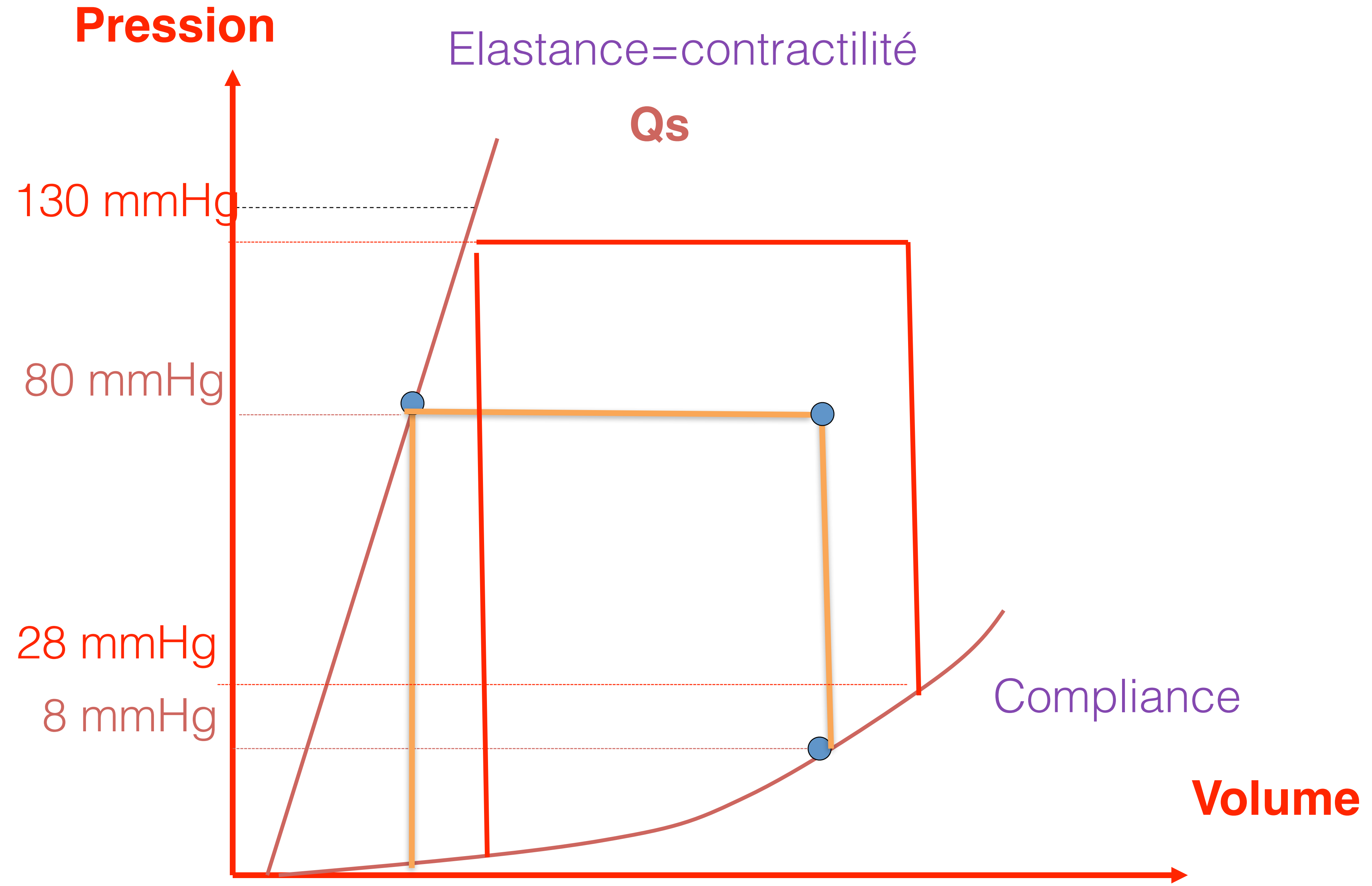
TGV CIA restrictive



Les inotropes



Sténose aortique
critique en
insuffisance cardiaque
congestive **sans**
signes de bas débit



Les inotropes

Coarctation de l'aorte
en insuffisance
cardiaque **avec** des
signes d'insuffisance
circulatoire débutante



Les inotropes

vasoconstricteurs

- Vasoconstriction d'organes déjà sous-perfusés du fait de l'obstacle gauche
 - Insuffisance rénale
 - Entérocolite vasculaire

Insuffisance cardiaque liée aux obstacles gauches

- Lever l'obstacle
- ...en attendant,
 - contourner l'obstacle en ouvrant le canal artériel par la PGE1
 - Diminuer la précharge par les diurétiques IV
 - Diminuer la VO₂ en ventilant le nouveau-né
 - Assurer une oxygénation optimale

Algorithme diagnostique des cardiopathies congénitales menaçant la vie du nouveau-né

Damien Bonnet

Unité médico-chirurgicale de Cardiologie Congénitale et Pédiatrique
Hôpital Universitaire Necker Enfants malades – APHP, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité
IcarP Cardiology, Institut Hospitalo-Universitaire IMAGINE

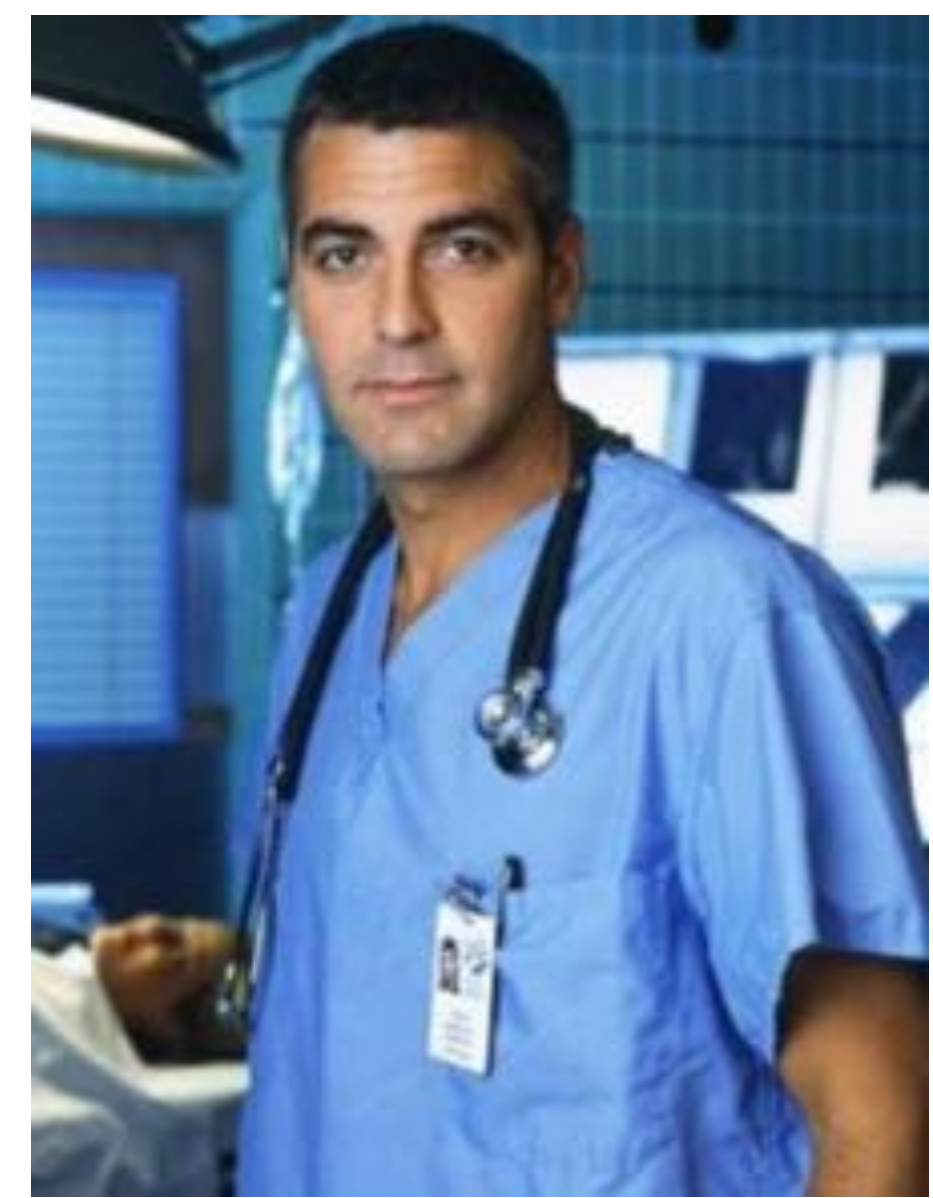
Centre de Référence Maladies Rares
Malformations Cardiaques Congénitales Complexes-M3C

Centre de Référence Maladies Rares
Maladies Cardiaques Héritaires- CARDIOGEN



Performance des pédiatres de maternité pour le diagnostic des cardiopathies congénitales

- ❑ Jusqu'à 50 % malformations cardiaques ne sont pas diagnostiquées par examen clinique en maternité
 - **1/3 des CCC sortent sans diagnostic**
 - 5% des enfants avec CCC meurent avant le diagnostic
- ❑ Sortie précoces réduisent la fenêtre d'apparition des symptômes



Wren, Arch Dis in Child Fetal Ed, 2008
Granelli, BMJ 2009
Acharya, Acta Obstet Gynaecol Scand 2004

Protocole de dépistage



Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects (Review)

Plana MN, Zamora J, Suresh G, Fernandez-Pineda L, Thangaratinam S, Ewer AK

Cochrane Database of Systematic Reviews 2018, Issue 3. Art. No.: CD011912.

21 études N = 457 202

sensibilité globale: 76,3% (95% CI 69,5-82 %)

spécificité globale: 99,9% (95% CI 99,7-99,9 %)

Sur 10 000 nouveau-nés à terme asymptomatiques: 6 cardiopathies

5 vrais positifs / 1 faux négatif

14 faux positifs

Conclusions

Oxymétrie de pouls: test de dépistage très spécifique et modérément sensible pour diagnostic CCC avec un très faible nombre de faux positif.

Données actuelles en faveur d'un dépistage systématique des CCC chez les nnés asymptomatiques avant leur sortie de maternité.

■ Modalités pratiques

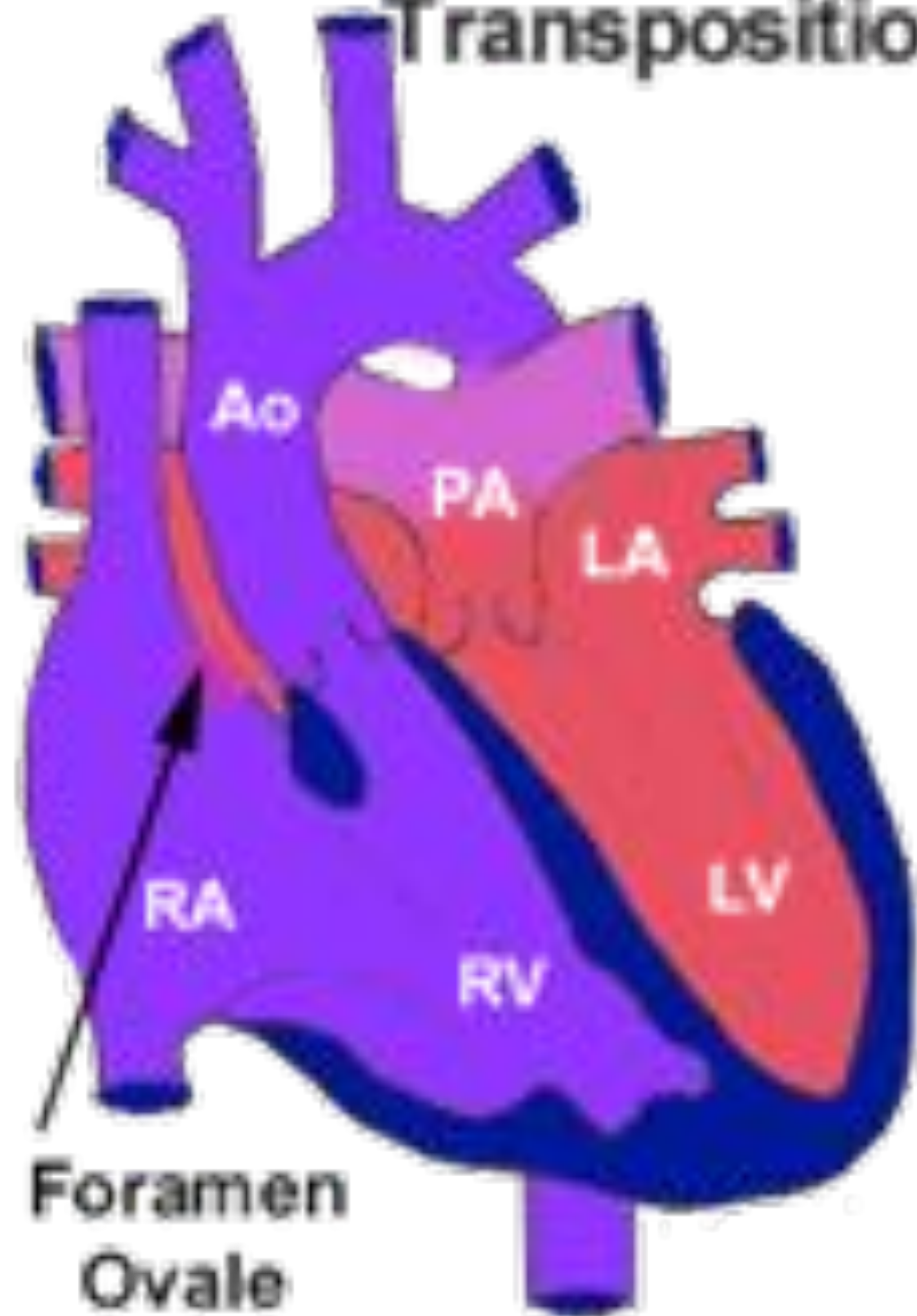
- Par le **pédiatre**
- Sur un nouveau-né âgé d'au moins **24 heures**
- **Mesure de la SaO₂ à la main droite et un pied, simultanément** avec les 2 oxymètres
- **Sans mentionner le terme « dépistage d'une cardiopathie »**, présenté comme **vérification du taux d'oxygène du bébé « de la tête au pied »**
- **De préférence dans le berceau ou les bras de la maman avant l'examen clinique**
 - En cas d'agitation, calmer le nouveau-né en le prenant aux bras et en maintenant la main droite et le pied où sont posés les capteurs
 - Patienter si le nouveau-né est agité

Les 5 éléments

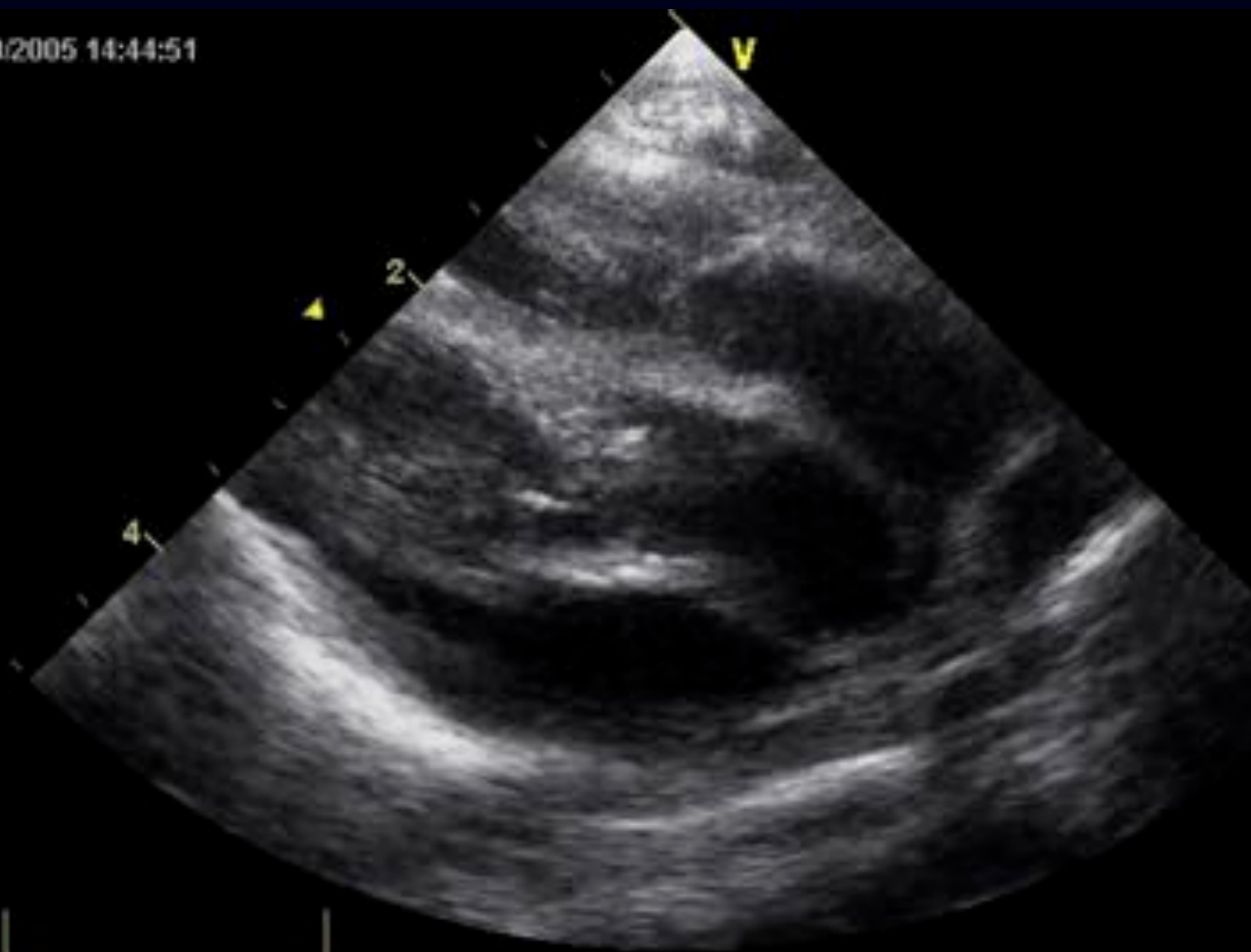
- La cyanose réfractaire
- L'insuffisance cardiaque : congestion/
insuffisance circulatoire
- Les pouls fémoraux
- Le souffle
- La saturation différentielle MS/MI

Cyanose isolée

Transposition



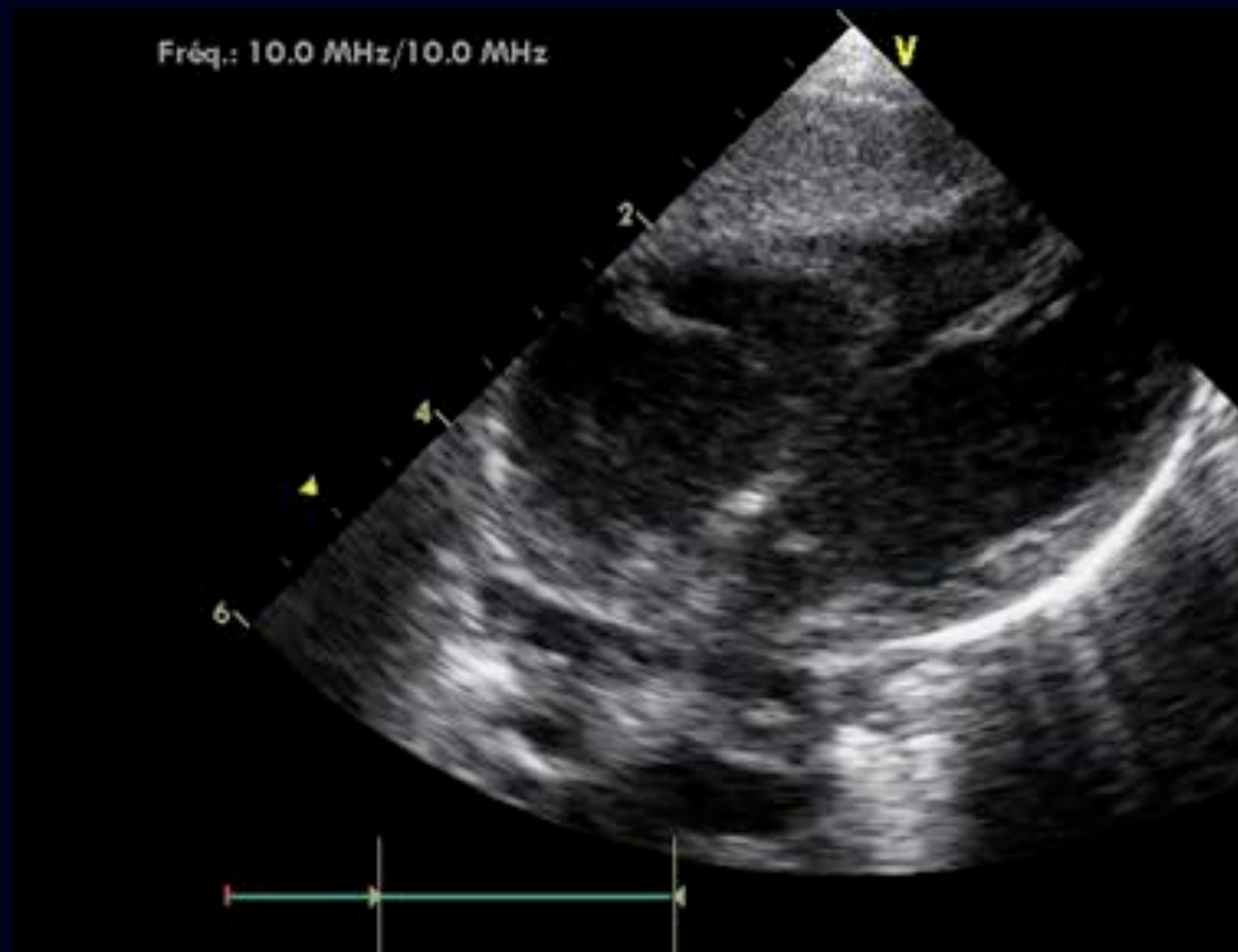
28/10/2005 14:44:51

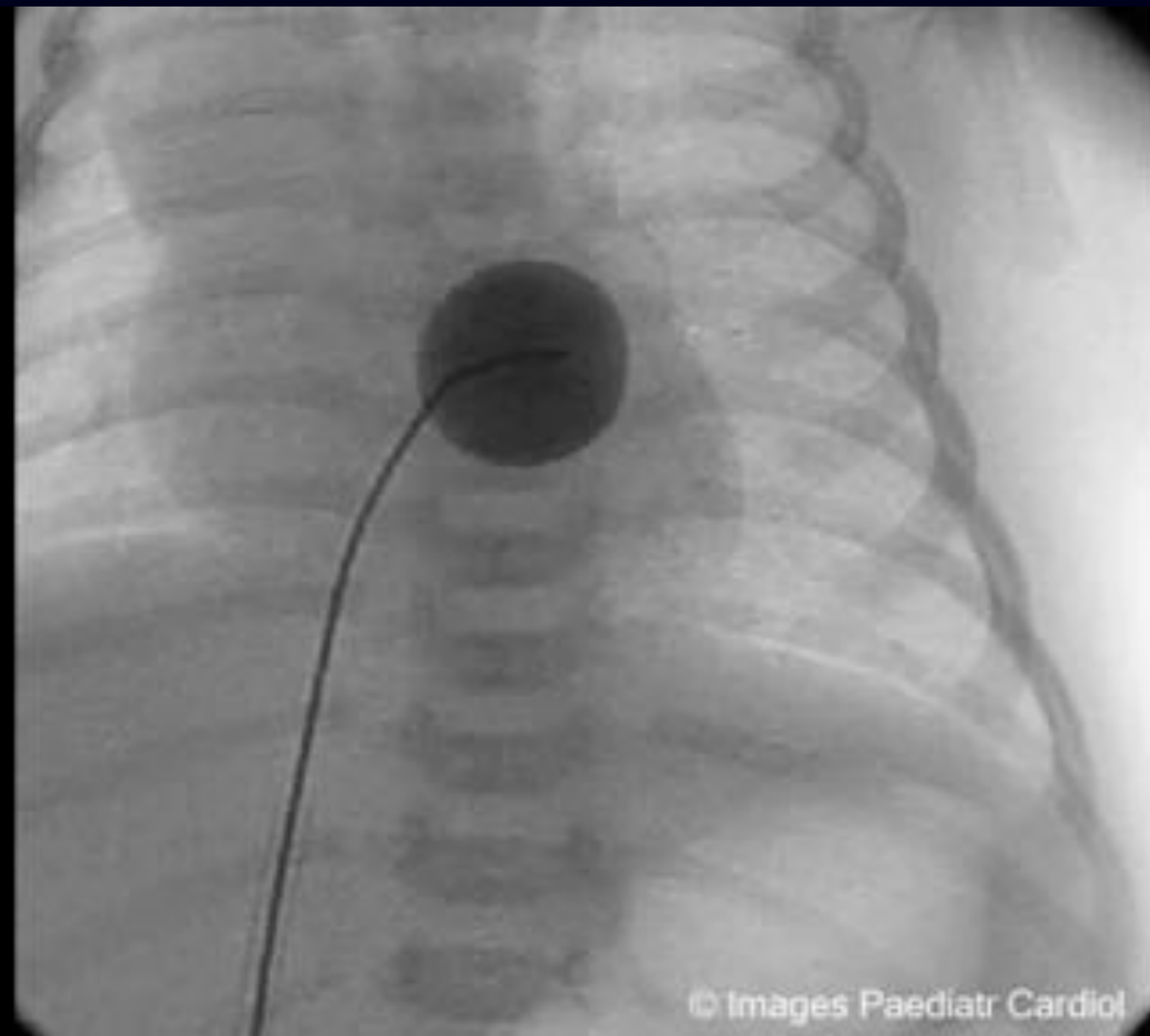
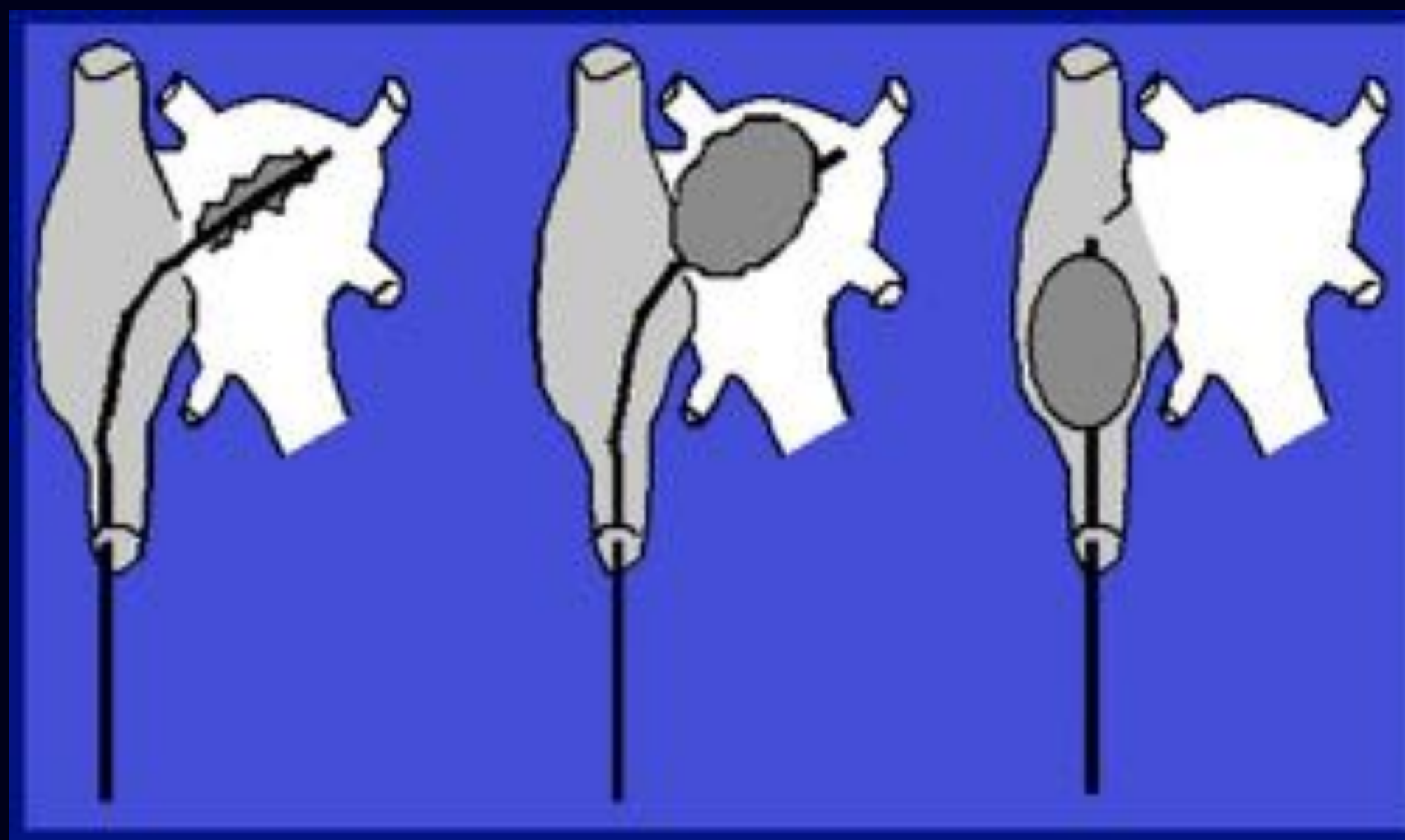


28/10/2005 14:46:41



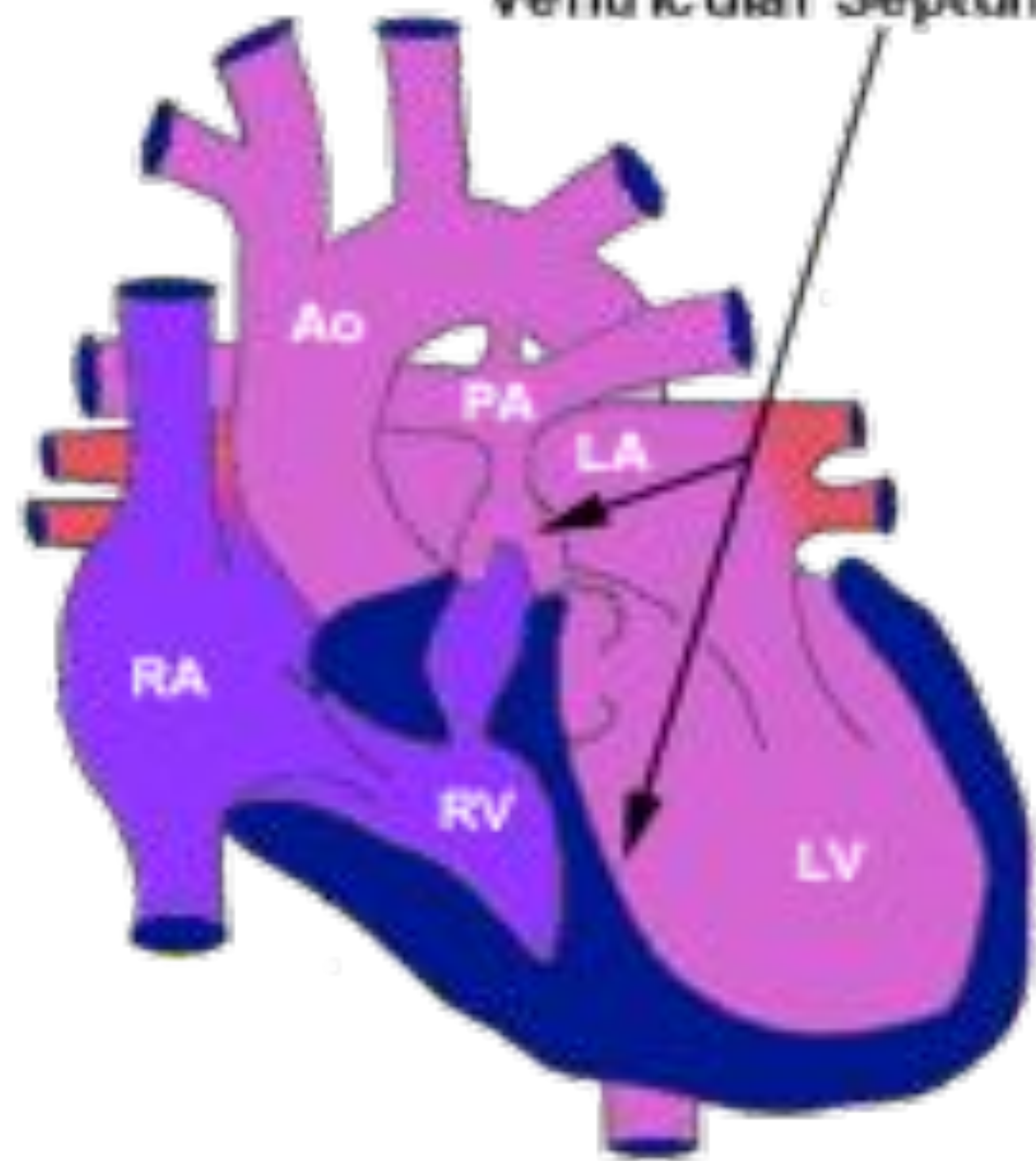
115:171



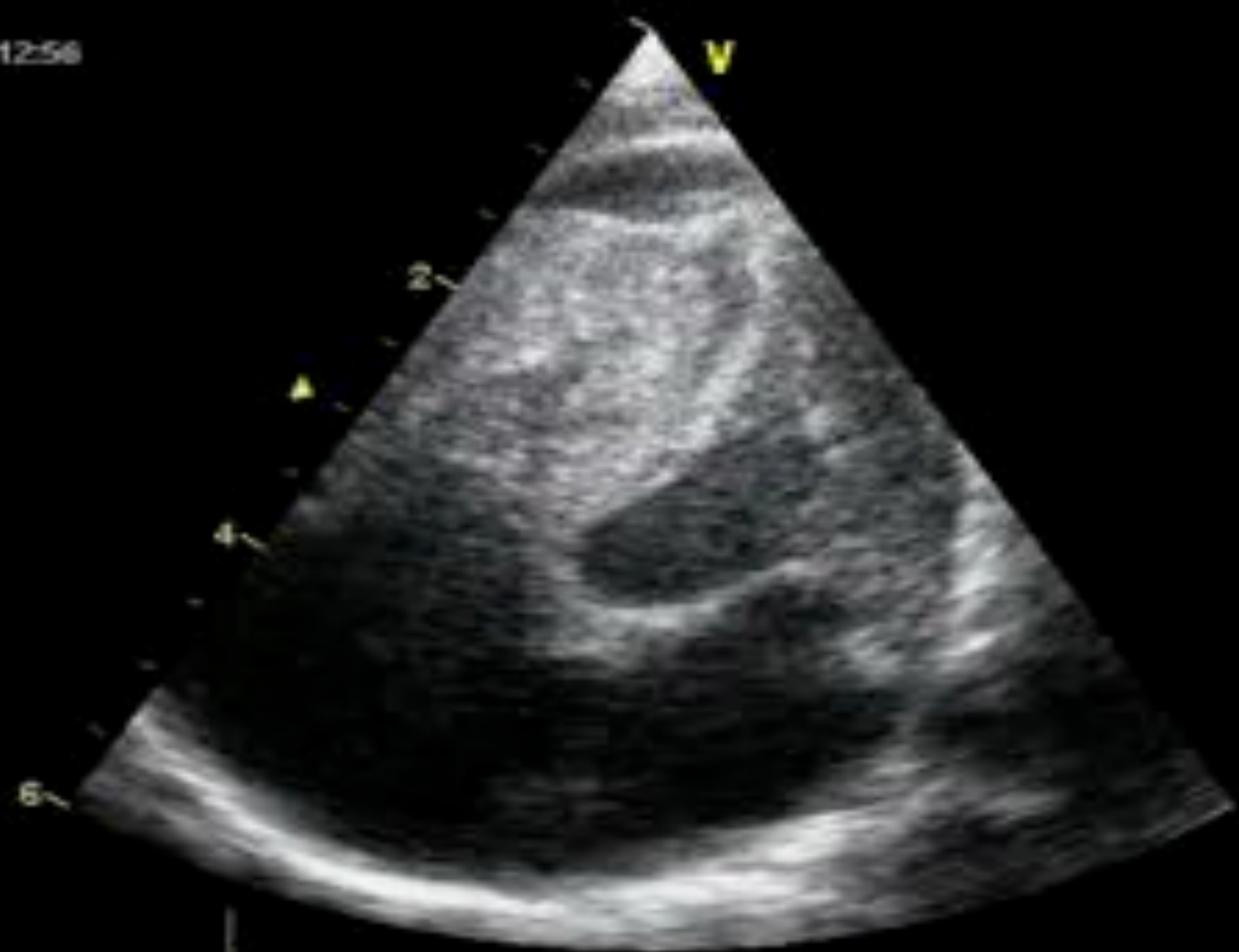


Les atrésies pulmonaires

Pulmonary Atresia with Intact
Ventricular Septum

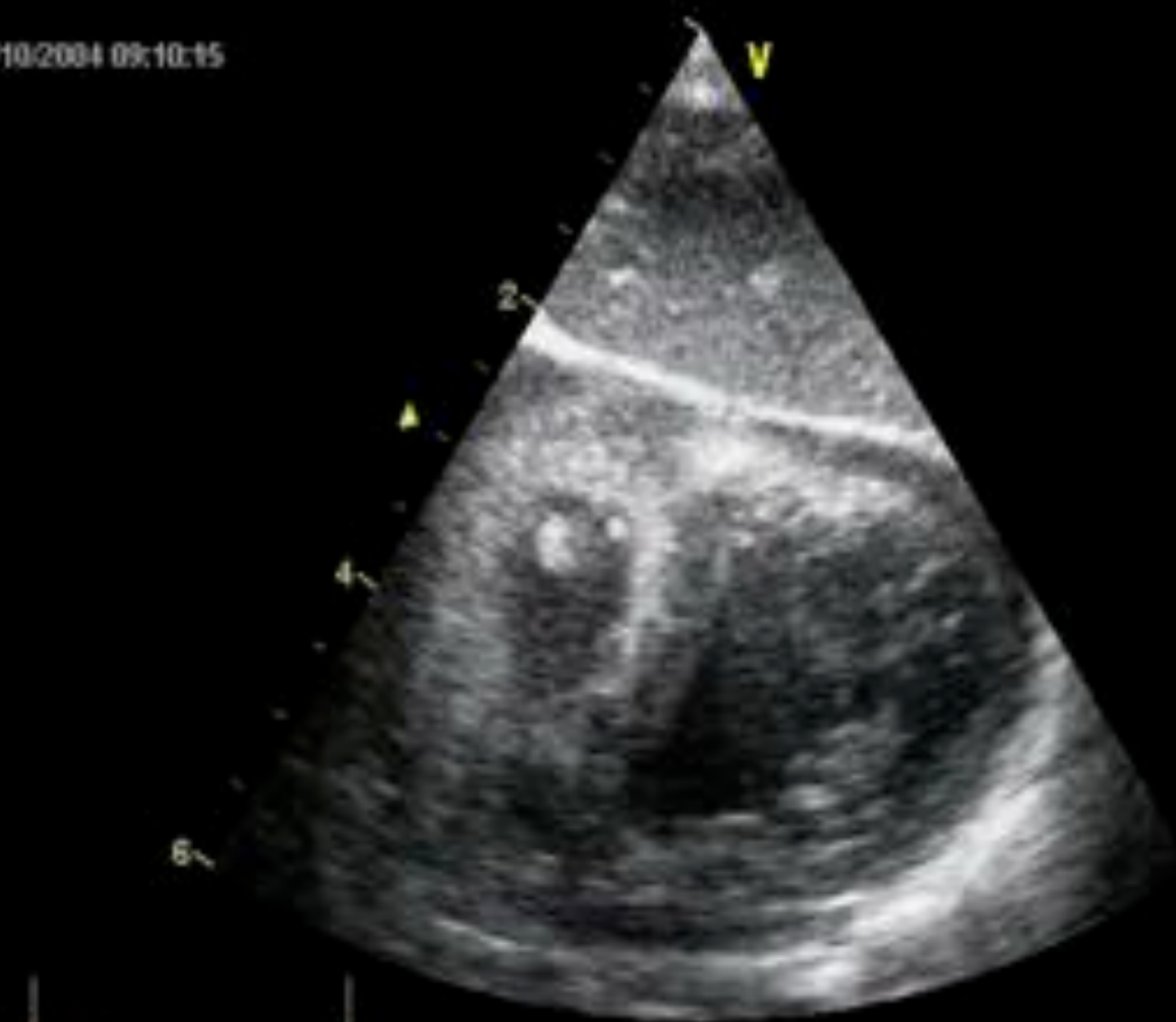


04 09:12:58



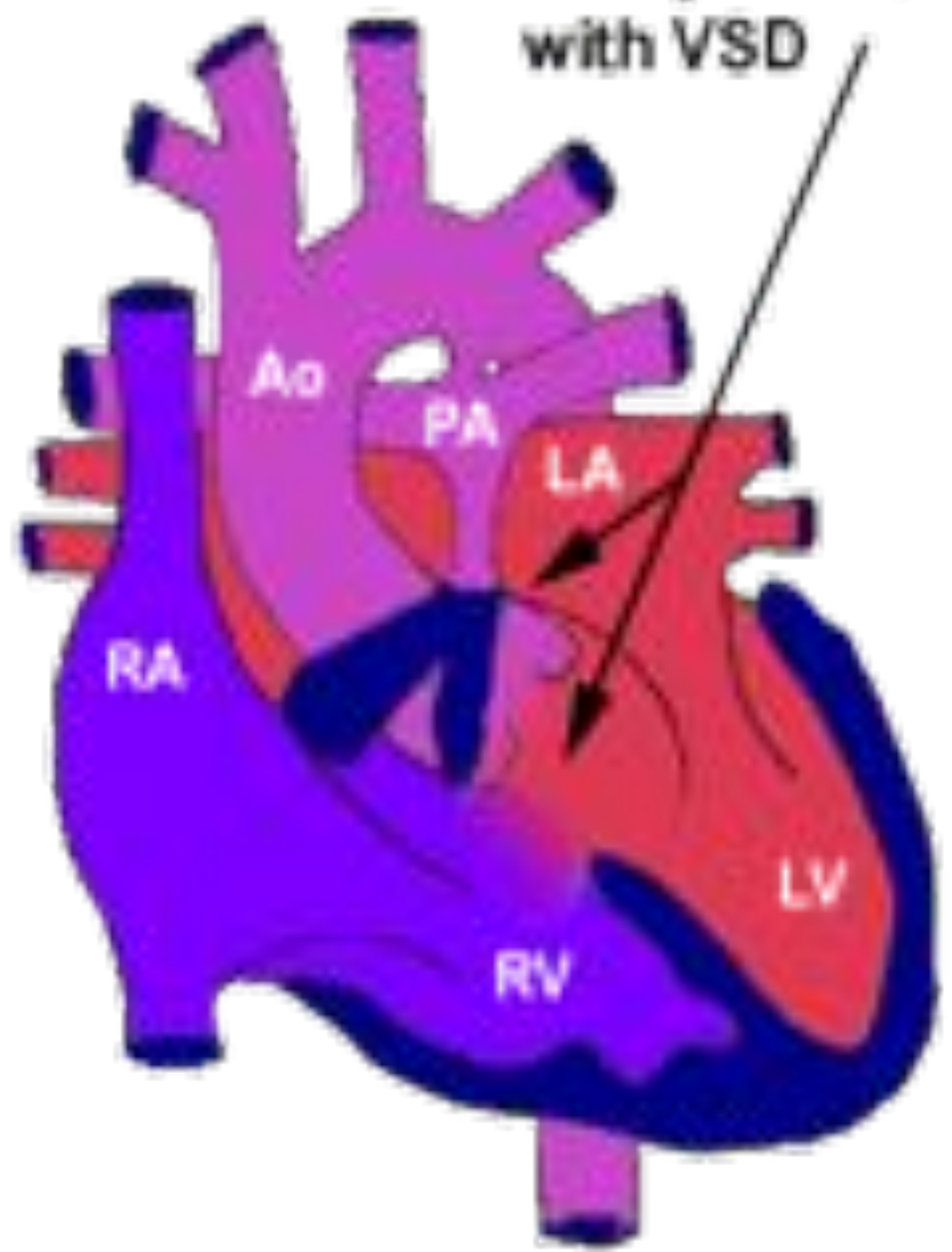
01/10/2004 09:10:15

1:133

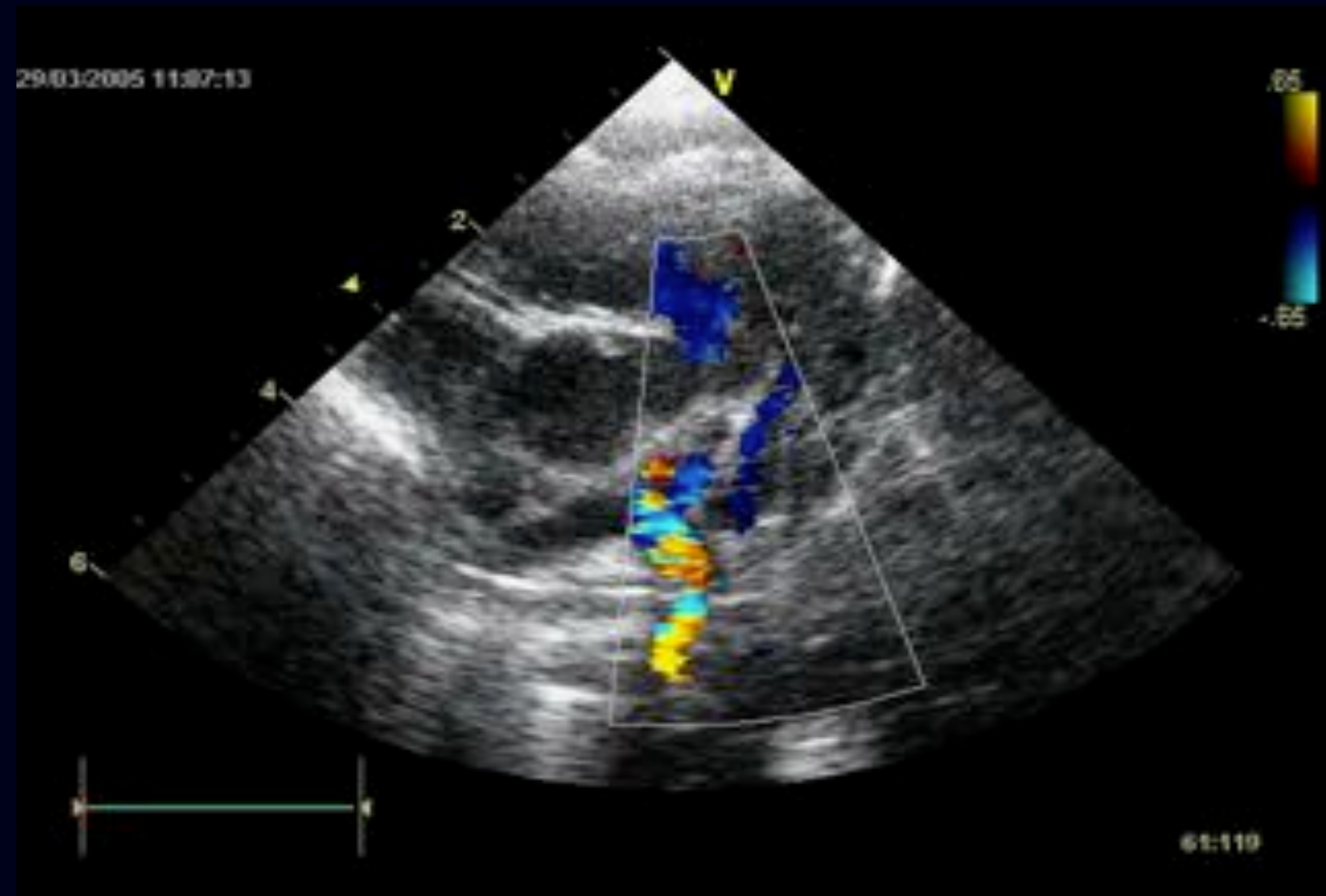


1:133

Pulmonary Atresia with VSD

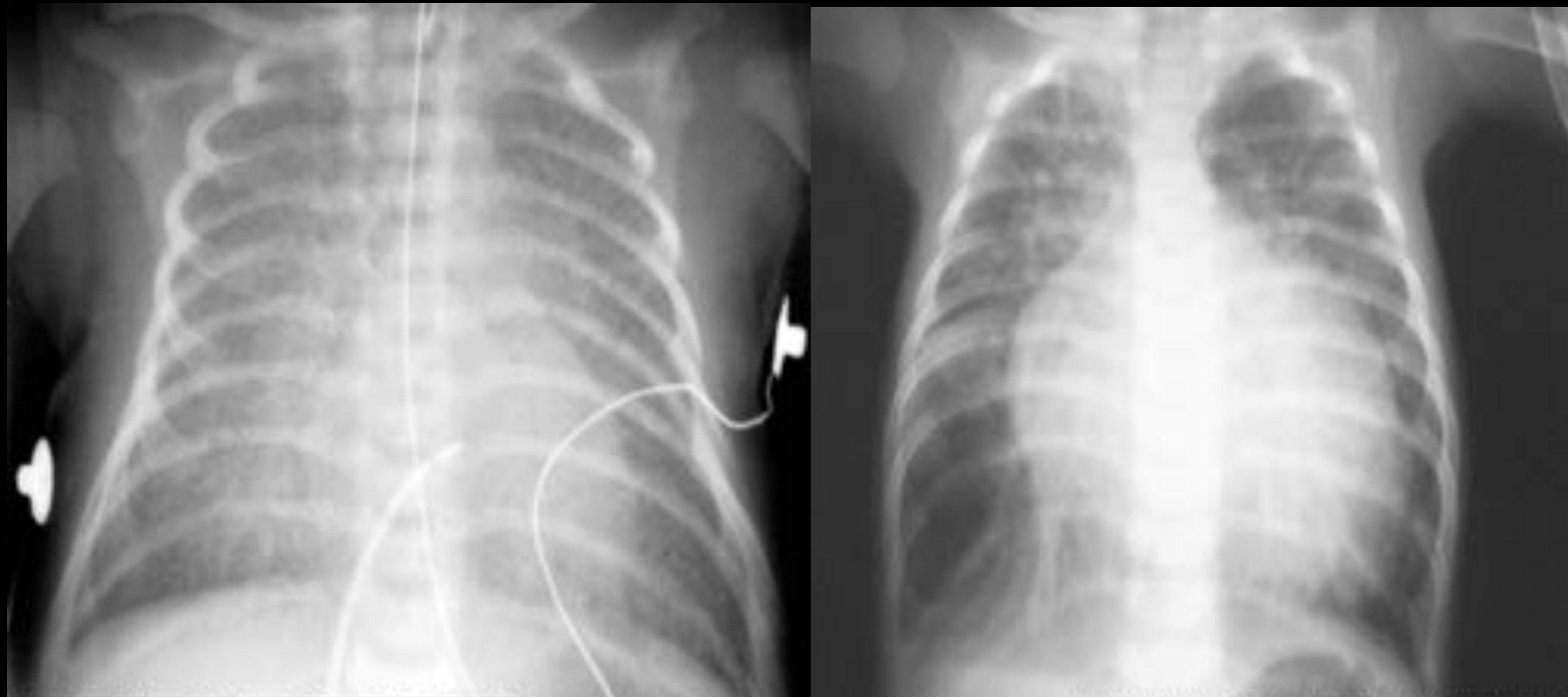


29/03/2005 11:07:13

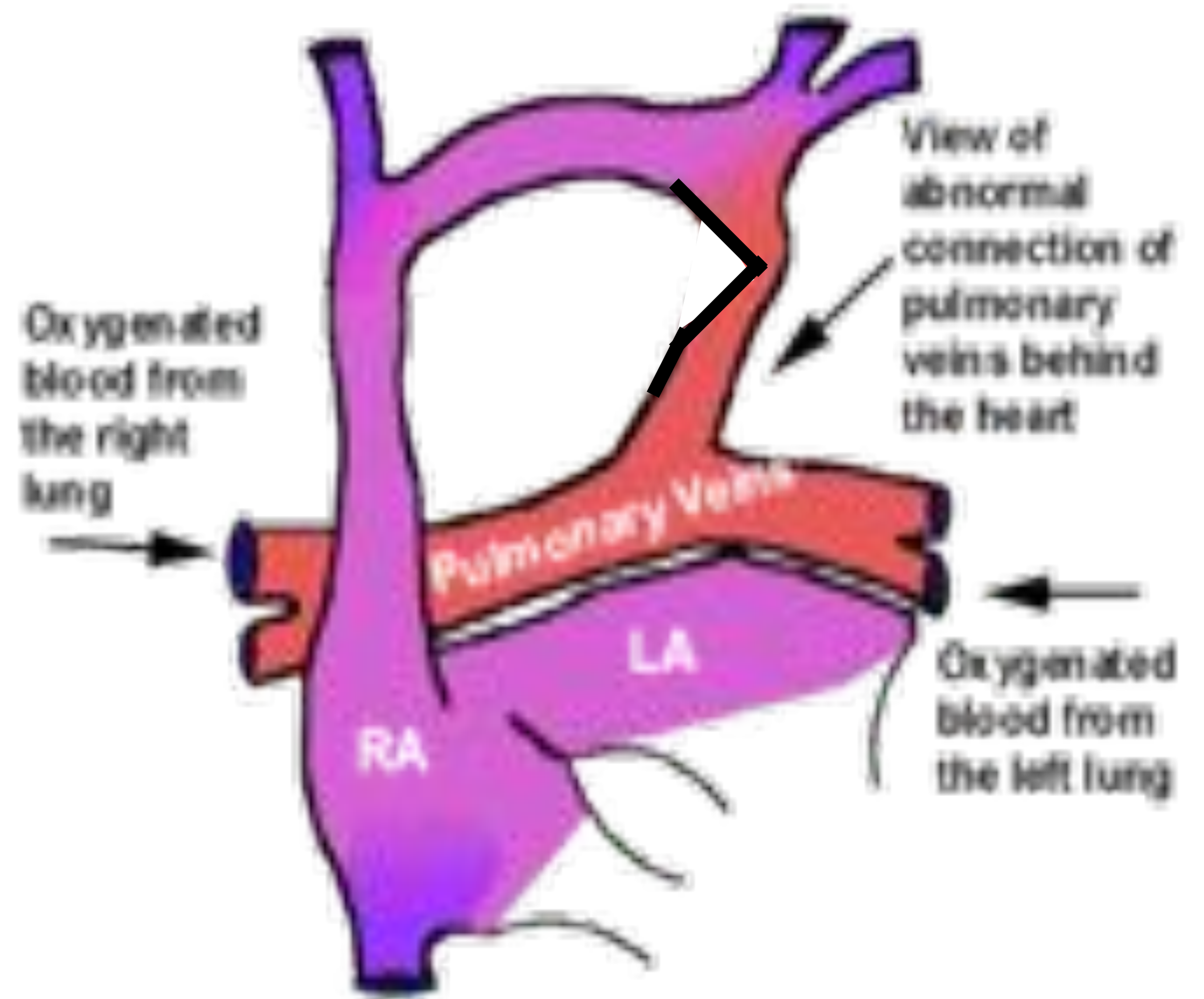
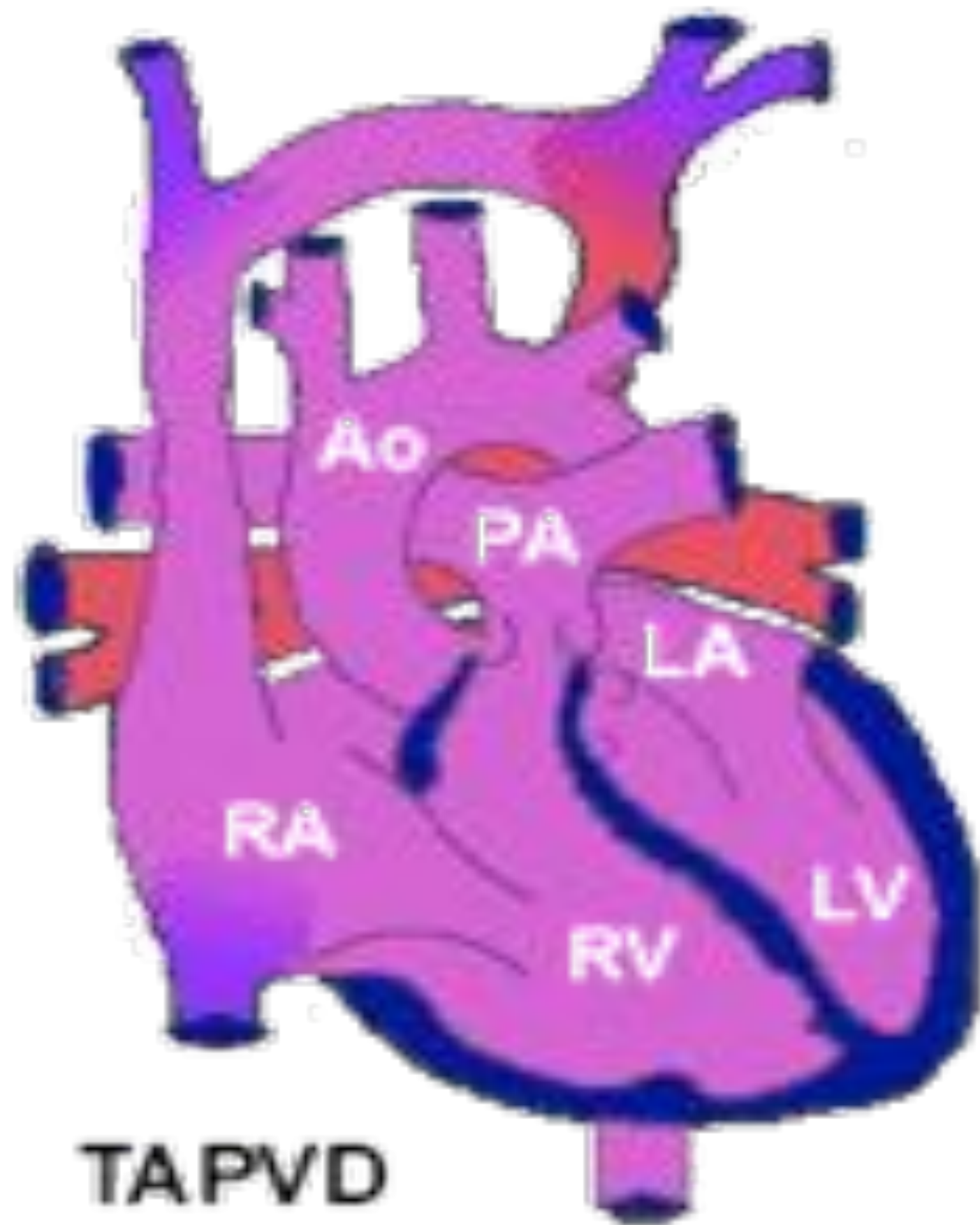


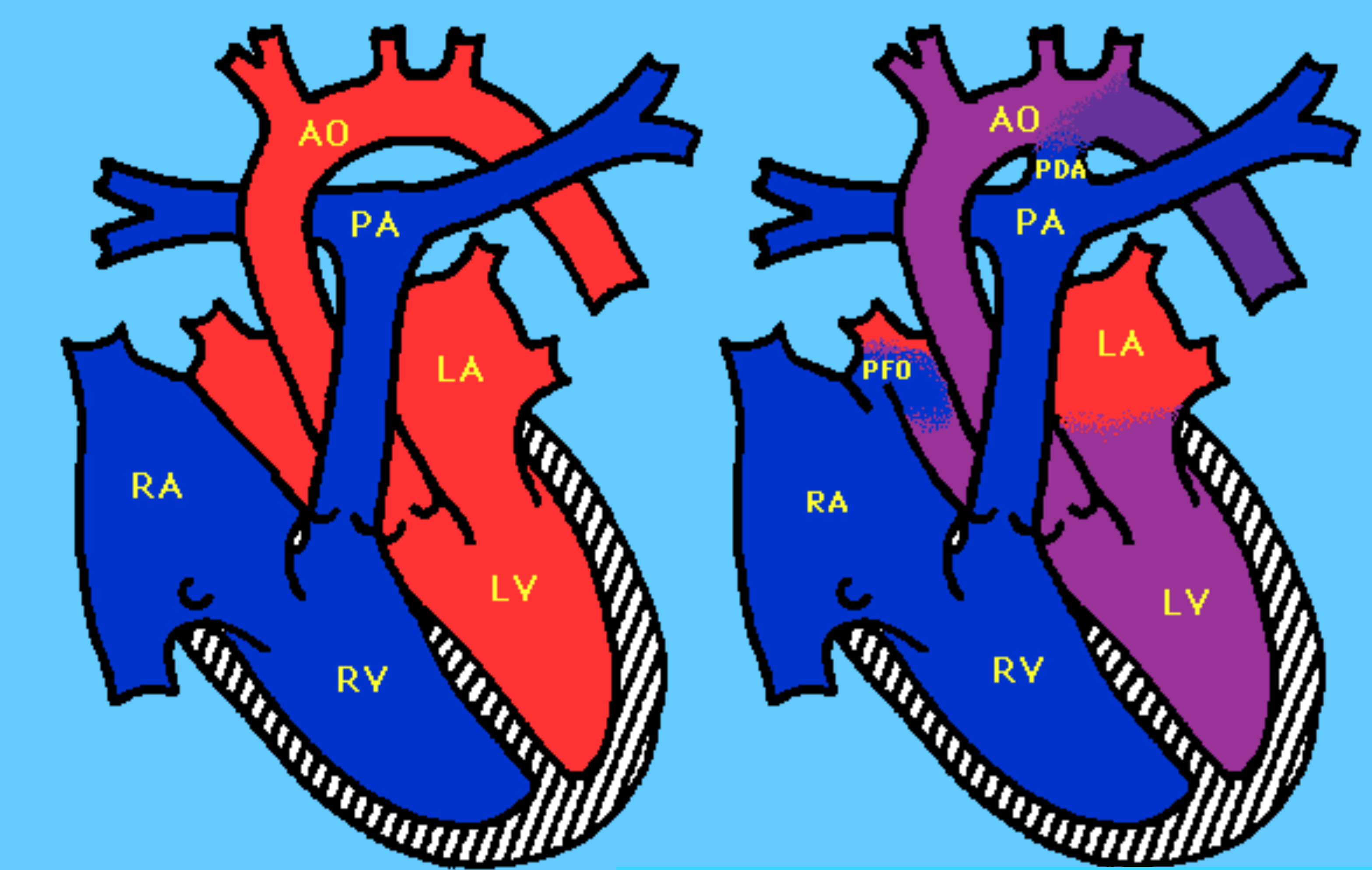


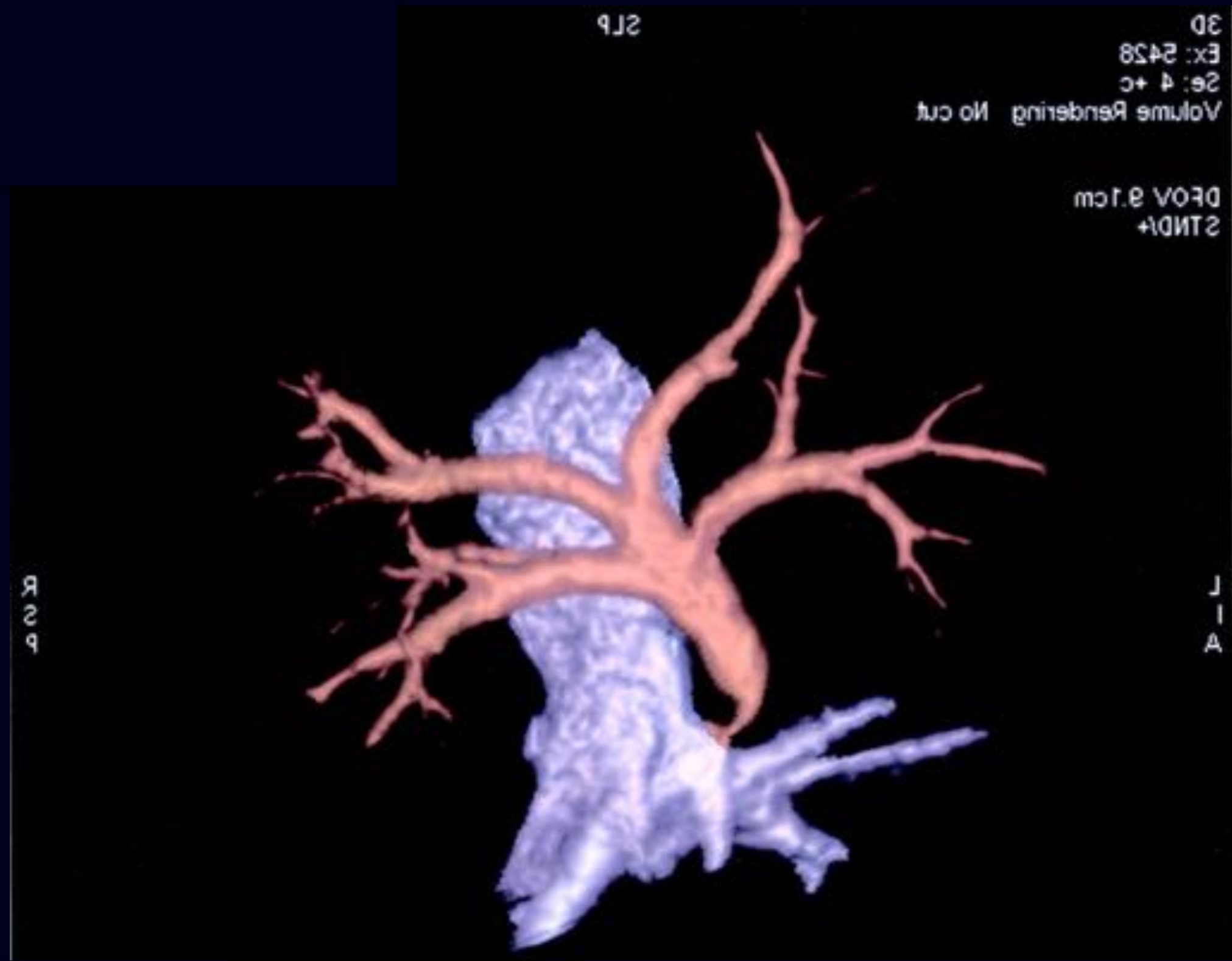
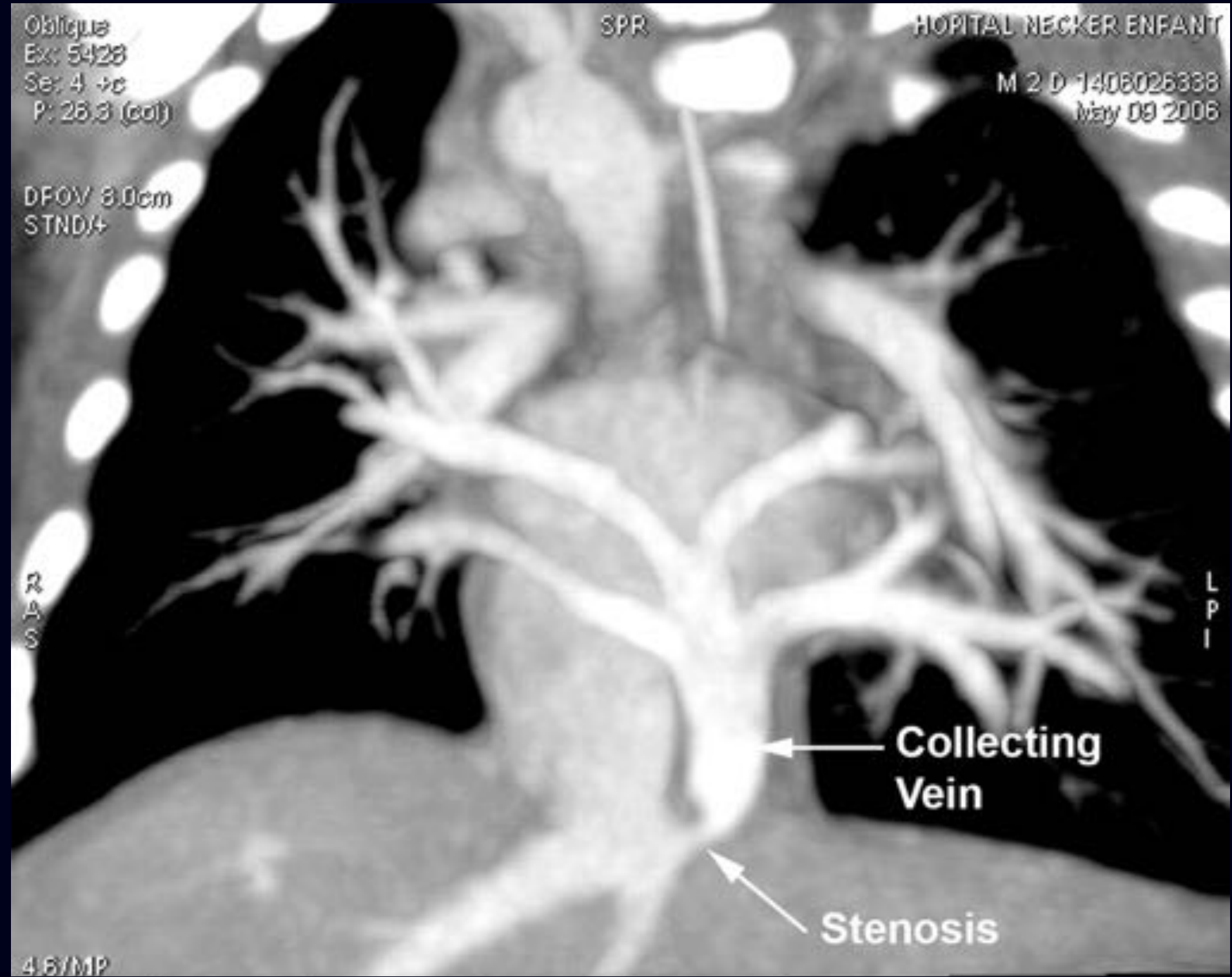
Cyanose et insuffisance cardiaque

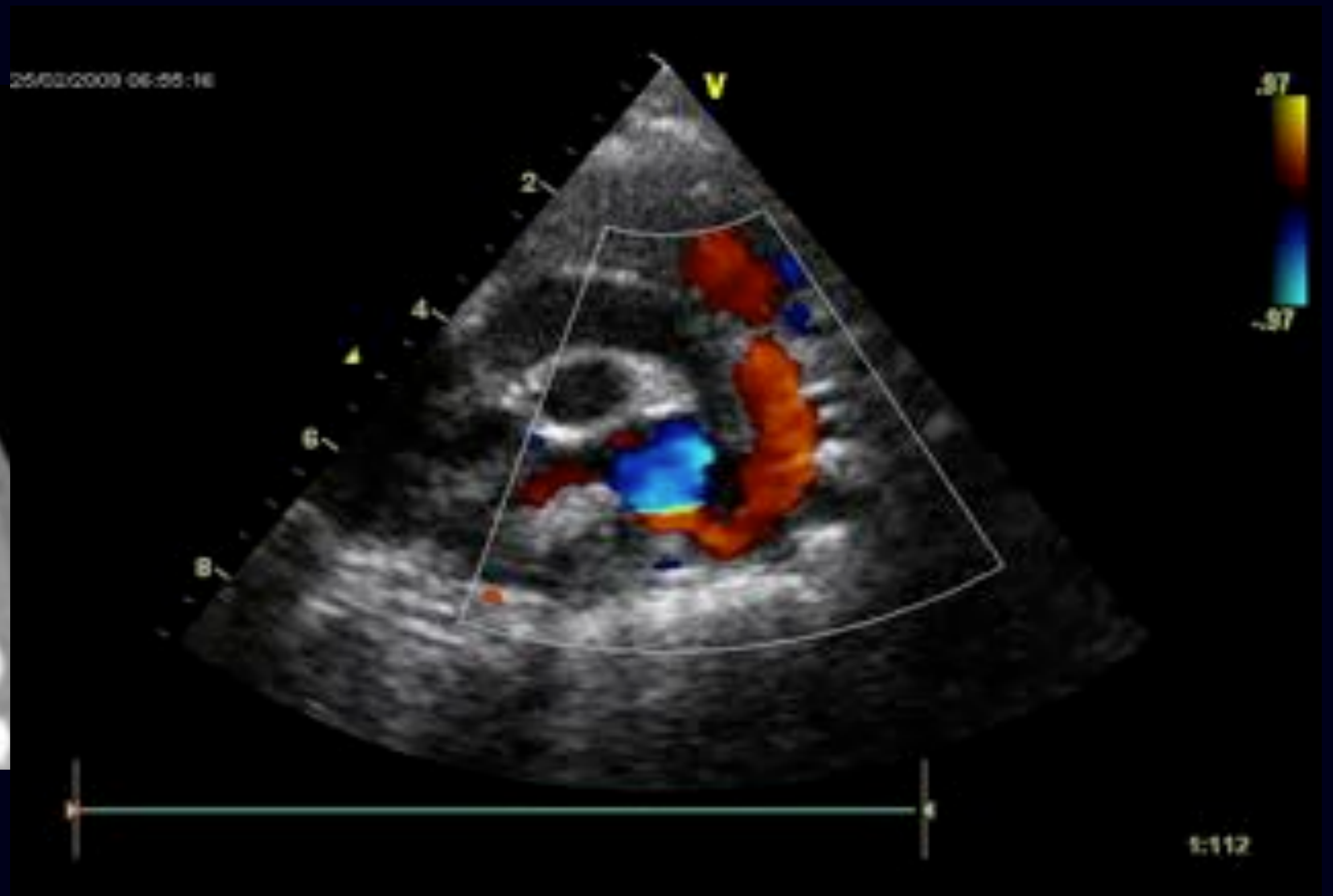
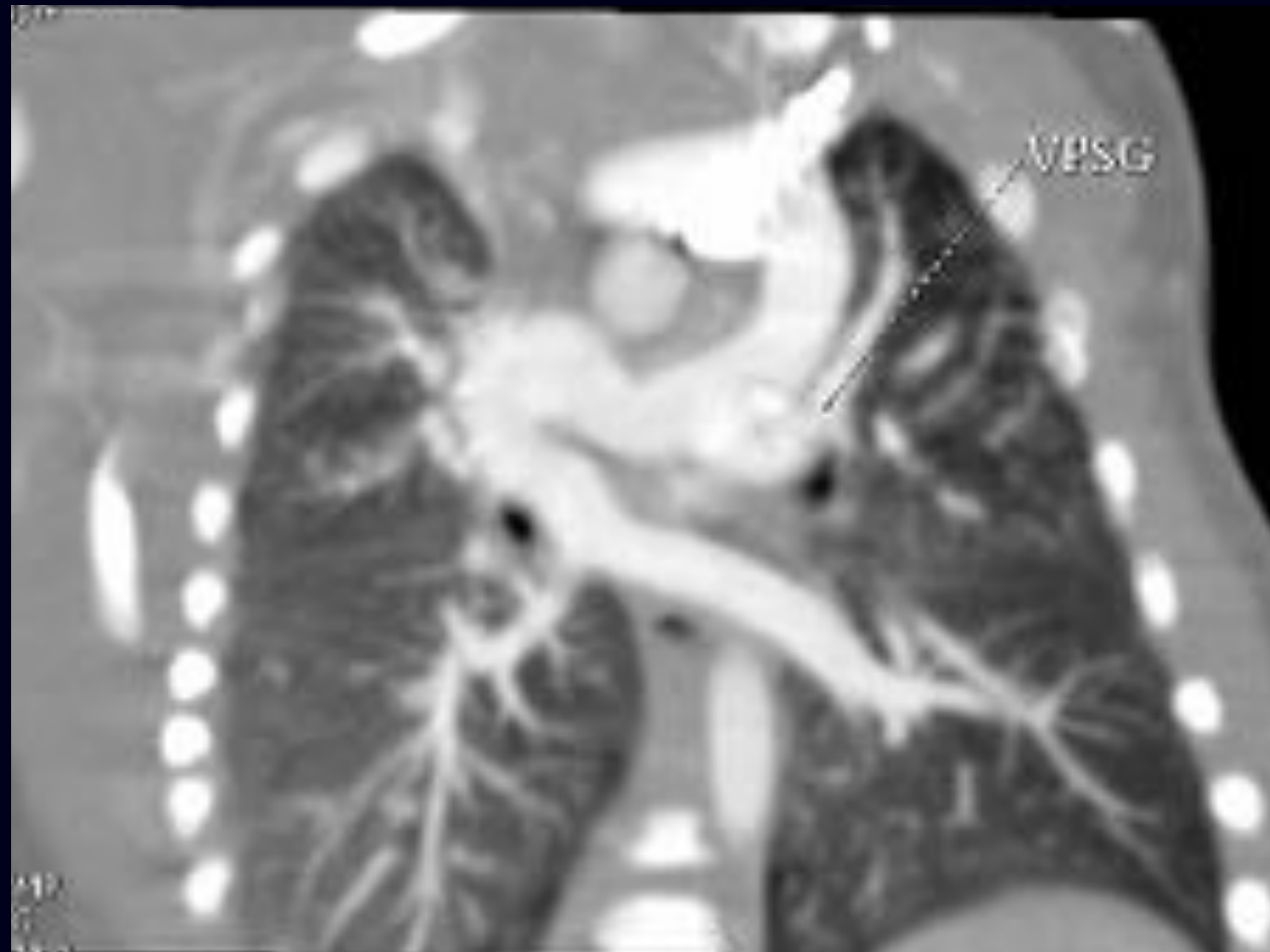


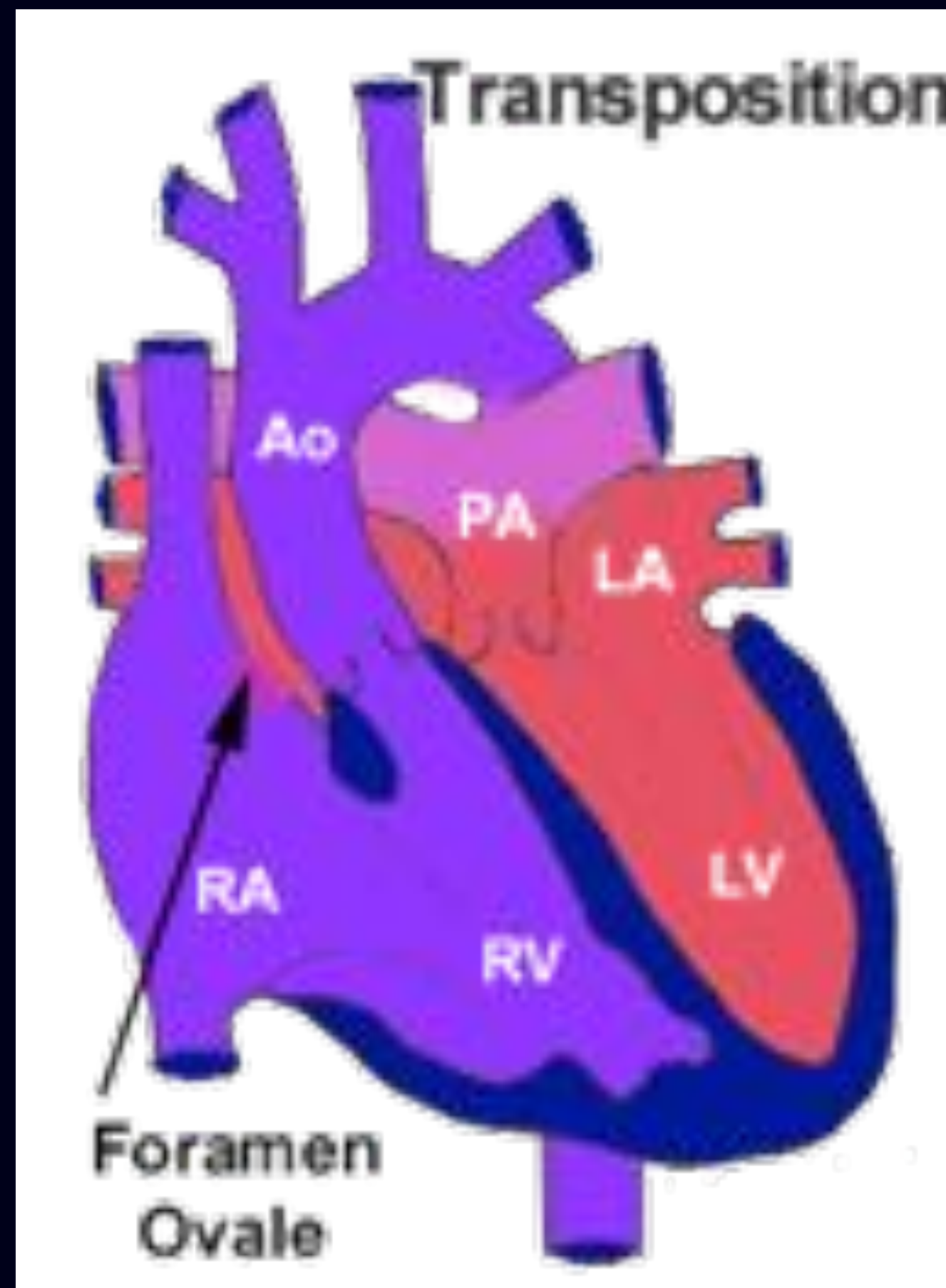
TAPVD blocked







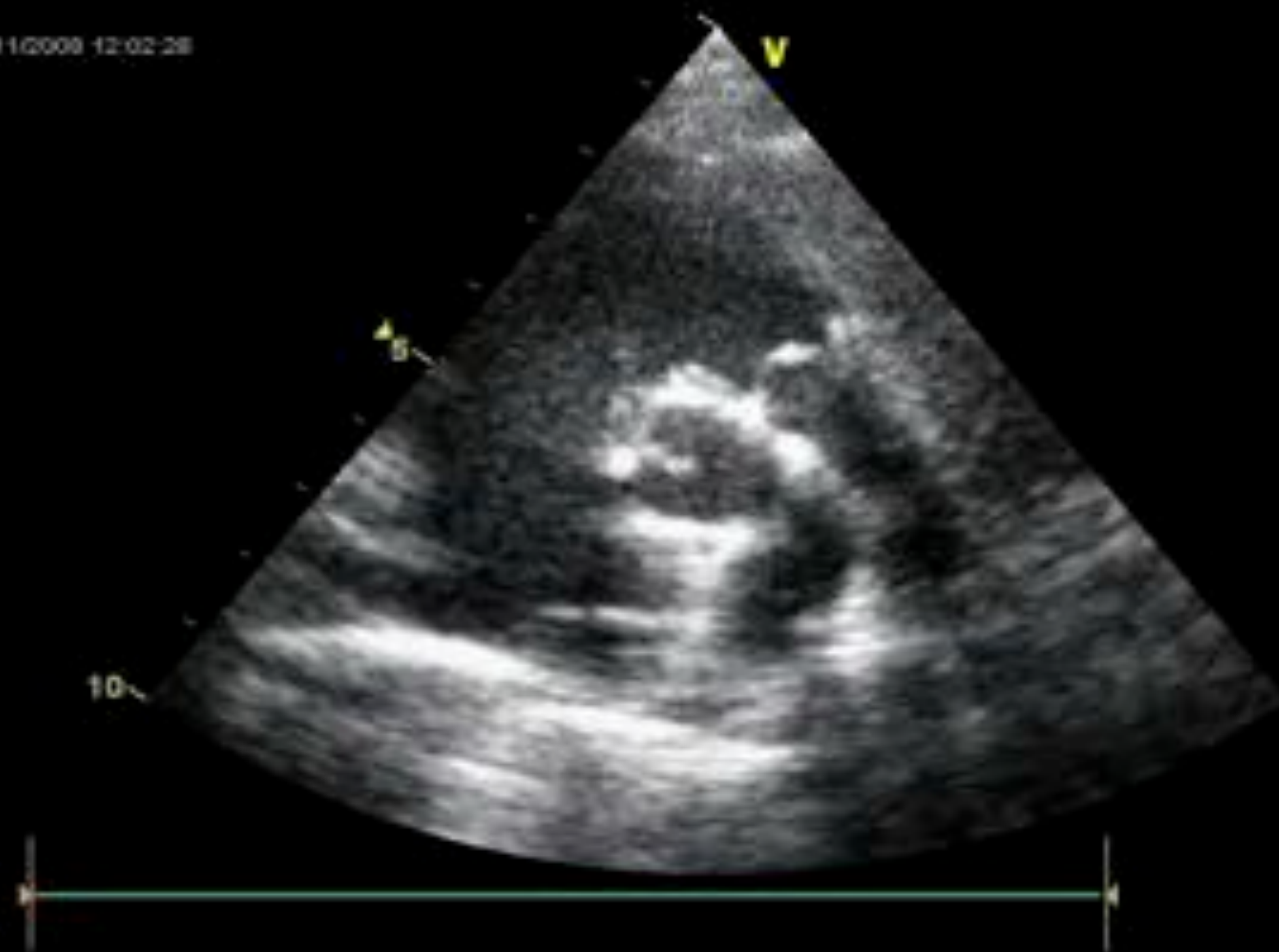




Cyanose + souffle

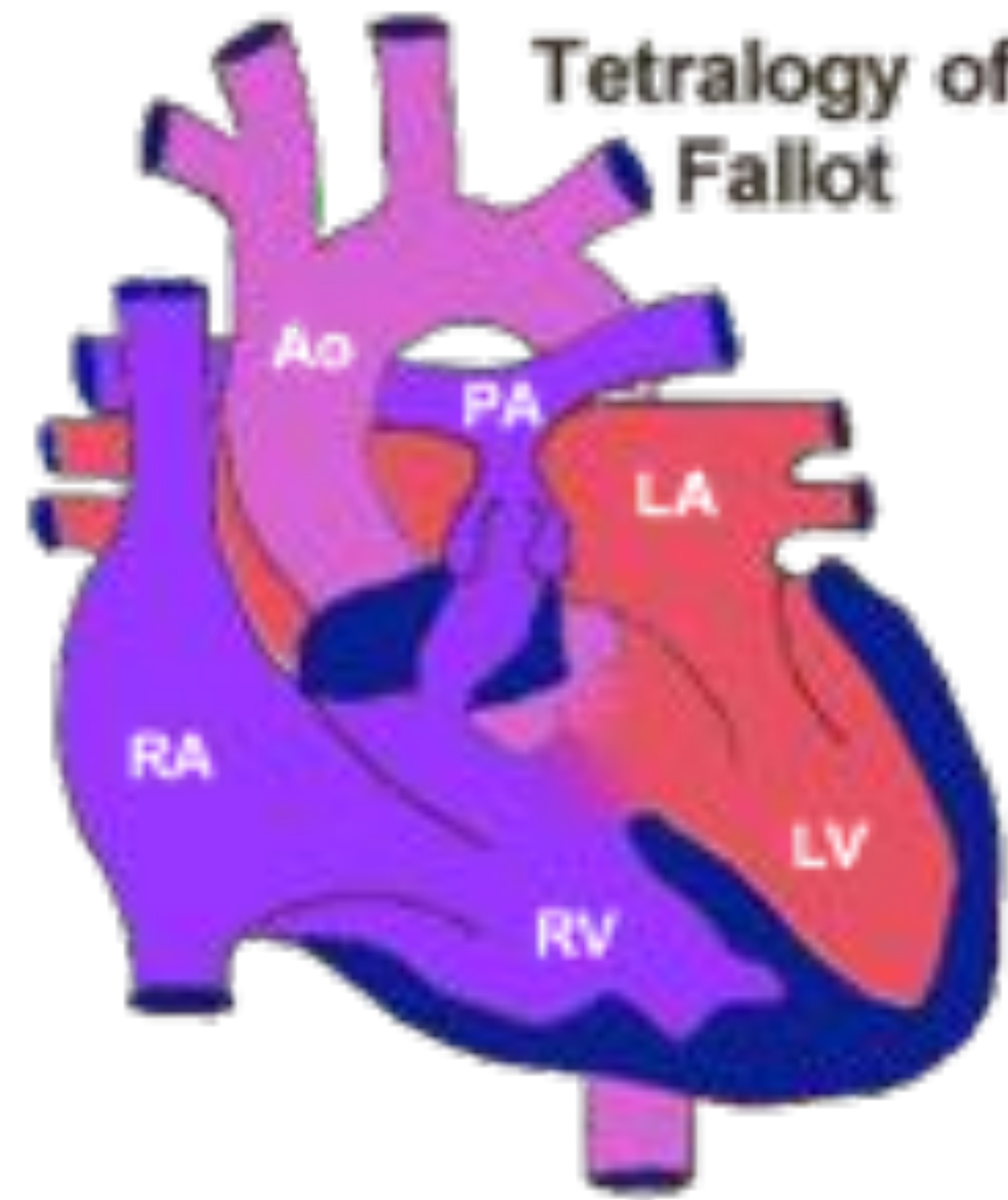


04/11/2008 12:02:28

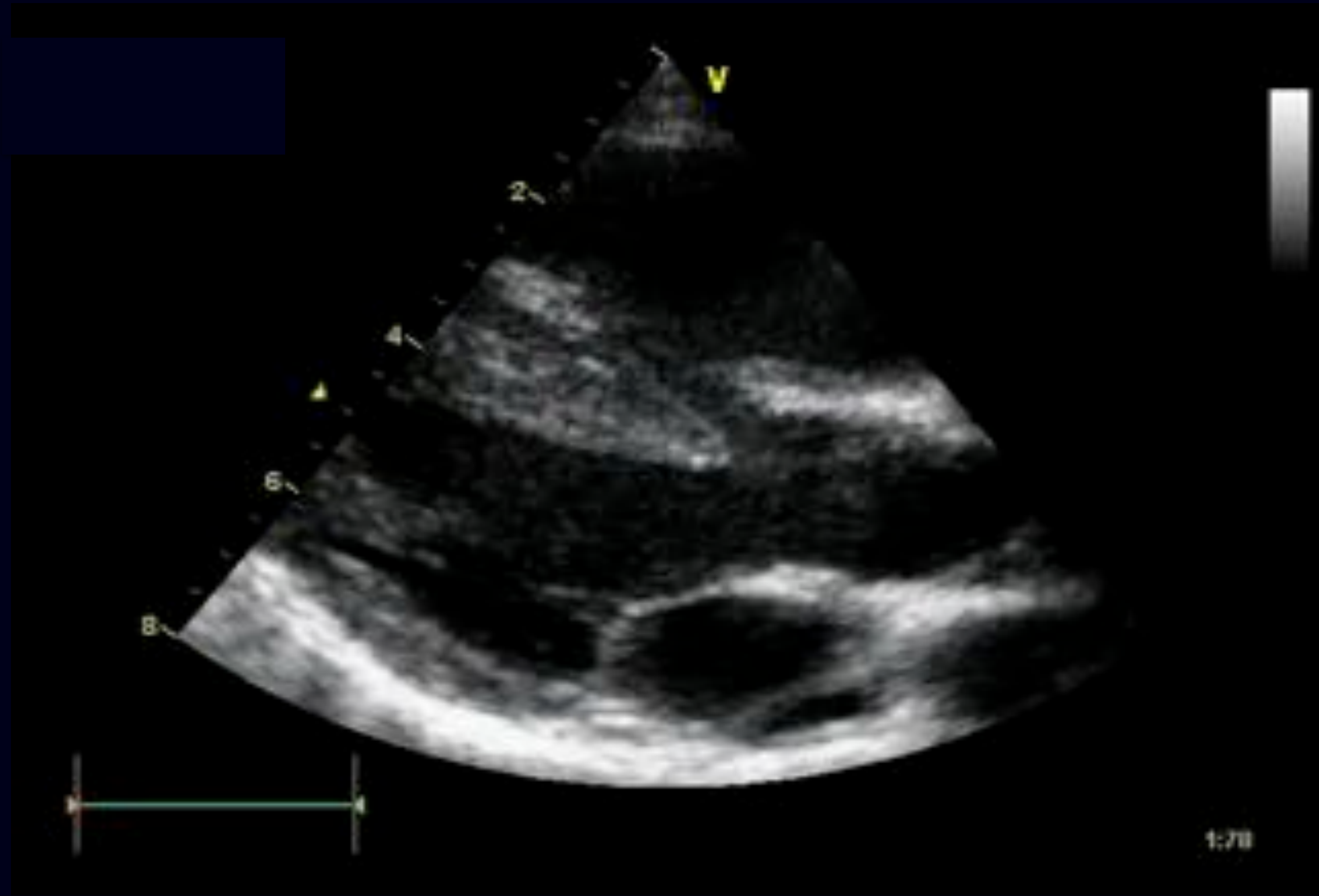
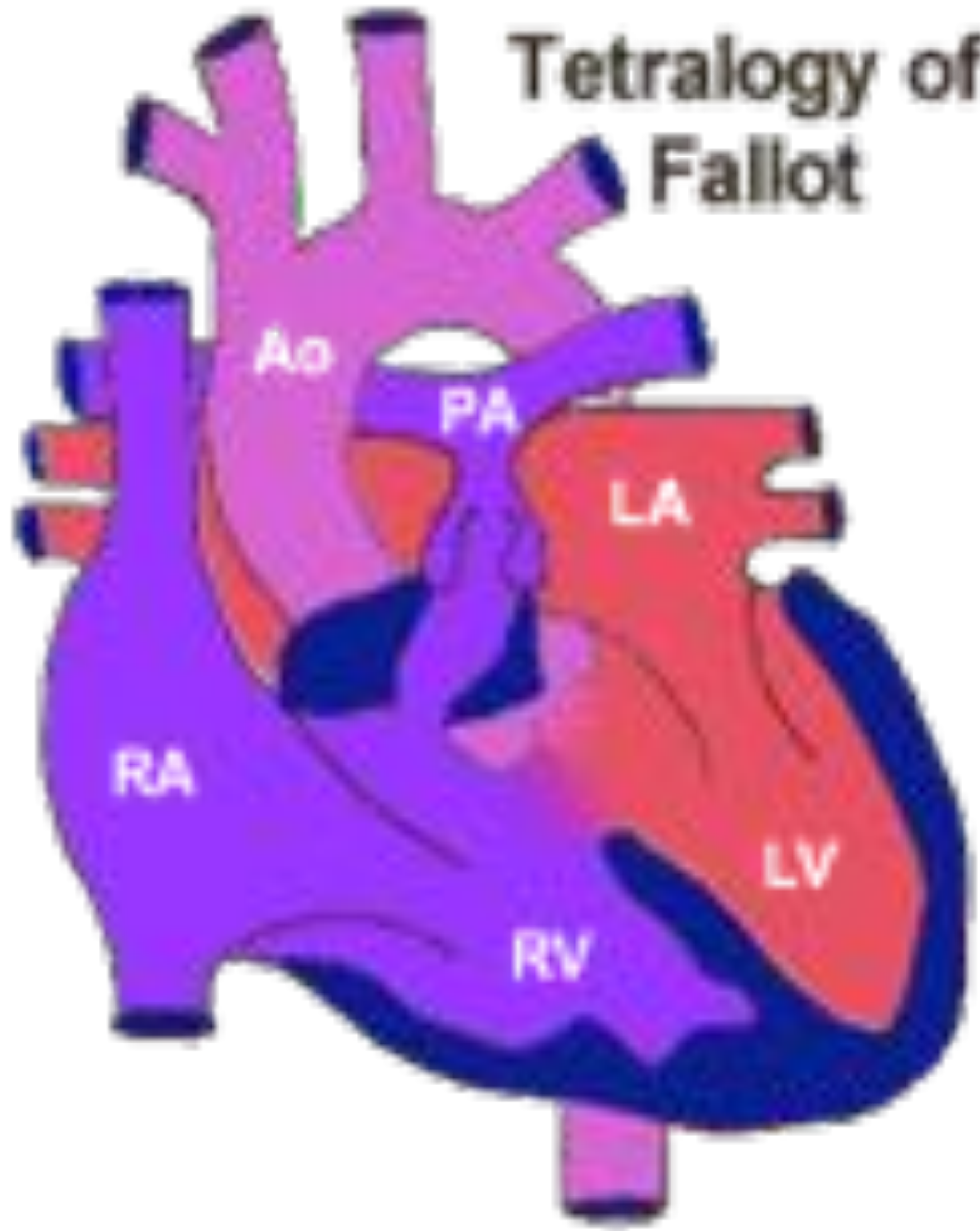


1:246

Tetralogy of Fallot



Tetralogy of Fallot



11:18:03

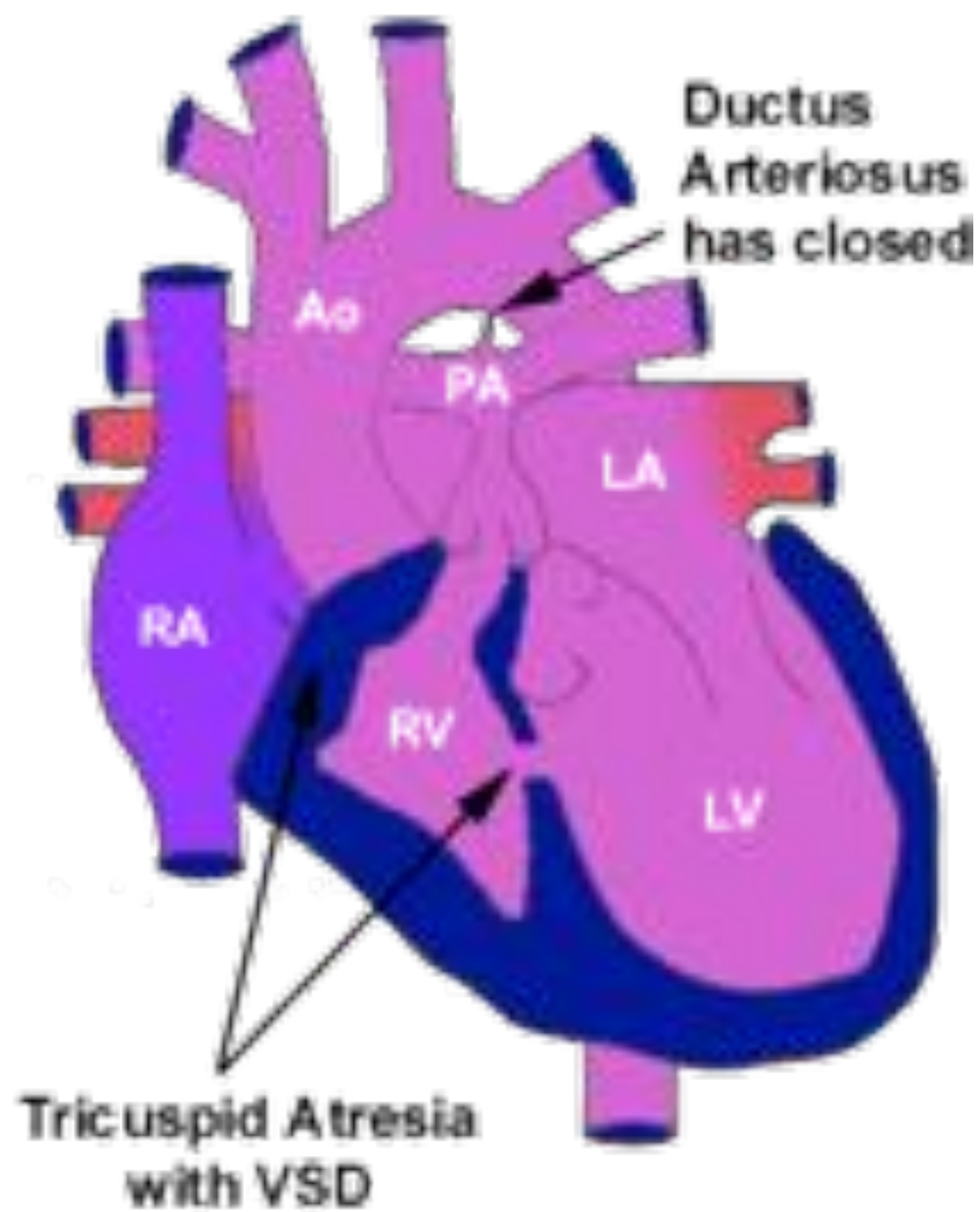


11:22:03

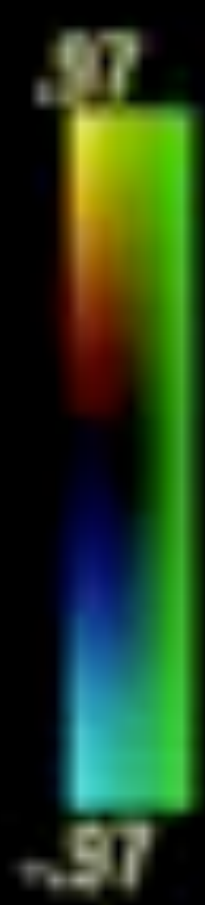
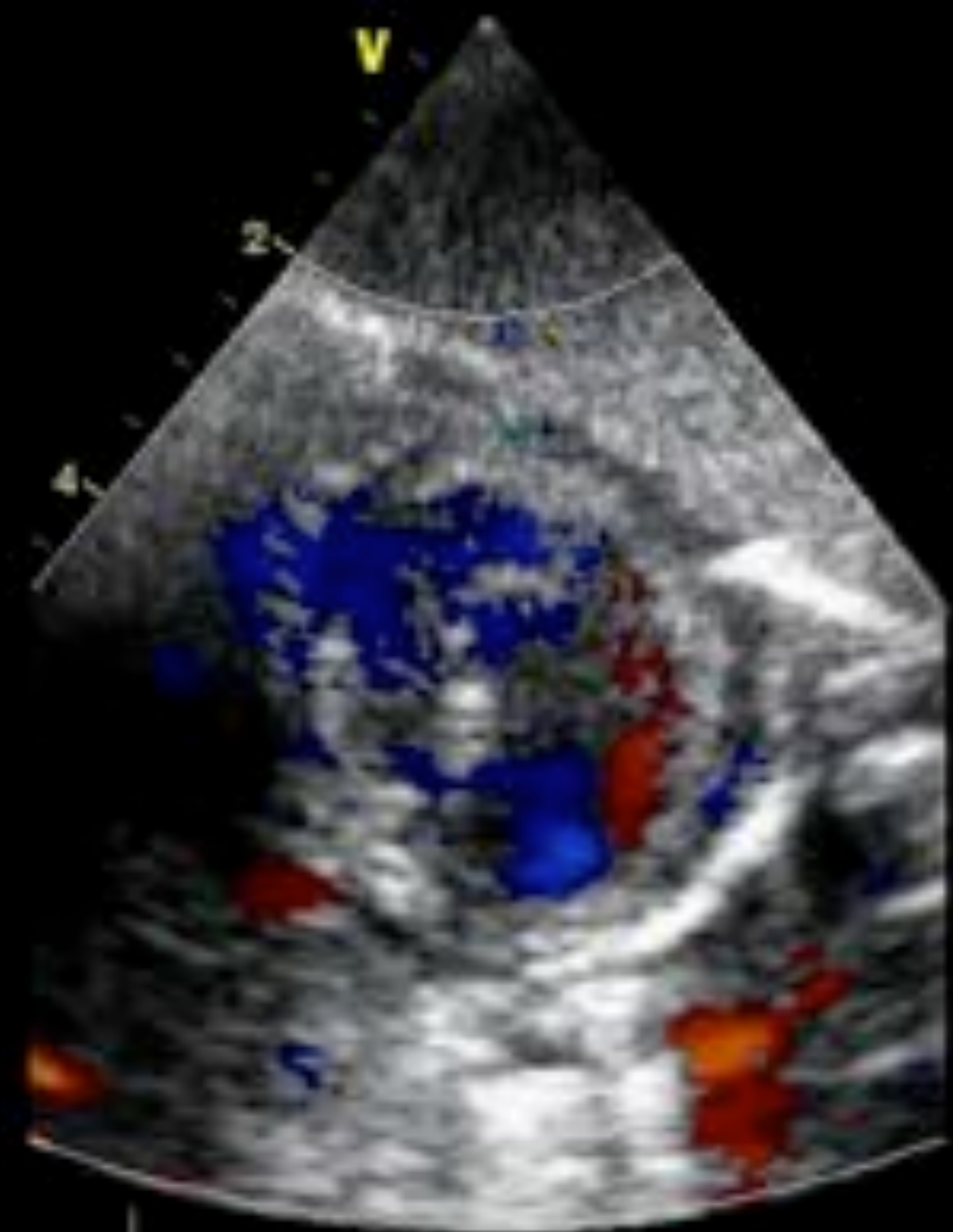


Complex cyanotic heart defects with pulmonary stenosis



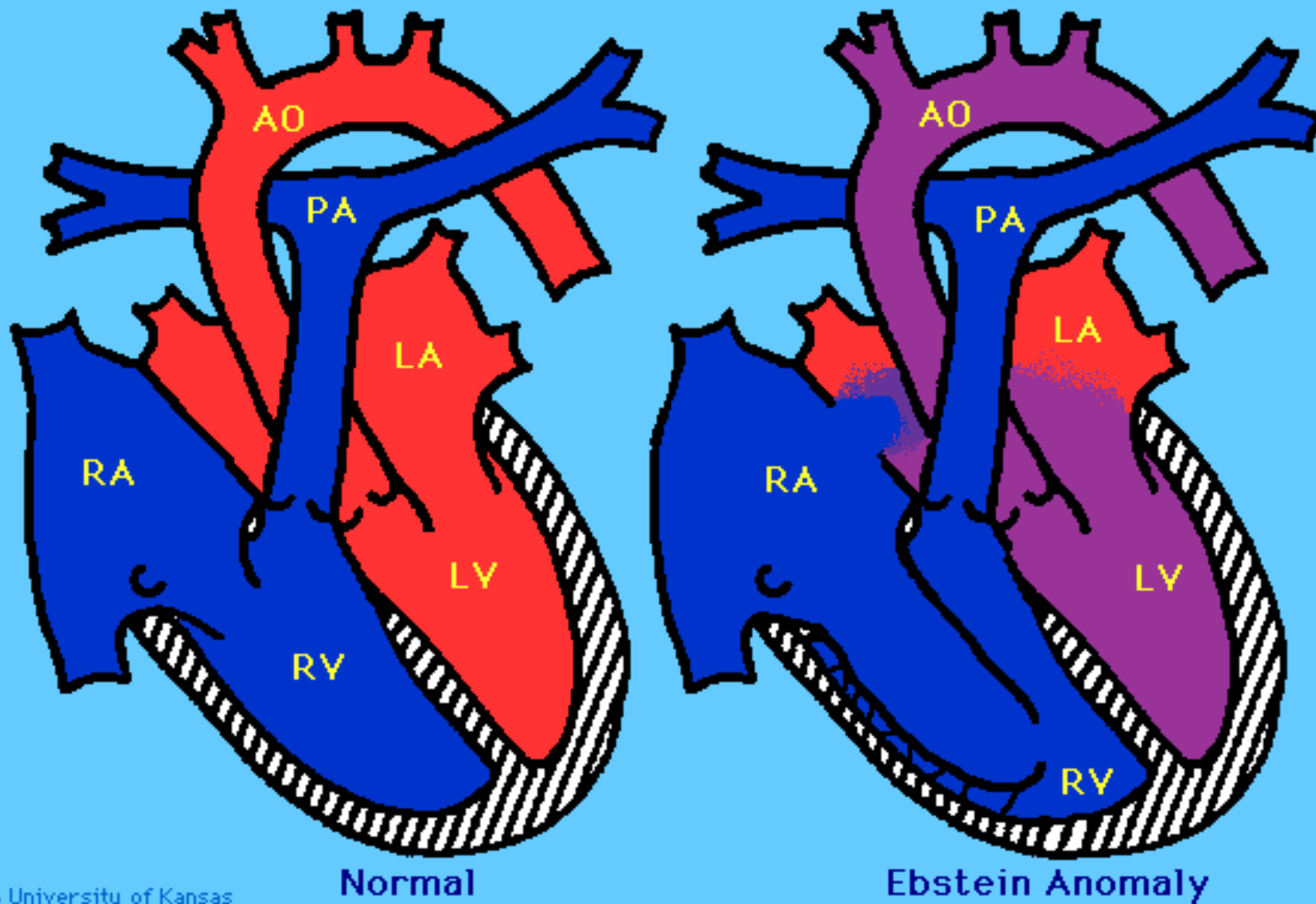


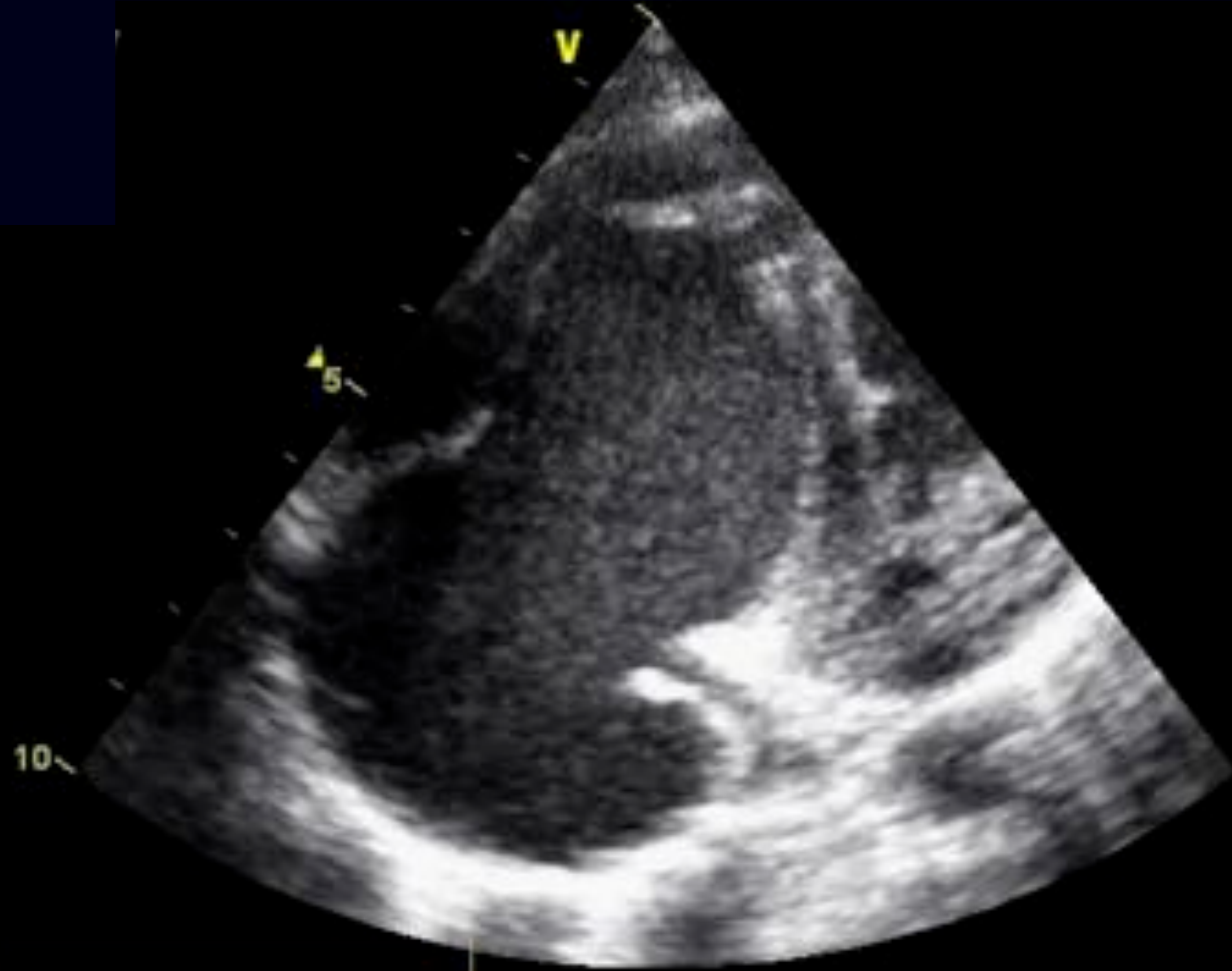
11:43:57





Ebstein Anomaly





10

V

5

1:116

Cyanose

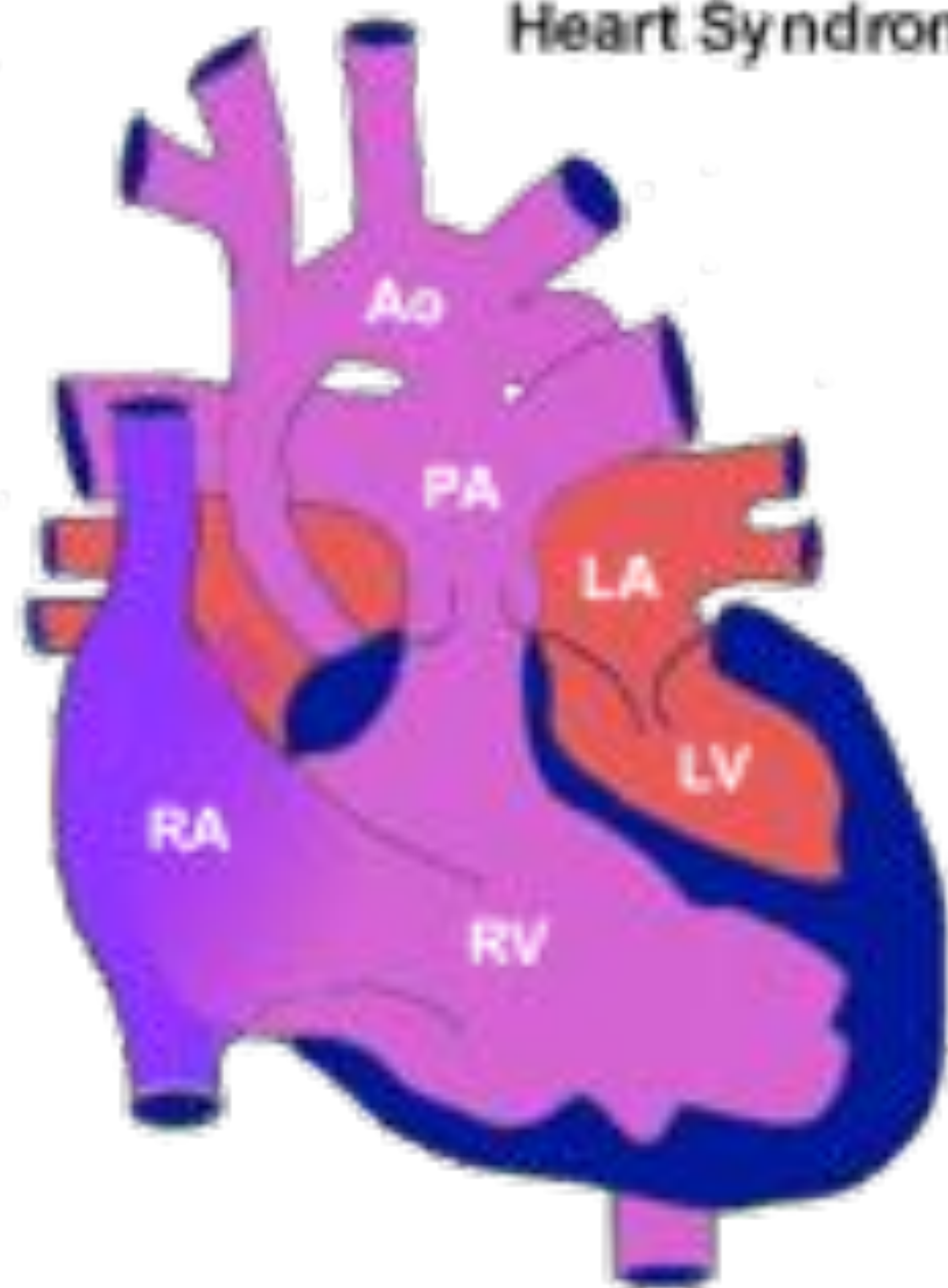
+

Diminution de tous les pouls

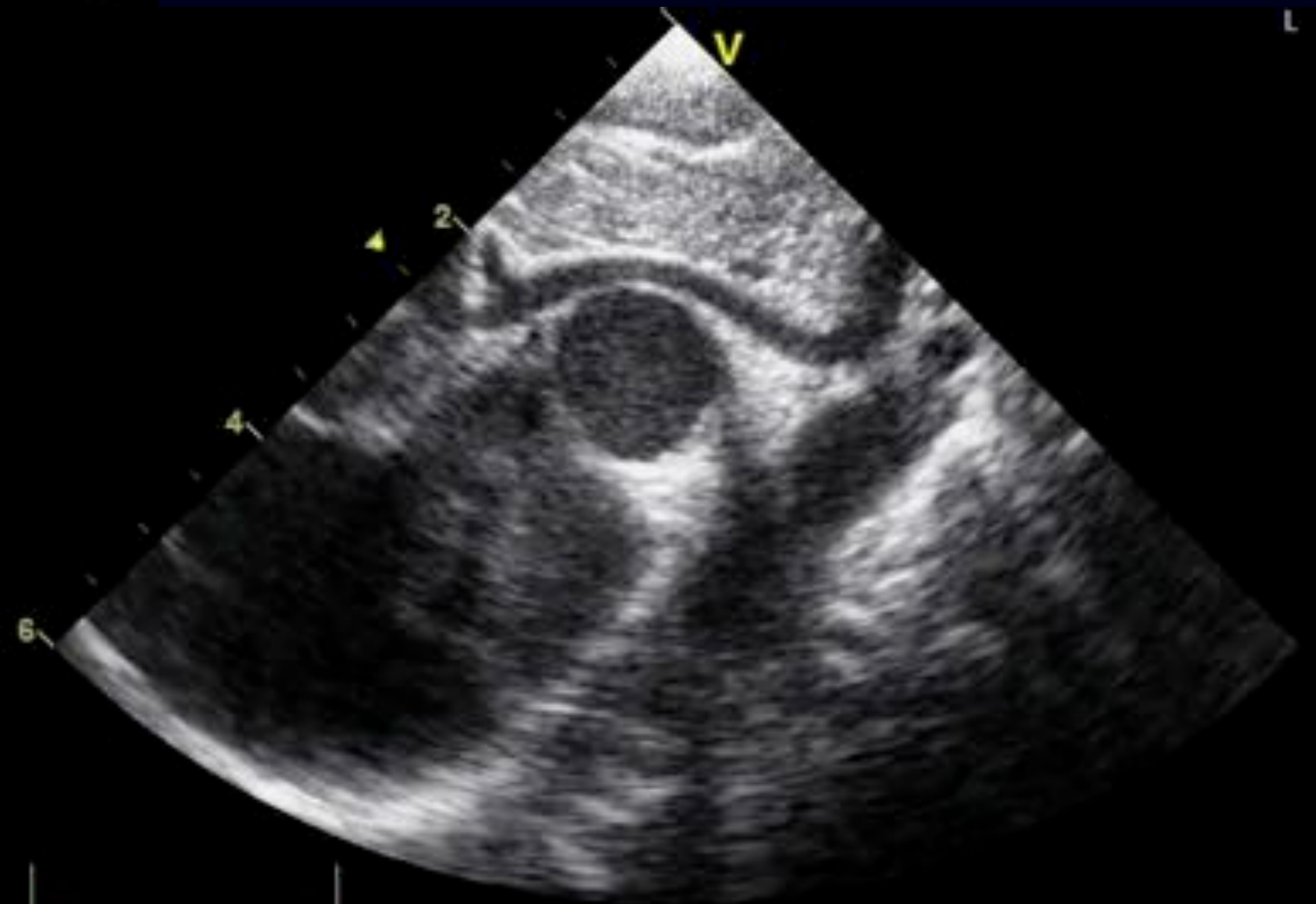
±

Insuffisance circulatoire

Hypoplastic Left Heart Syndrome



05/06/2005 11:16:09



L



1:107

Cyanose des membres inférieurs

+

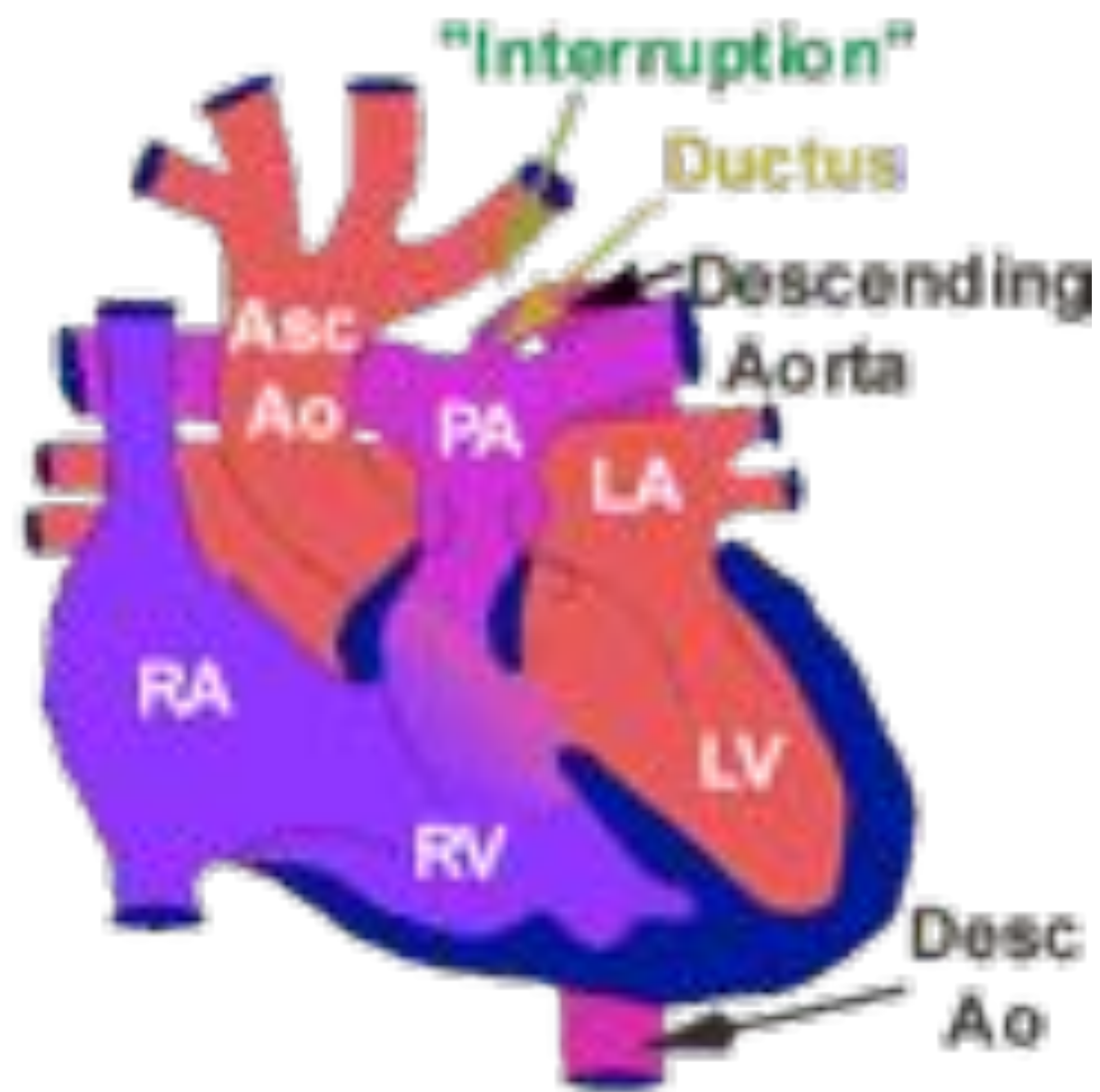
Diminution des pouls fémoraux

+

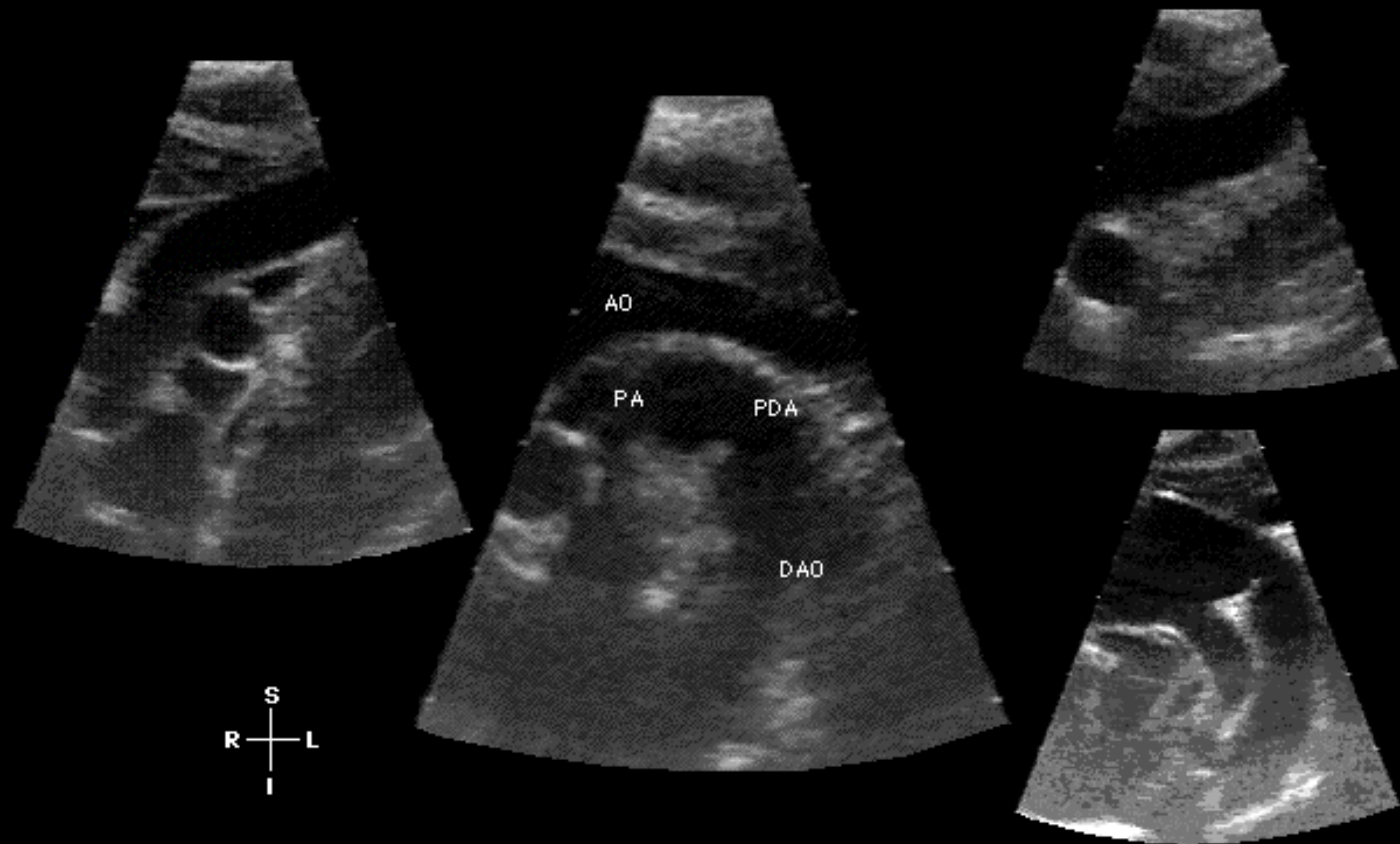
Saturation normale MS droit

±

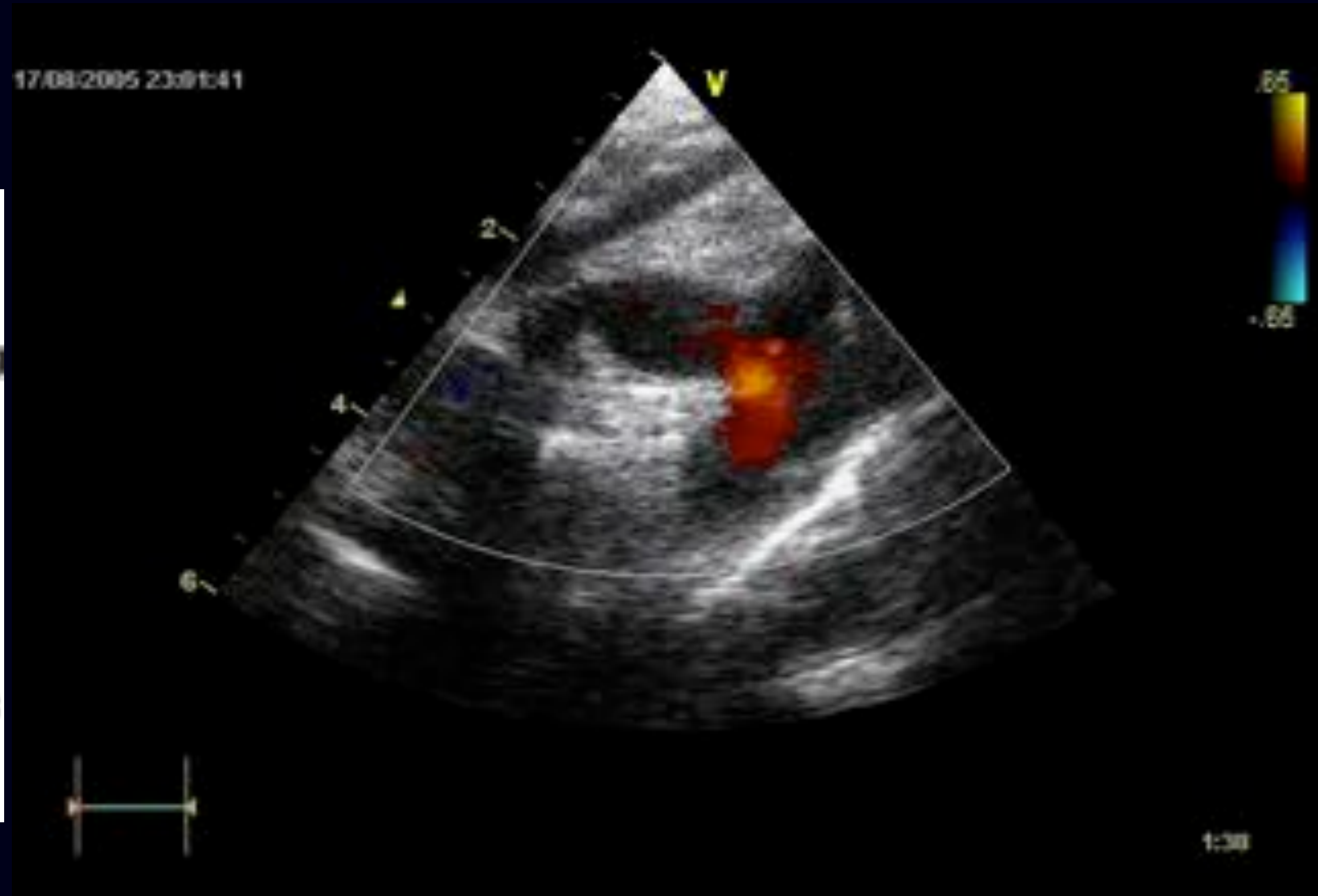
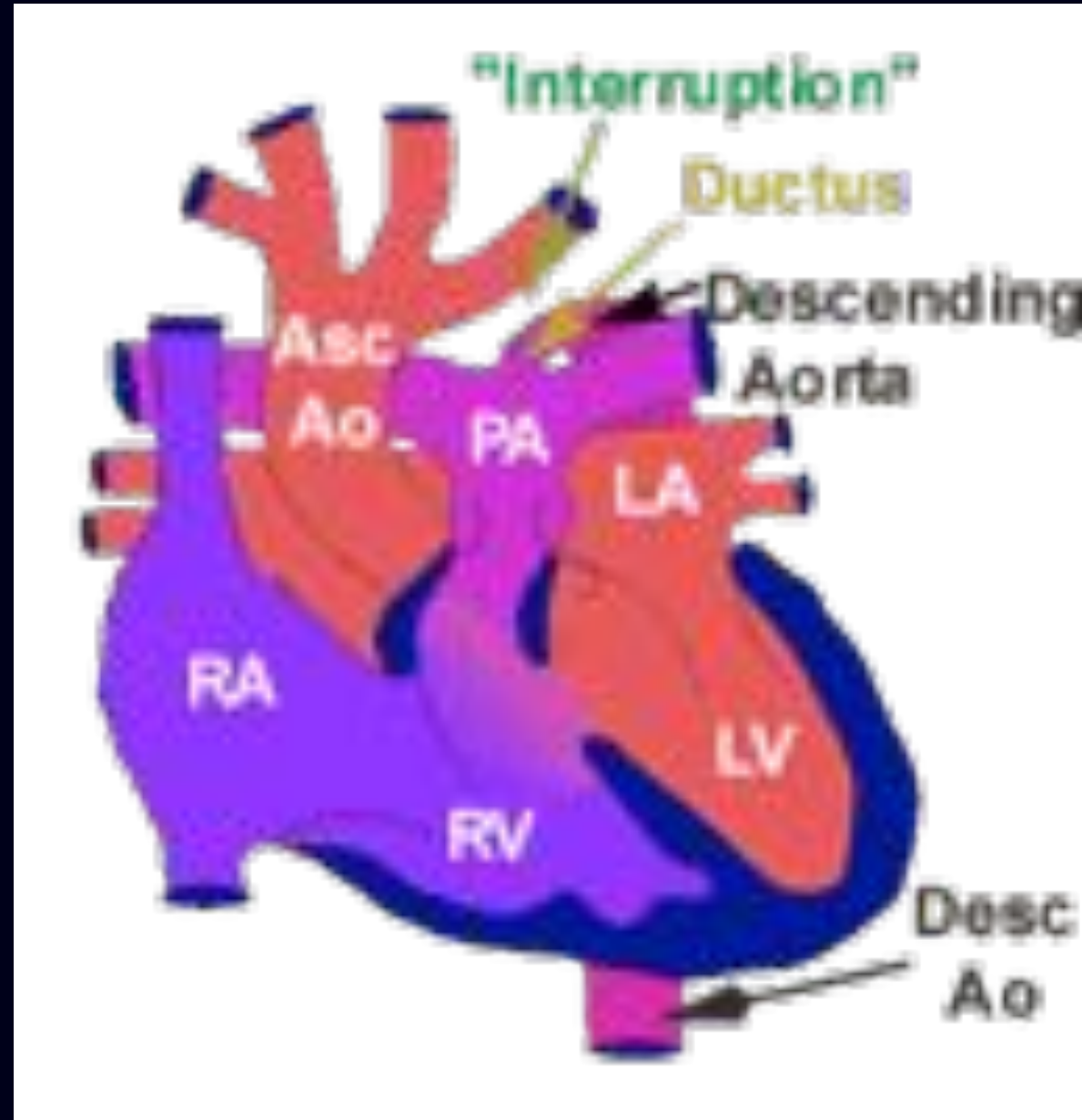
Insuffisance circulatoire



Interrupted Aortic Arch, Type A, Parasternal Short Axis Views



17/08/2005 23:09:41



Insuffisance cardiaque
+
Pas de cyanose réfractaire
+
Diminution des pouls fémoraux

10:56:04

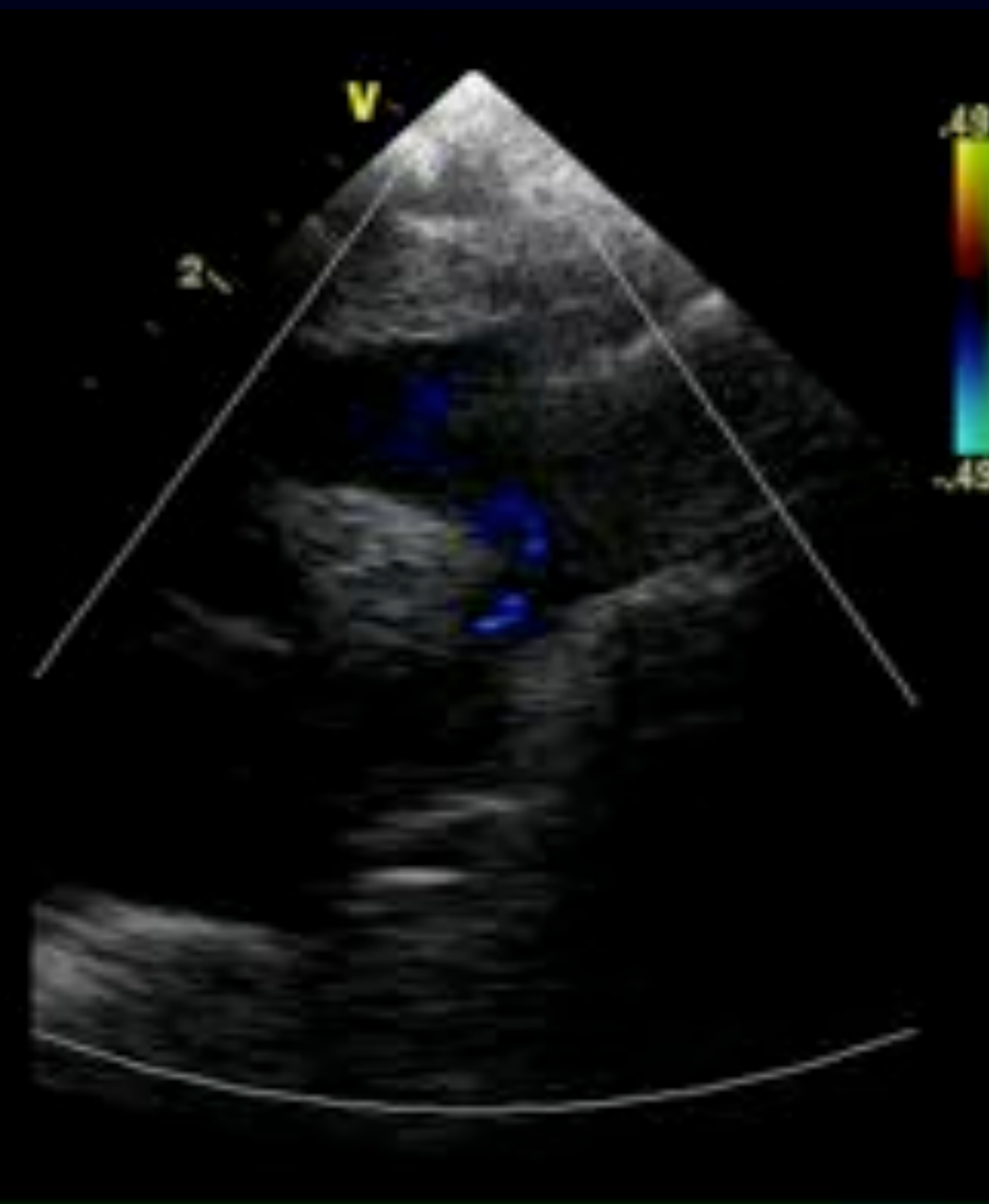
V

2



V

2



49

-49

1:354

3D
Ex: 2406
Se: 2
Volume Rendering: No cut

DFOV: 11.4cm
STND+

R
4
3

No VOI
kv 80
mA: Med.
Rot 0.40s/HE+ 20.6mmshot
0.6mm @ 516.1 / 0.8sp
TR: 0.0
11:55:45 AM
W = 4095 L = 2048

SF



LA

HOPITAL NEC 3D
Ex: 4373
M 1 Se: 2
Volume Rendering: No cut

DFOV: 9.3cm
STND+

A
R
1

No VOI
kv 80
mA: Med.
Rot 0.40s/HE+ 39.4mmshot
0.6mm @ 504.1 / 0.8sp
TR: 0.0
10:11:45 AM
W = 4095 L = 2048

SLA



IRP

HOPITAL NECKER ENFANT

3 W 1406012256
Mar 07 2006

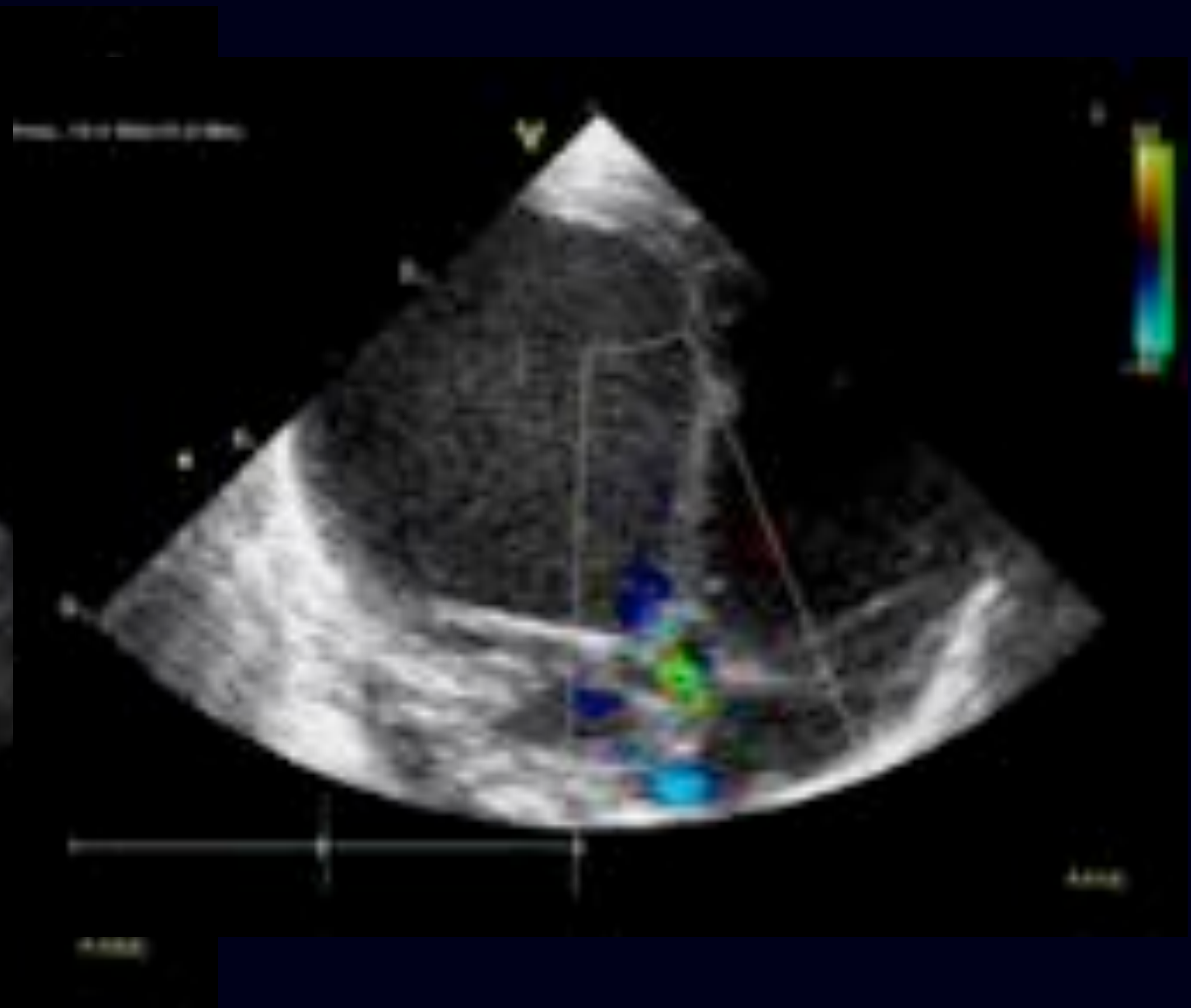
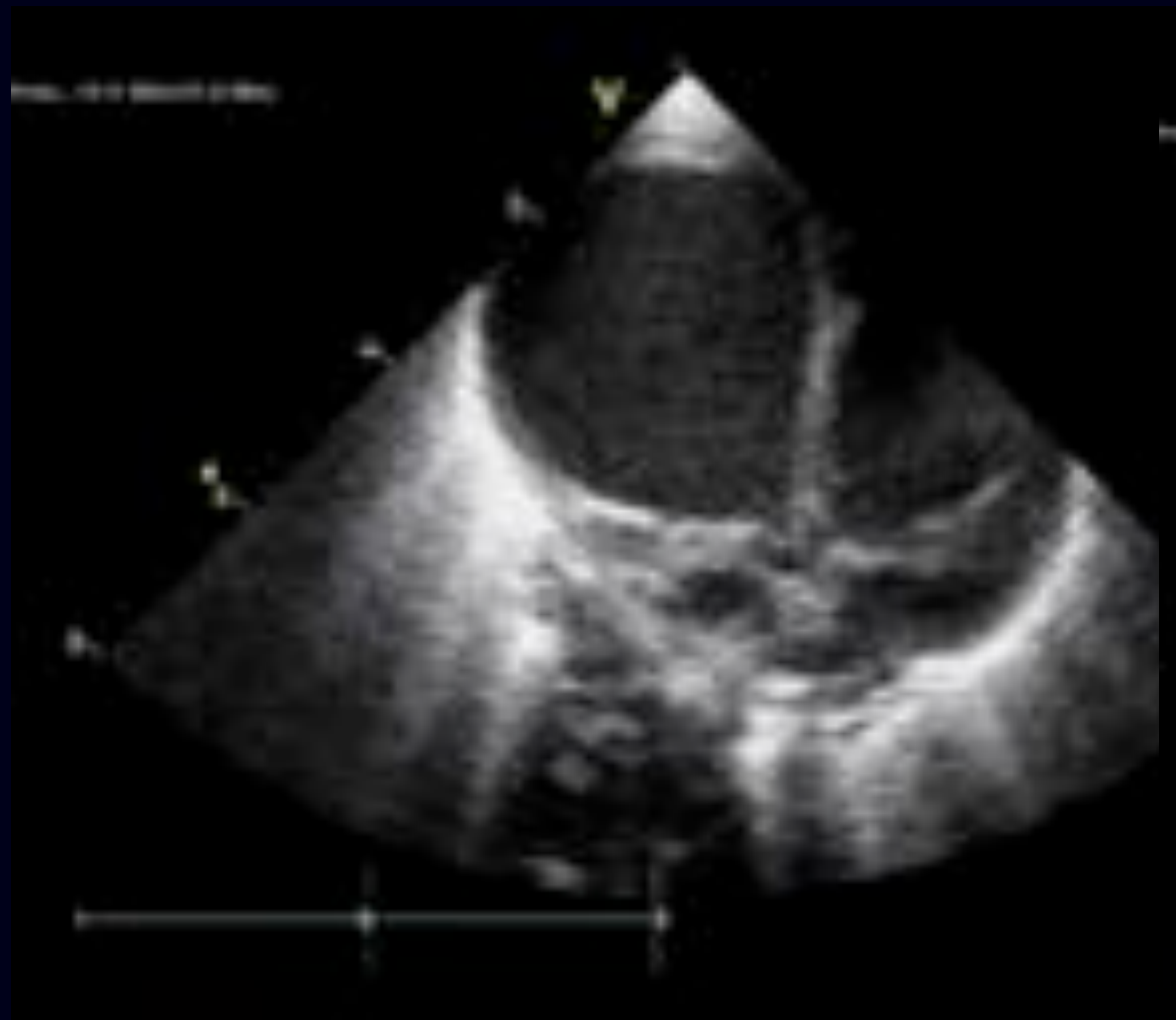
Cardiac failure

+

no cyanosis

+

**diminished femoral
and humeral pulses**



Insuffisance cardiaque

+

SaO2 Membres sup 65%

+

SaO2 Membres inférieurs 88%

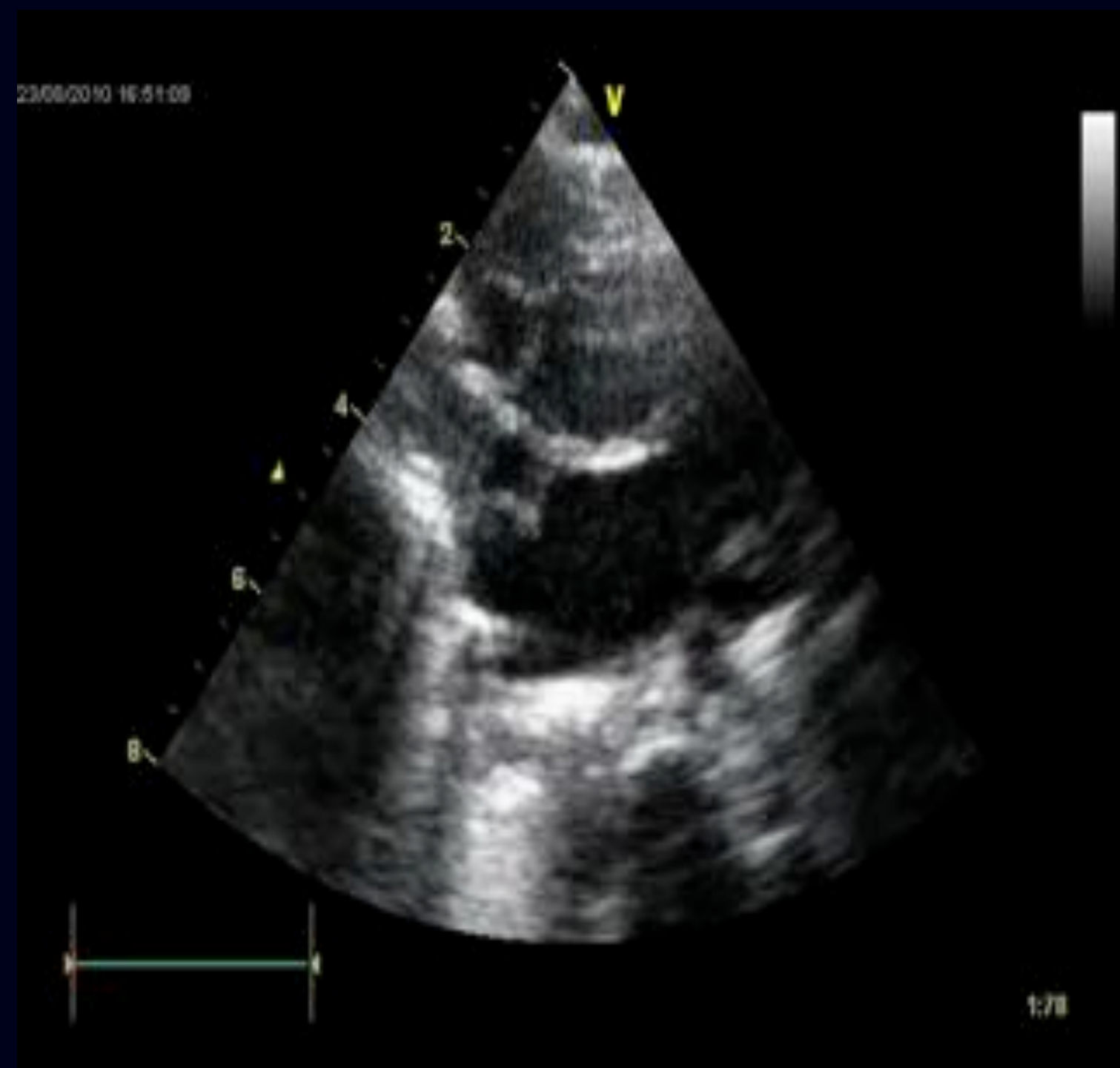
+

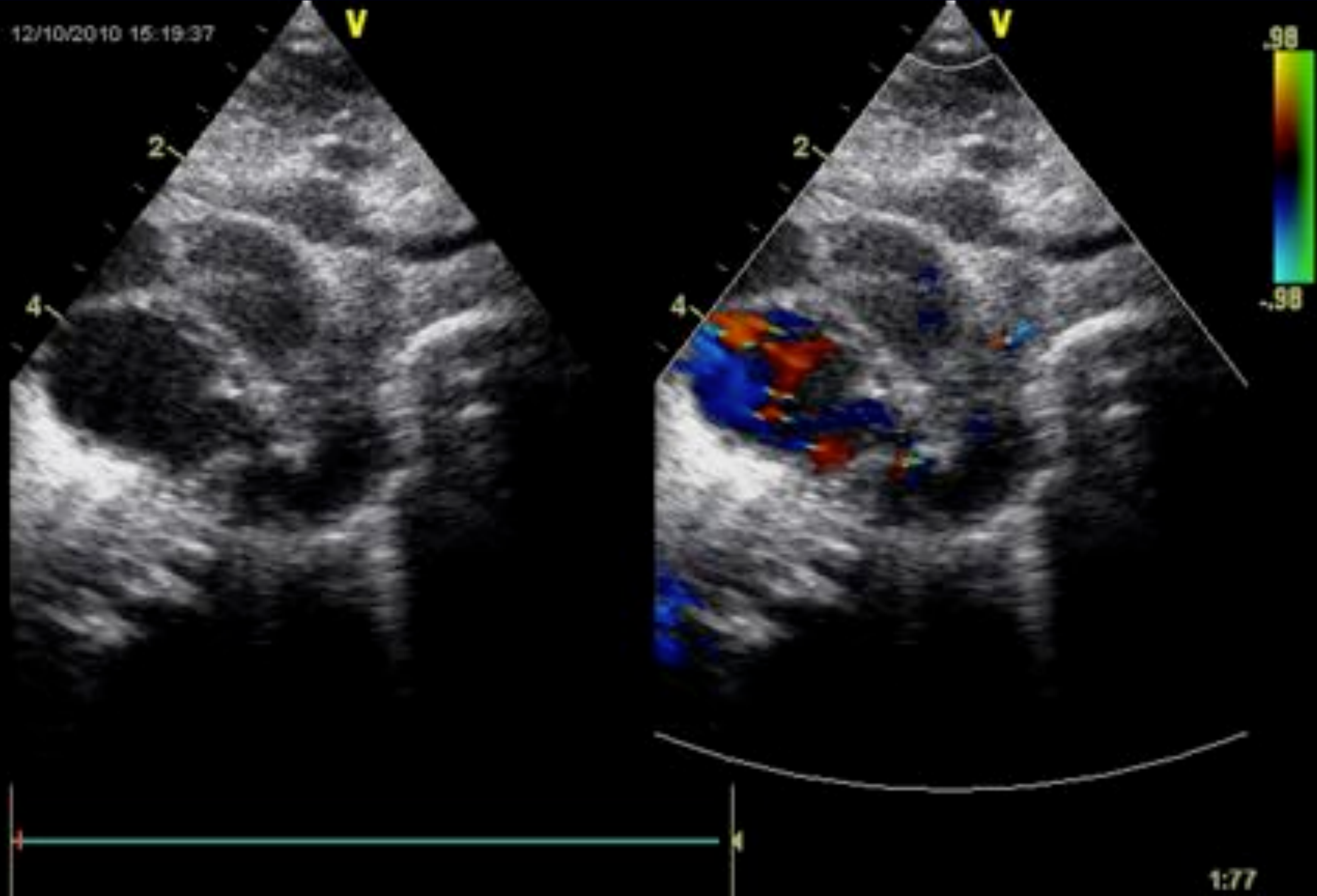
Pouls fémoraux amortis

23/08/2010 16:48:36



23/08/2010 16:51:09





La prostaglandine E1

QCM

- A-Peut être prescrite même quand elle est inutile
- B-Doit systématiquement être prescrite dans les atrésies pulmonaires
- C-Doit être prescrite devant toute cyanose réfractaire
- D-Justifie une intubation prophylactique
- E-Doit être prescrite devant toute insuffisance circulatoire néonatale (jusqu'au diagnostic de CC)

A. Peut être prescrite même quand elle est inutile

- Vrai
- Ce n'est pas grave d'arrêter la PGE1 si elle est inutilement prescrite
- ...sous réserve que cette prescription n'ait pas conduit à une iatrogénie illégitime

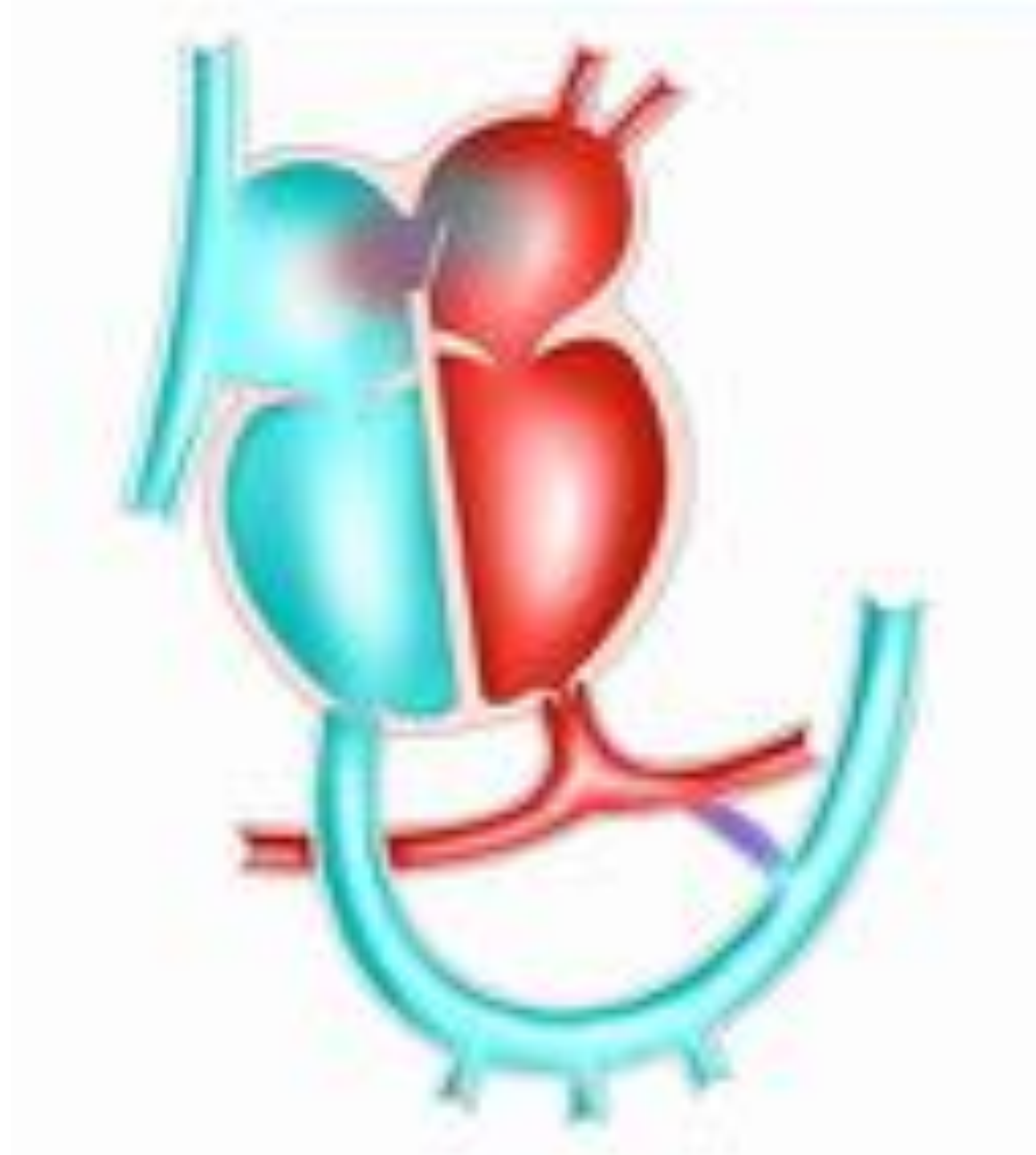
B. Doit systématiquement être prescrite dans les atrésies pulmonaires

- Faux



C. Doit être prescrite devant toute cyanose réfractaire

- Faux



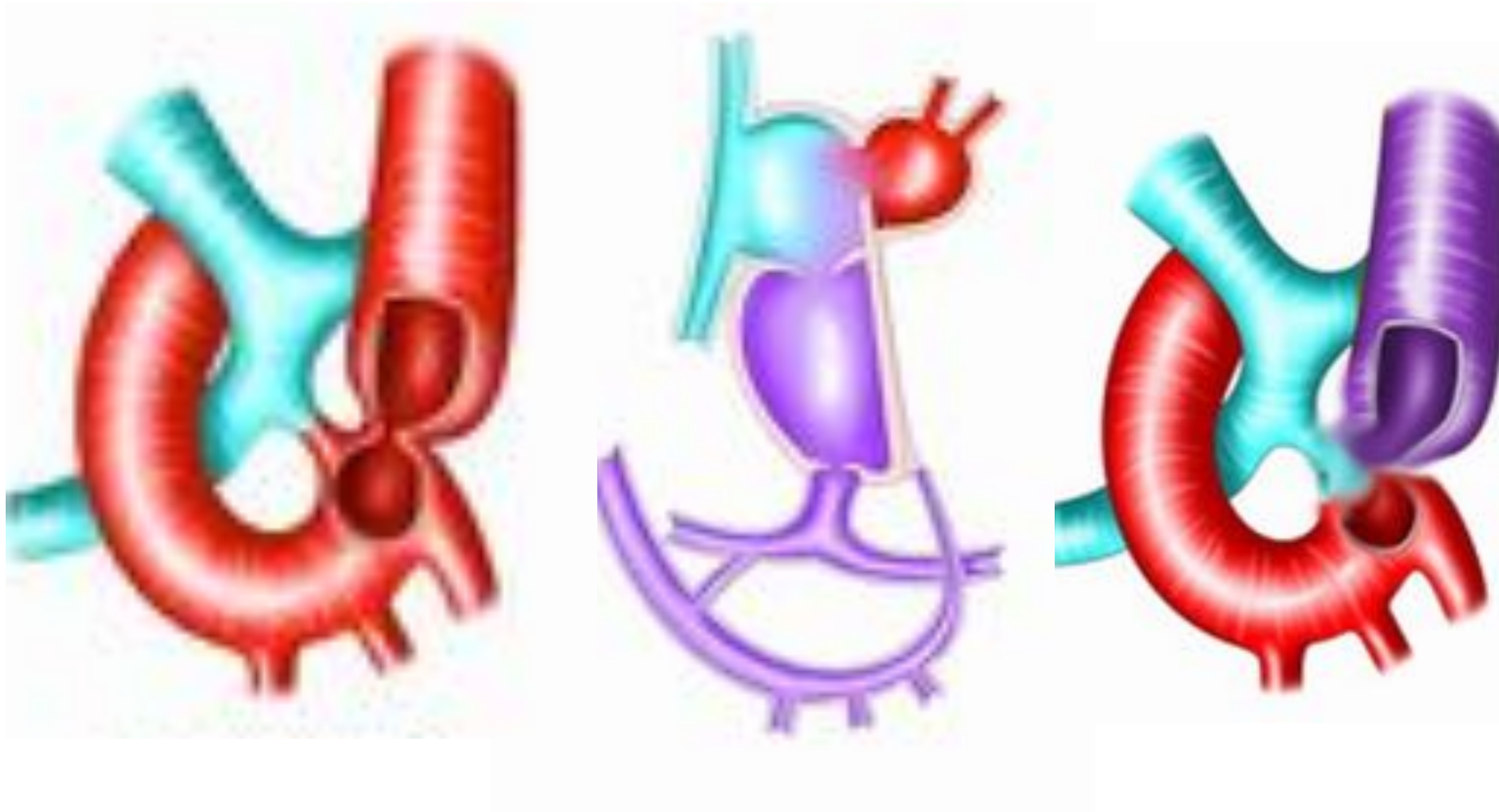
D. Justifie une intubation prophylactique

- Faux
- Doses à administrer
 - Doses initiales très faibles $1/16^{\text{ème}}$ de 0,05 mcg/kg/min
 - Antalgiques systématiquement associés
 - Voie séparée; pas de bolus
 - Sauf dans la coarctation constituée dose maximale 0,05 mcg/kg/min



E. Doit être prescrite devant toute insuffisance circulatoire néonatale (jusqu'au diagnostic de CC)

- Vrai





Urgences cardiaques de l'enfant

Damien Bonnet

Unité médico-chirurgicale de Cardiologie Congénitale et Pédiatrique
Hôpital Universitaire Necker Enfants malades – APHP, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité
IcarP Cardiology, Institut Hospitalo-Universitaire IMAGINE

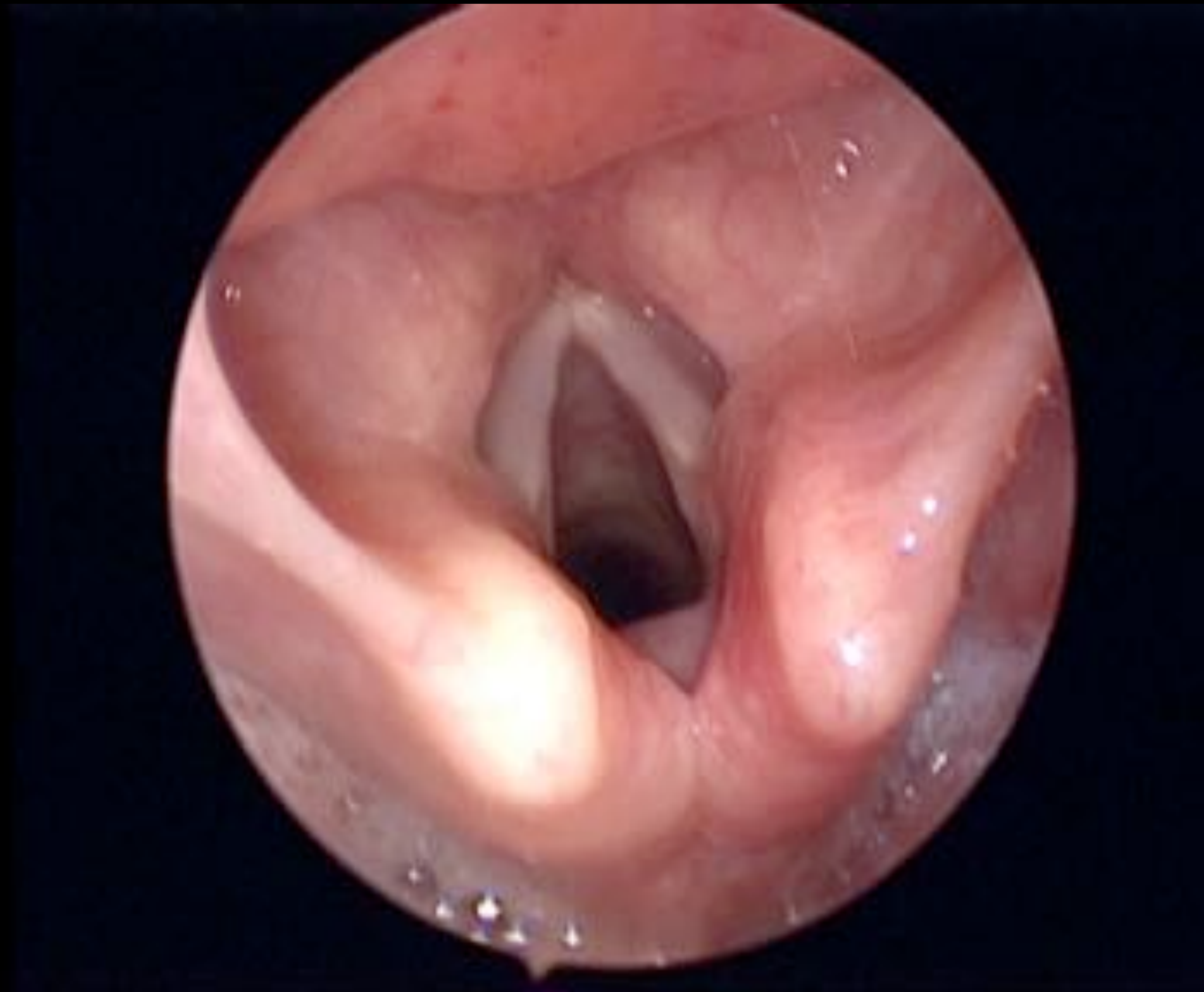
Centre de Référence Maladies Rares
Malformations **C**ardiaques **C**ongénitales **C**omplexes-**M3C**

Centre de Référence Maladies Rares
Maladies Cardiaques Héritaires- CARDIOGEN



- Un enfant de 3 mois est admis en réanimation après un malaise grave avec arrêt respiratoire. Ses parents décrivent un stridor depuis la naissance avec un bruit respiratoire aux deux temps. Il a déjà eu deux bronchiolites.
- A l'arrivée, il est intubé mais il reste difficile à ventiler.
- La radio de thorax montre une hyperclarté du poumon droit.
- Une fibroscopie est prescrite en réanimation ?

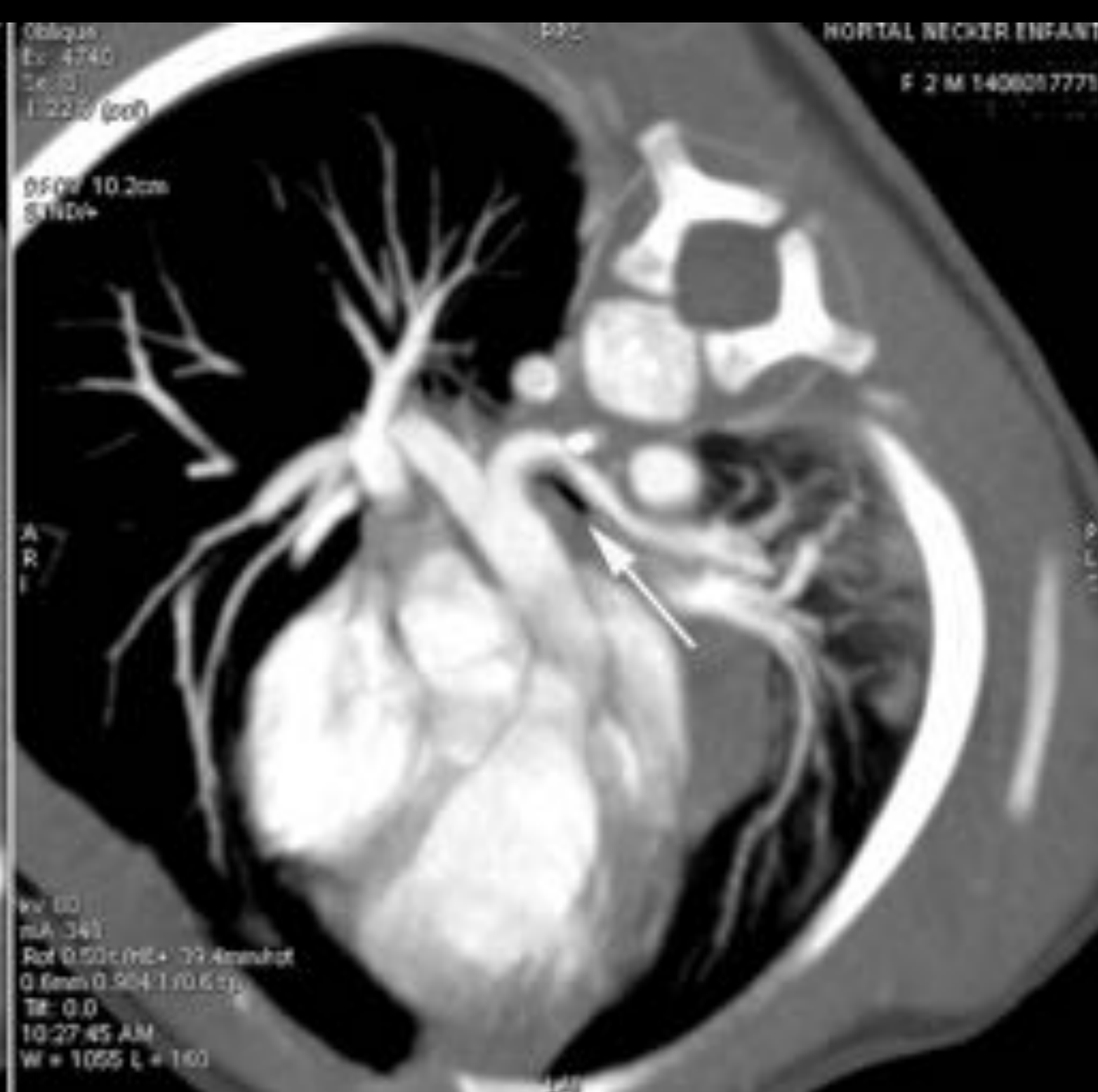
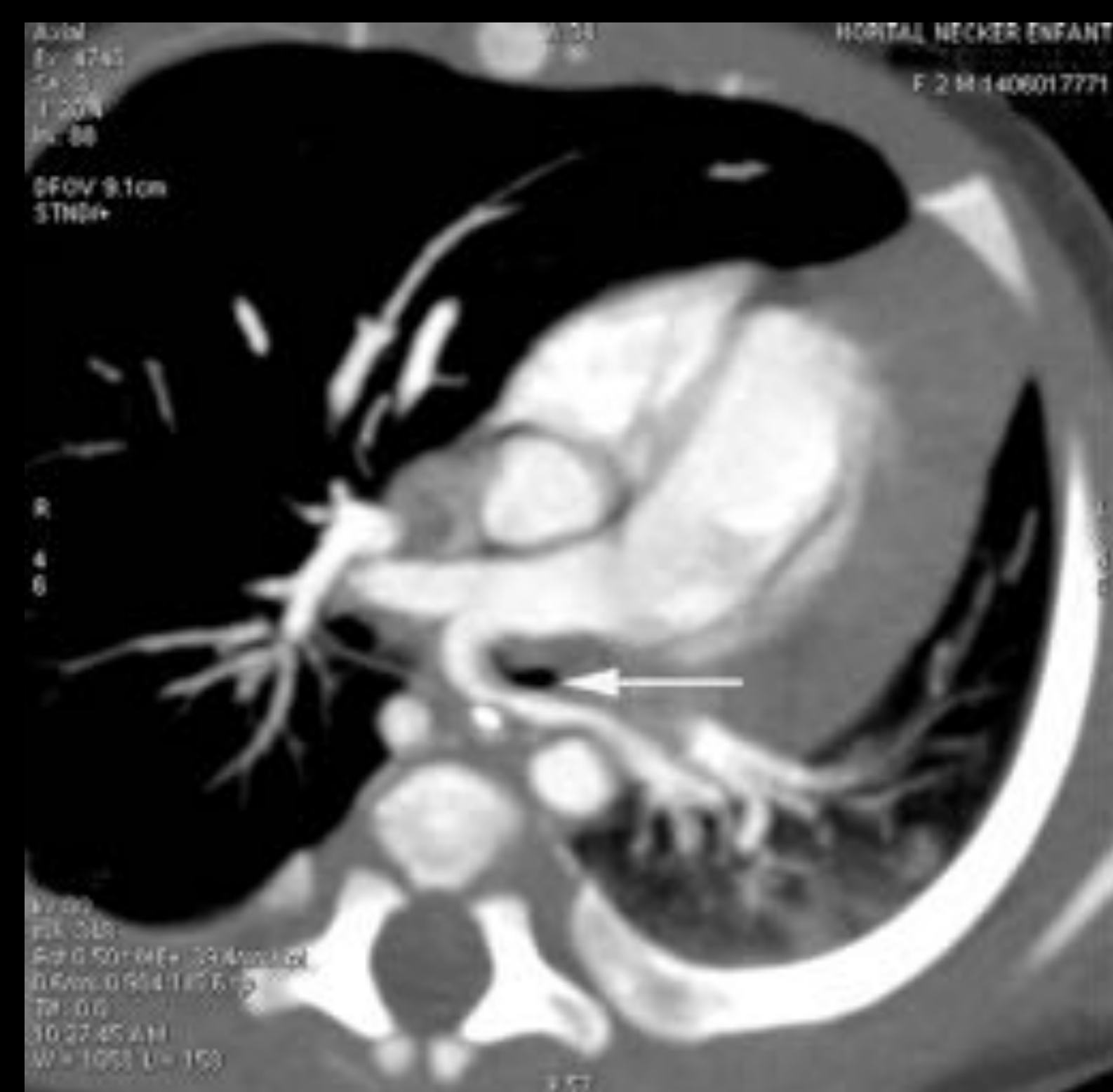
Interprétez cet examen



Quel est votre diagnostic et quel traitement proposez vous ?

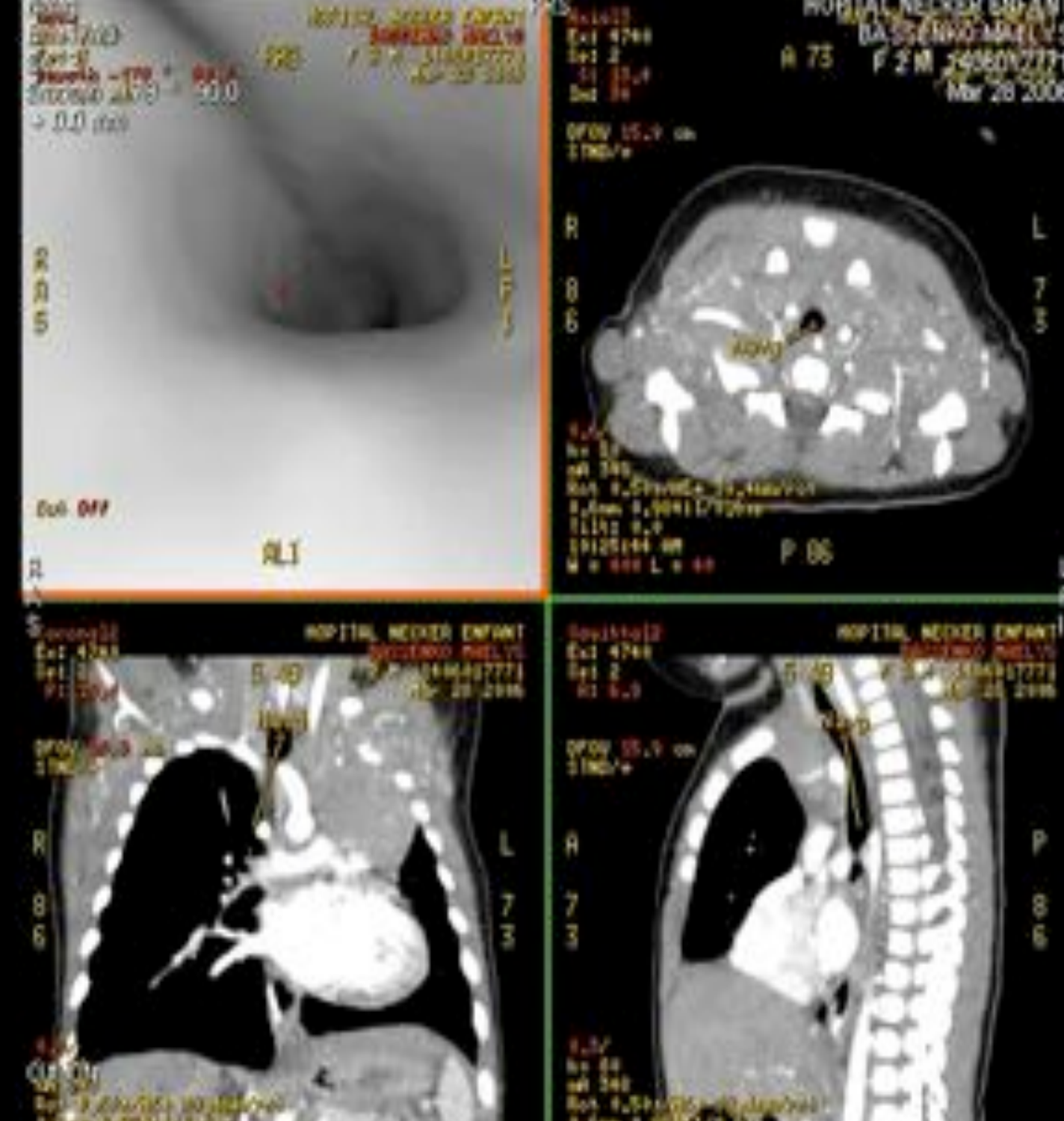
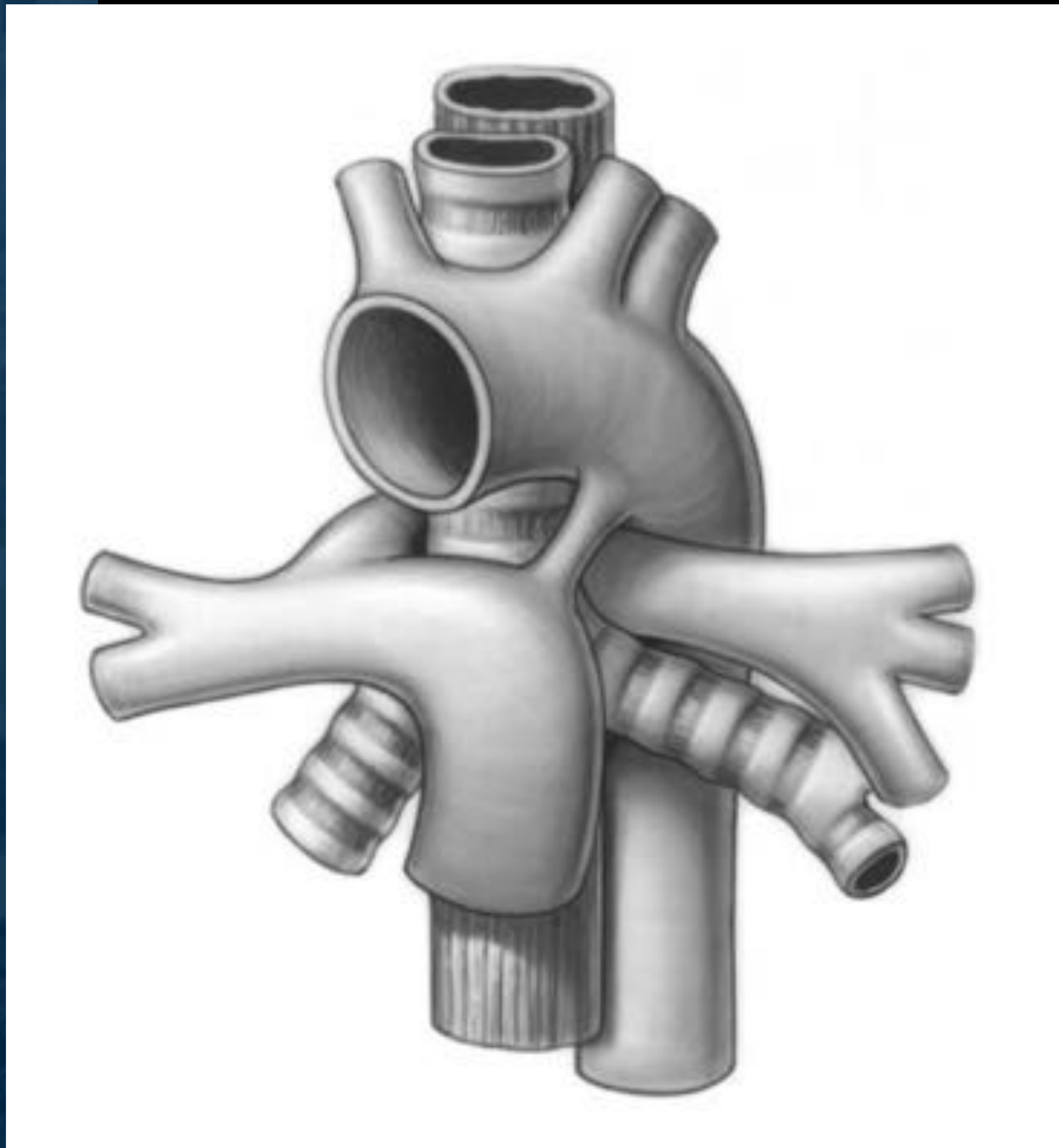
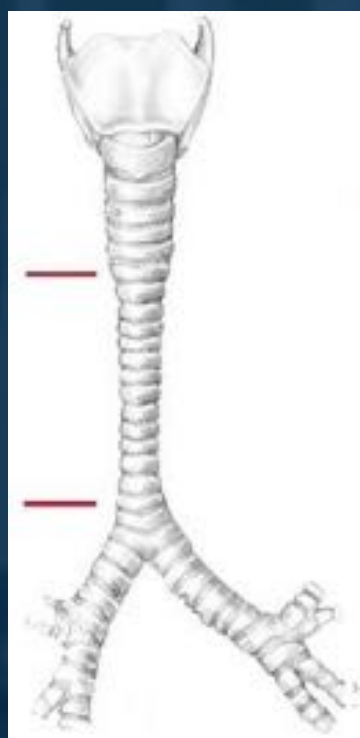
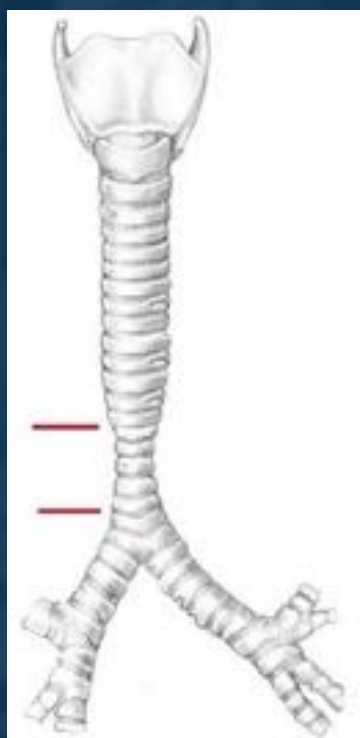


Quel est votre diagnostic ? Quel traitement proposez-vous ?

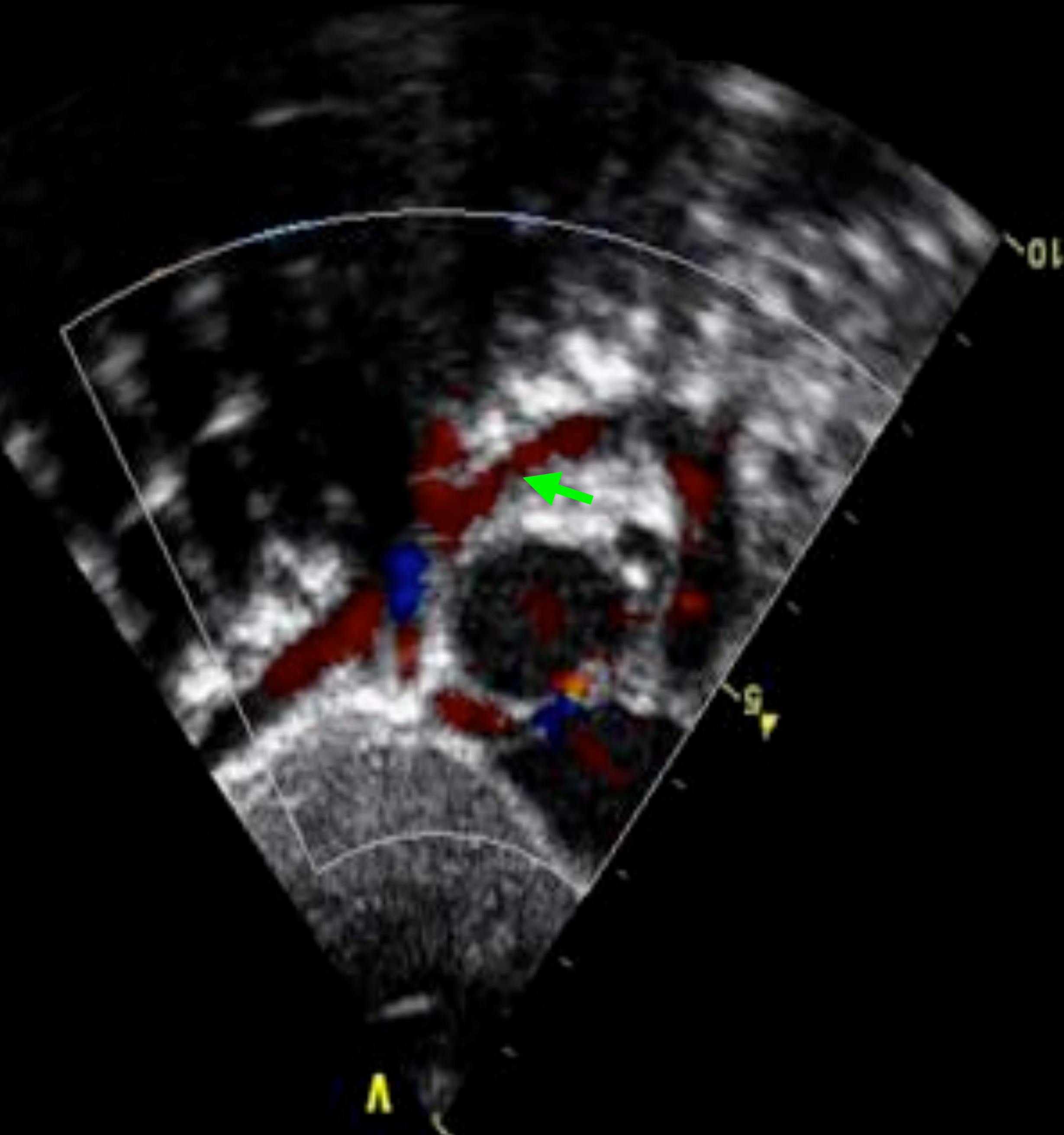


No VOl
kv 80
mA 348
Rot 0.50s./HE+ 39.4mm/rot
0.6mm 0.994-1.06mm

Left pulmonary artery sling

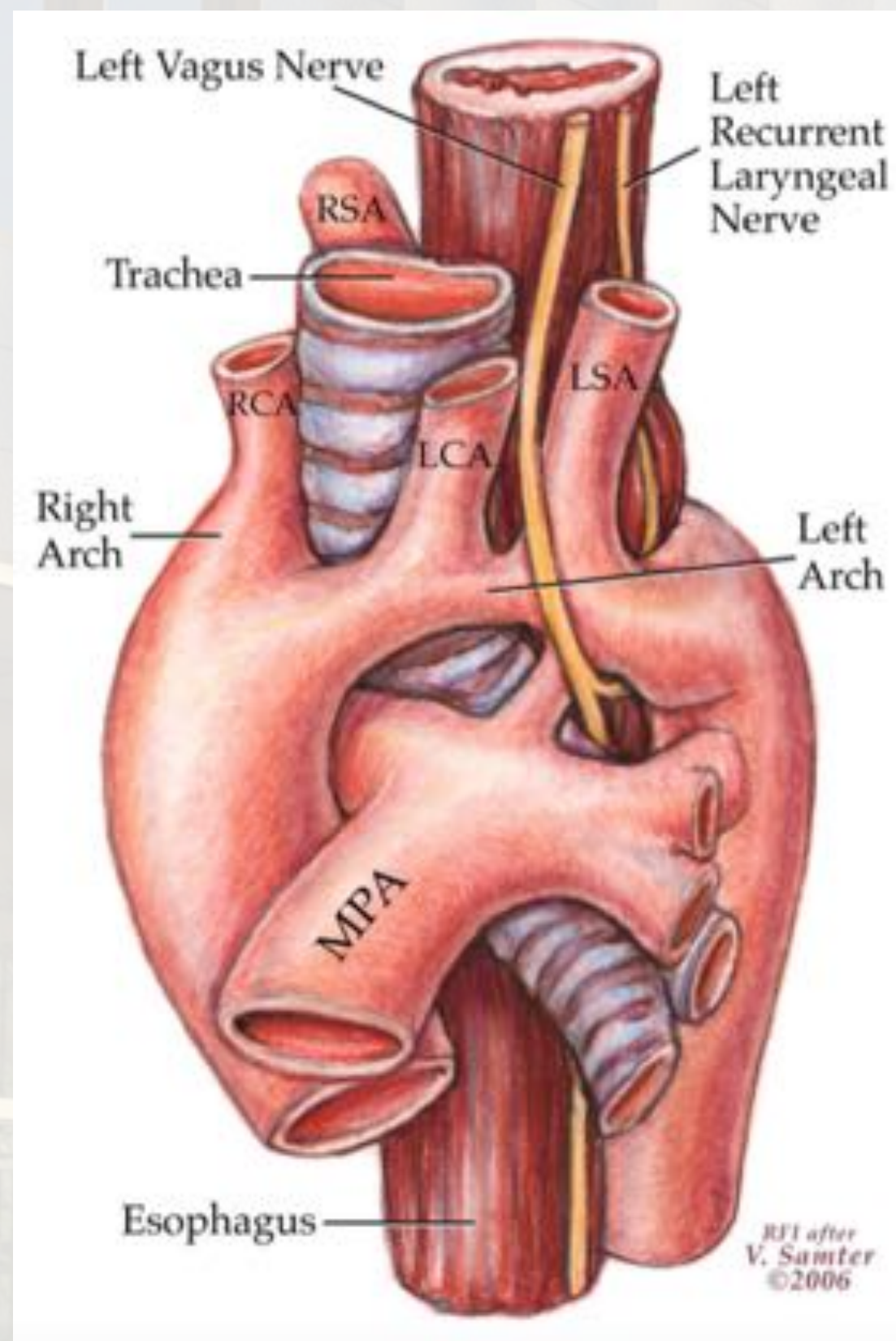


Optimize strategy: Double aortic arch with tracheal compression



Double aortic arch

TRACHEAL COMPRESSION



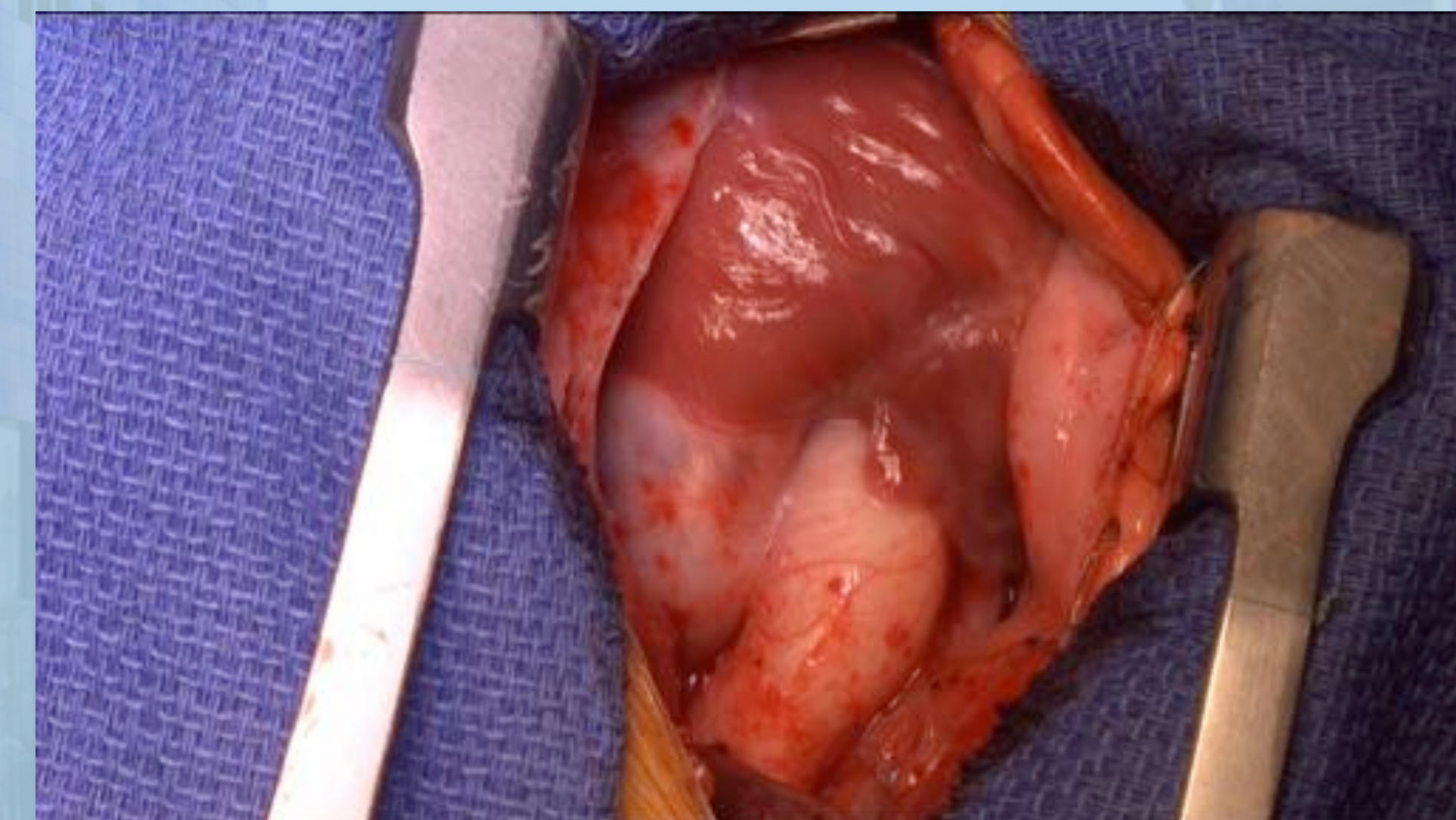
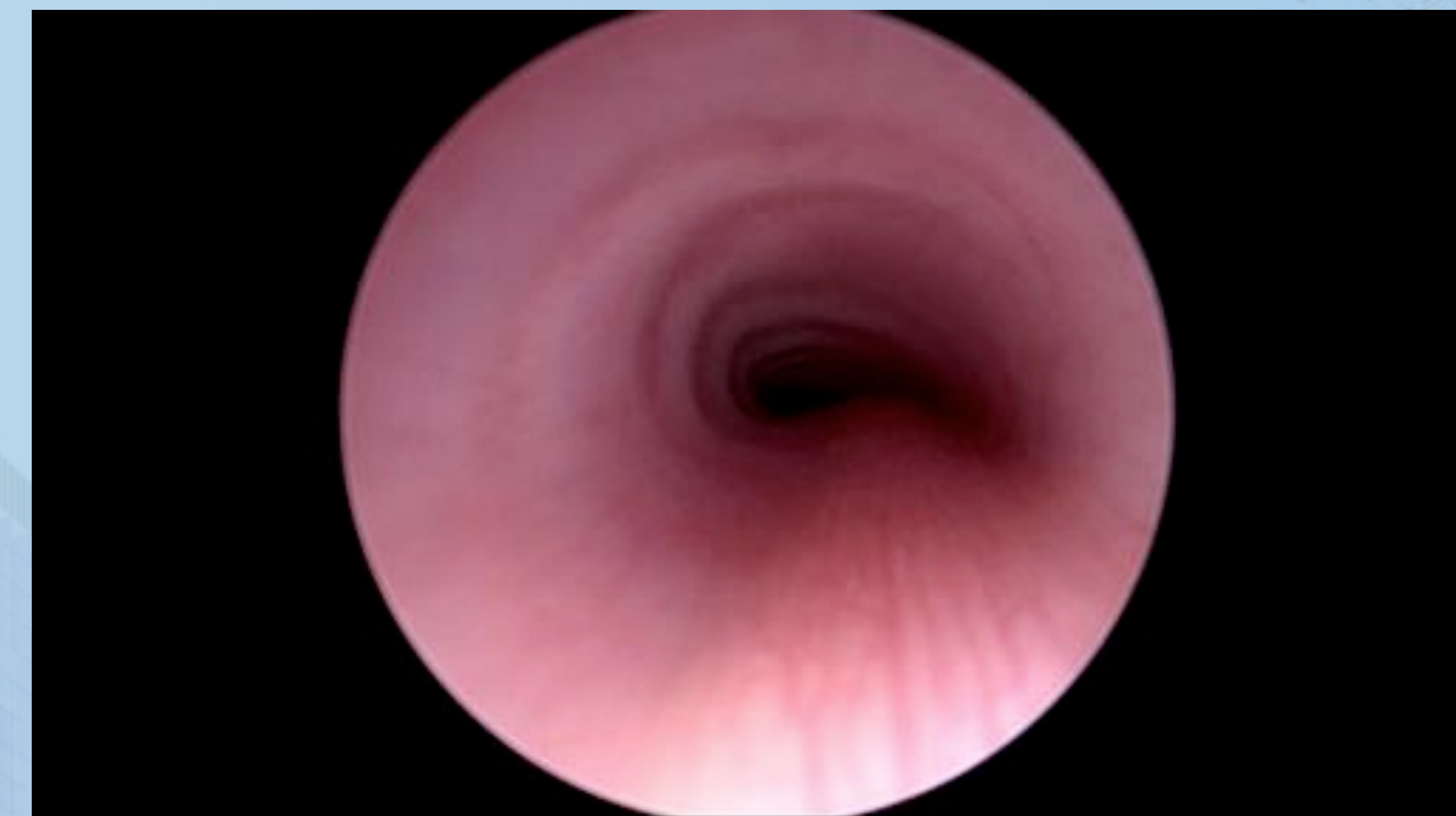
Aortic arch anomalies

Circumflex aorta

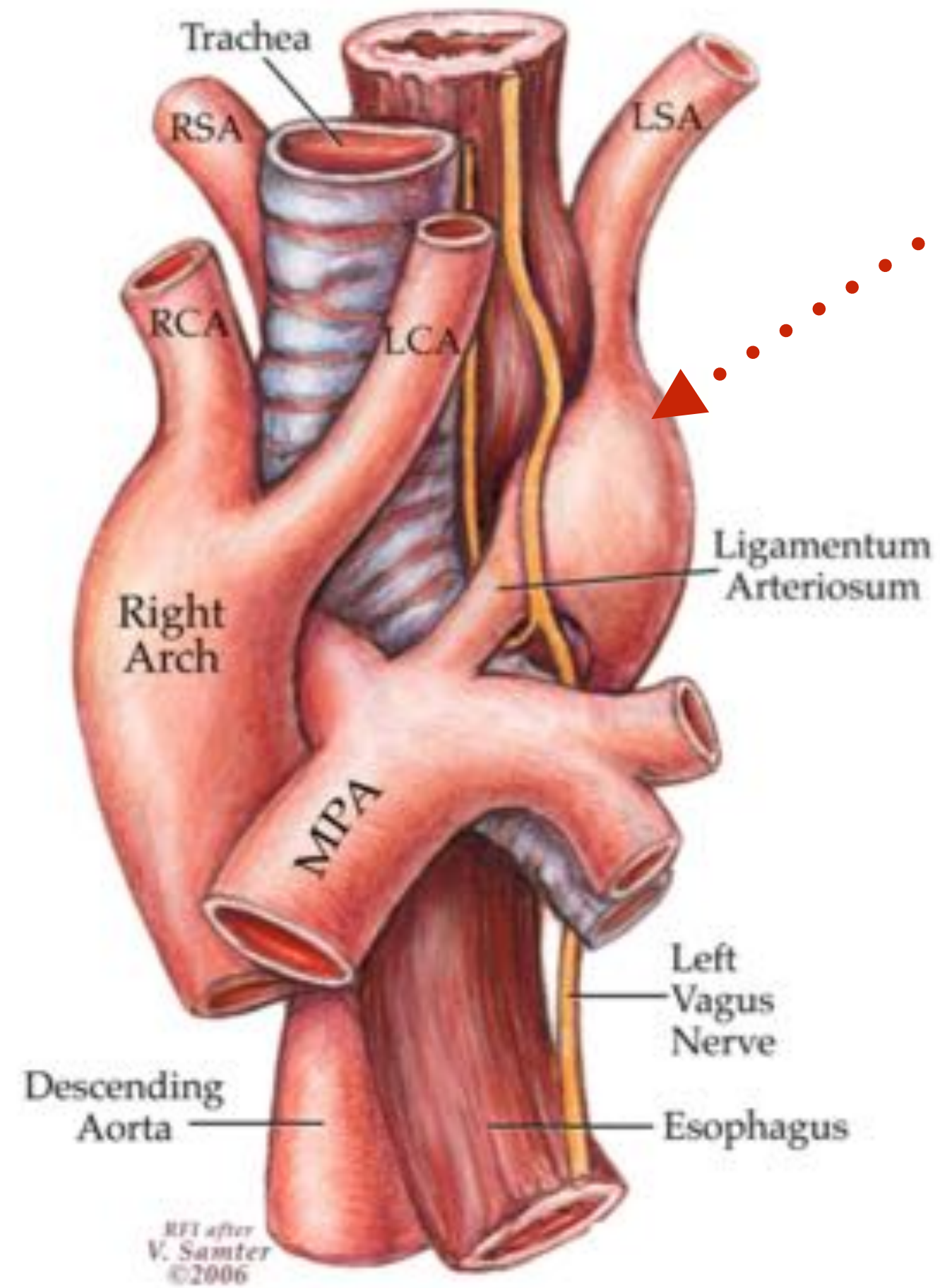
Treatment:

-Section of the ring

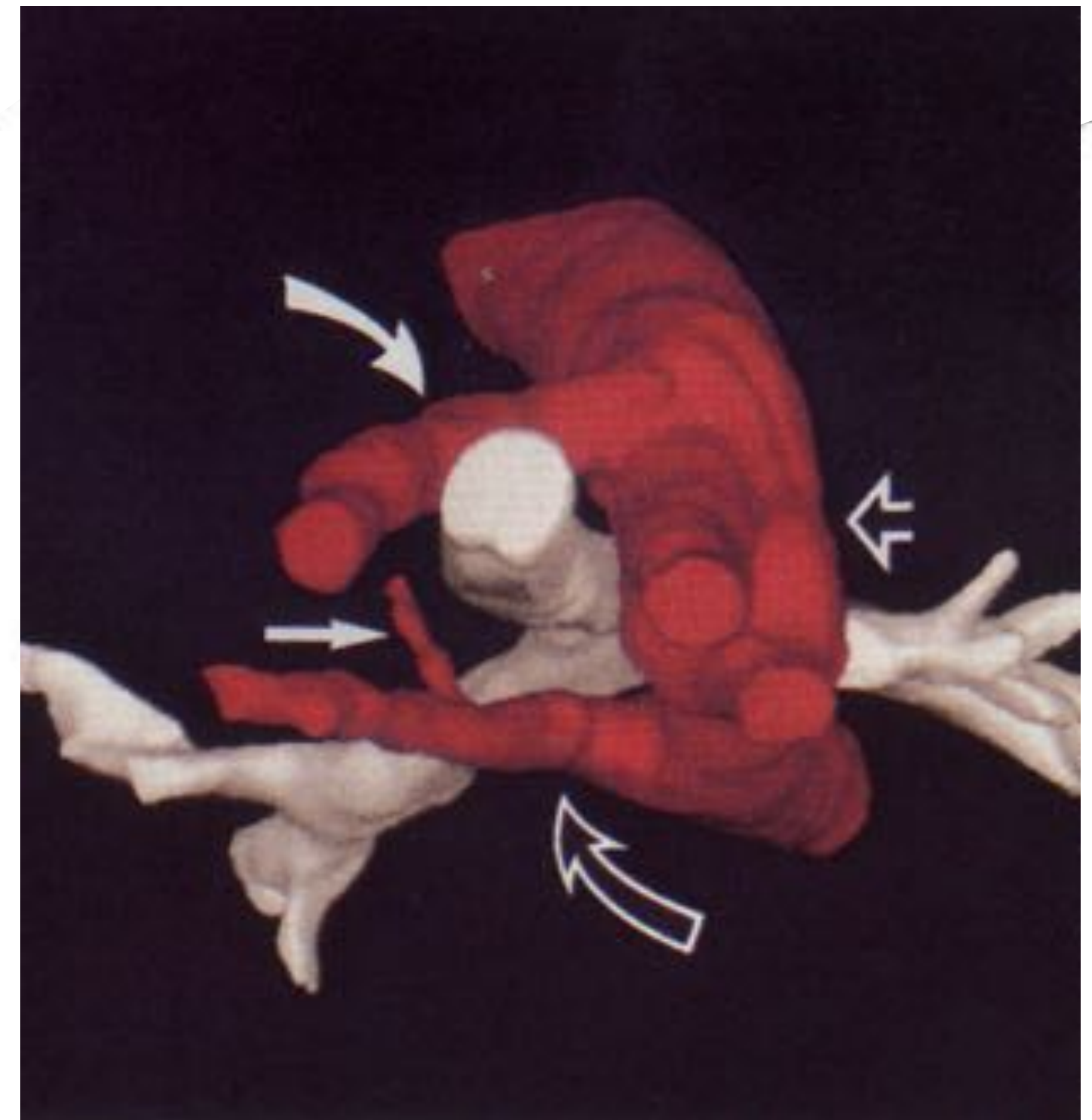
-Aortopexy



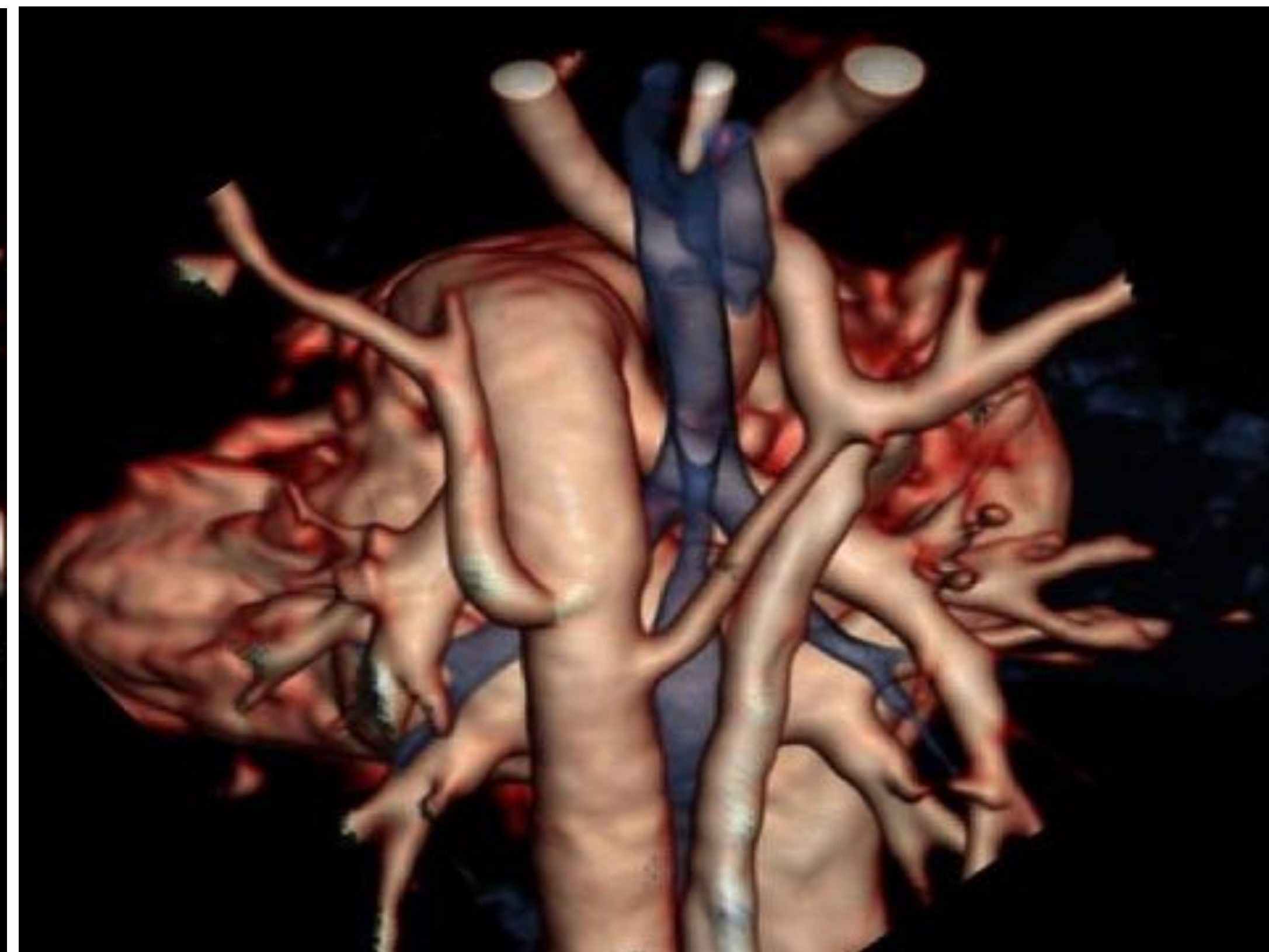
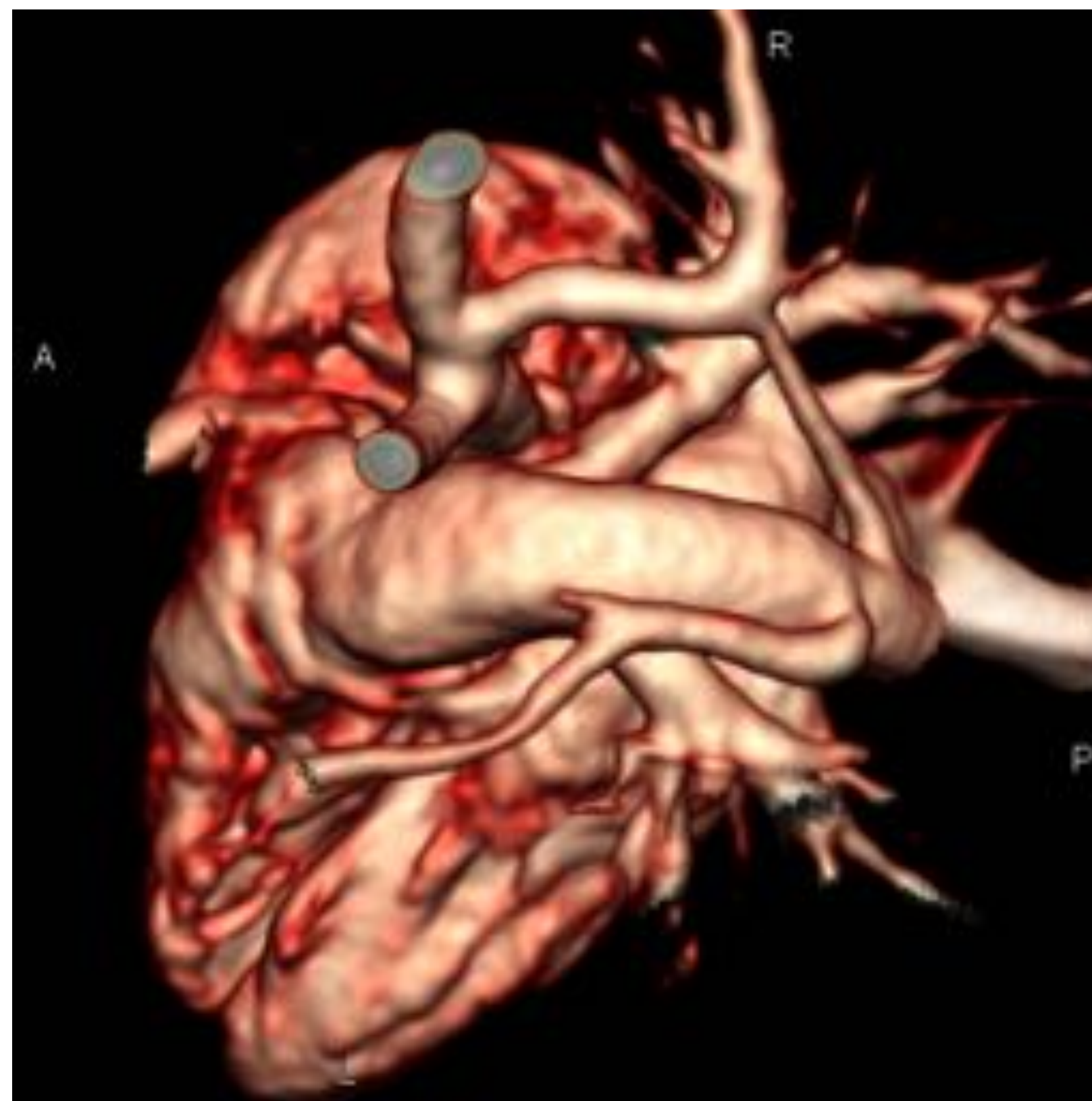
Right aortic arch, ductal lig, RSCARO



Kommerel



Right aortic arch, ductal lig, RSCARO



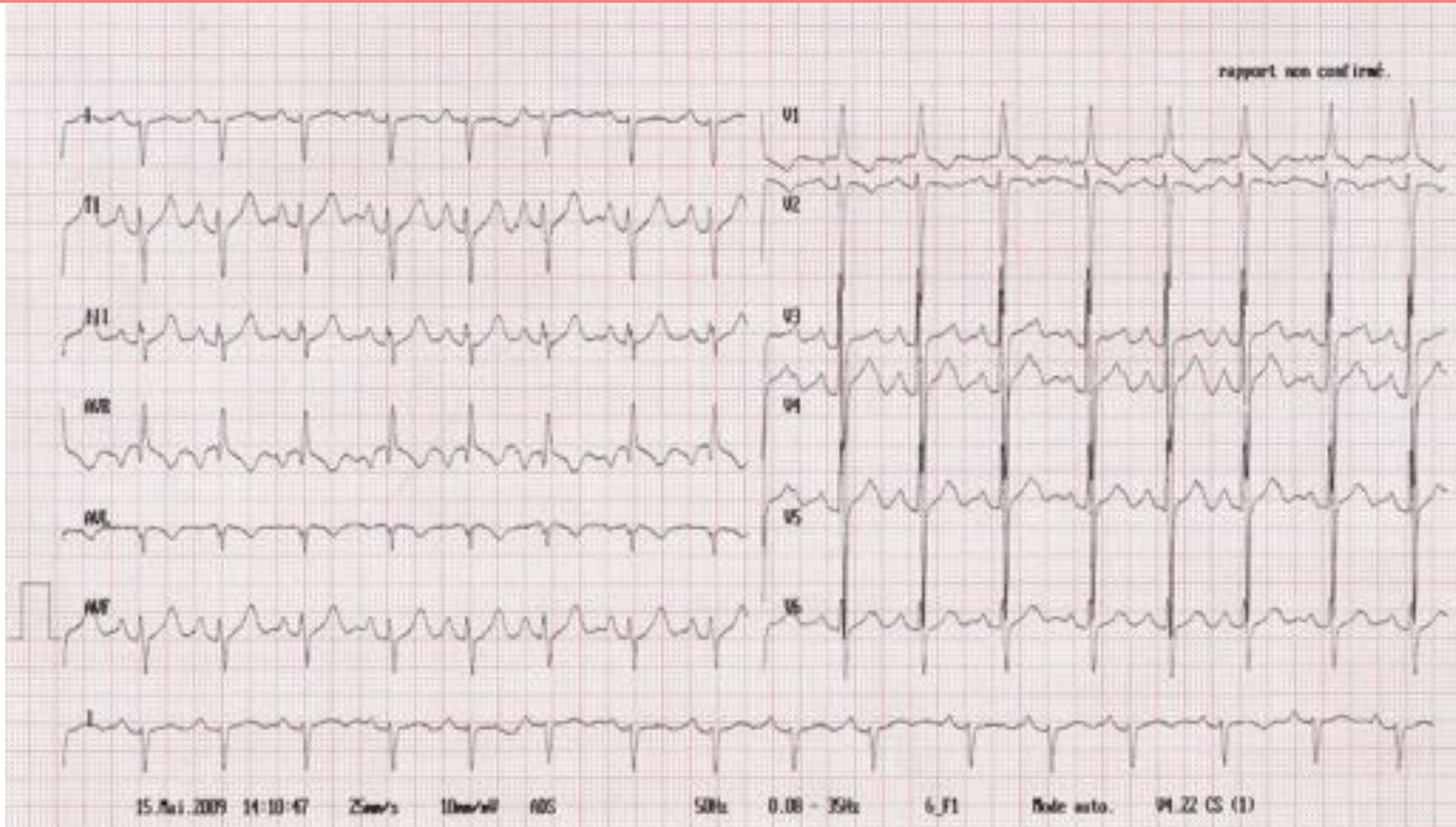
Right aortic arch, ductal lig, RSCARO



Cas n°2

- Un jeune fille de 12 ans consulte pour une fatigabilité à l'effort depuis quelques mois. Elle n'a pas d'antécédent particulier. Elle a un hippocratisme digital aux 4 membres. Tous les pouls sont palpés. Elle a un discret souffle systolique au foyer pulmonaire.
- La saturation est à 82% aux membre supérieur droit.
- Quels examens voulez-vous ?

rapport non confirmé.



15.Avi.2009 14:10:47

Zanov's

10mV/10

60S

50Hz

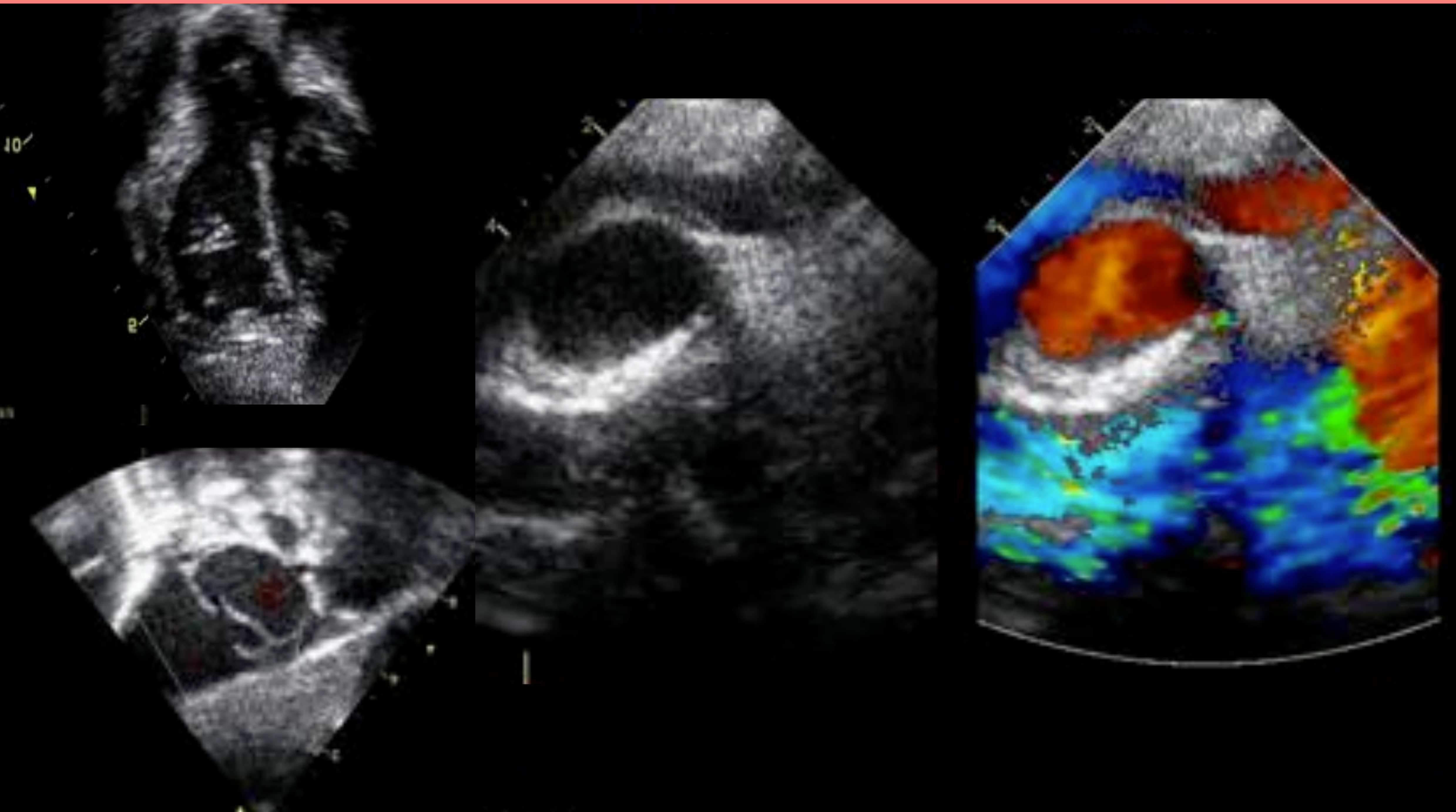
0.08 - 35Hz

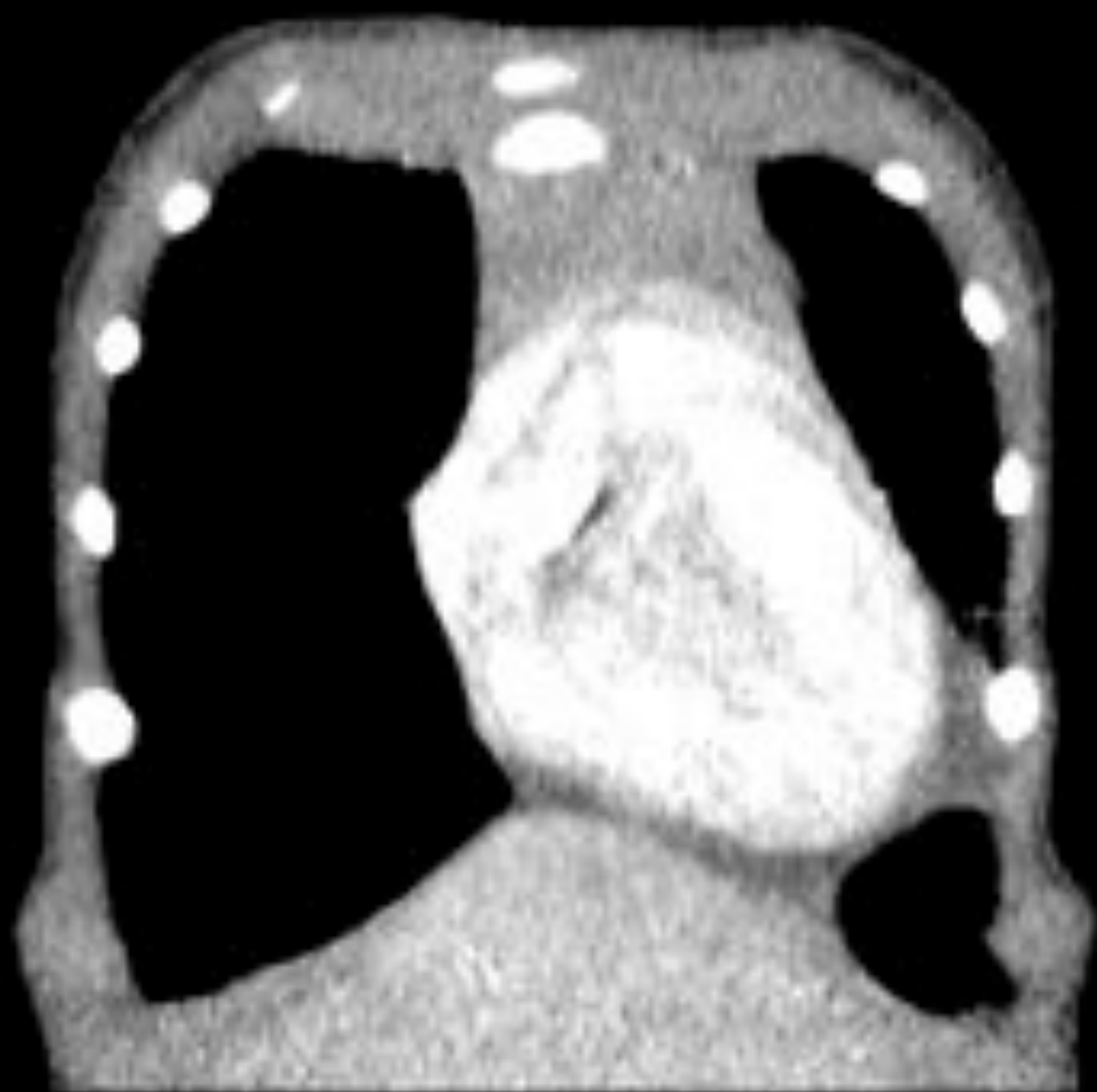
6_f1

Mode auto.

04.22 CS (1)







Cas clinique n°3

- 14 ans, en 4ème, aucun antécédent connu.
- Pas d'antécédent familial
- Syncope en jouant au foot avec traumatisme facial peu grave
- Etait sans connaissance, pâle, « comme mort ». Le prof de sport a donné un coup de poing sur le sternum et il s'est réveillé.
- A l'arrivée en réanimation, va très bien.
 - Examen cardiovasculaire normal
 - ECG aux urgences est normal
- Quels examens voulez-vous ?

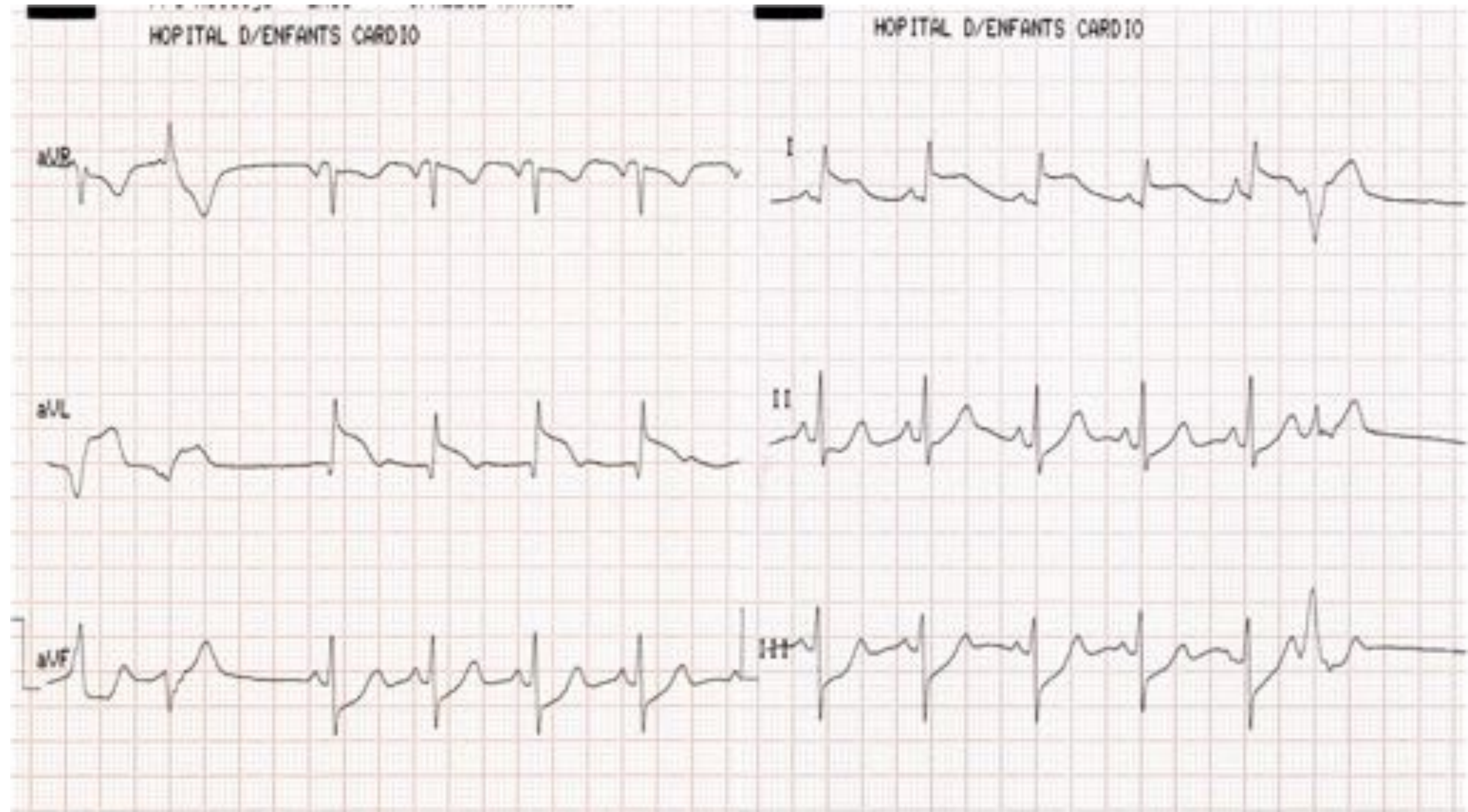
Cas clinique n°3

Quel(s) diagnostic(s) éliminez-vous sur l'échographie ci-dessous ?



Cas clinique n°3

Le tracé fait à l'arrivée des pompiers est le suivant : interprétez le.



Cas clinique n°3

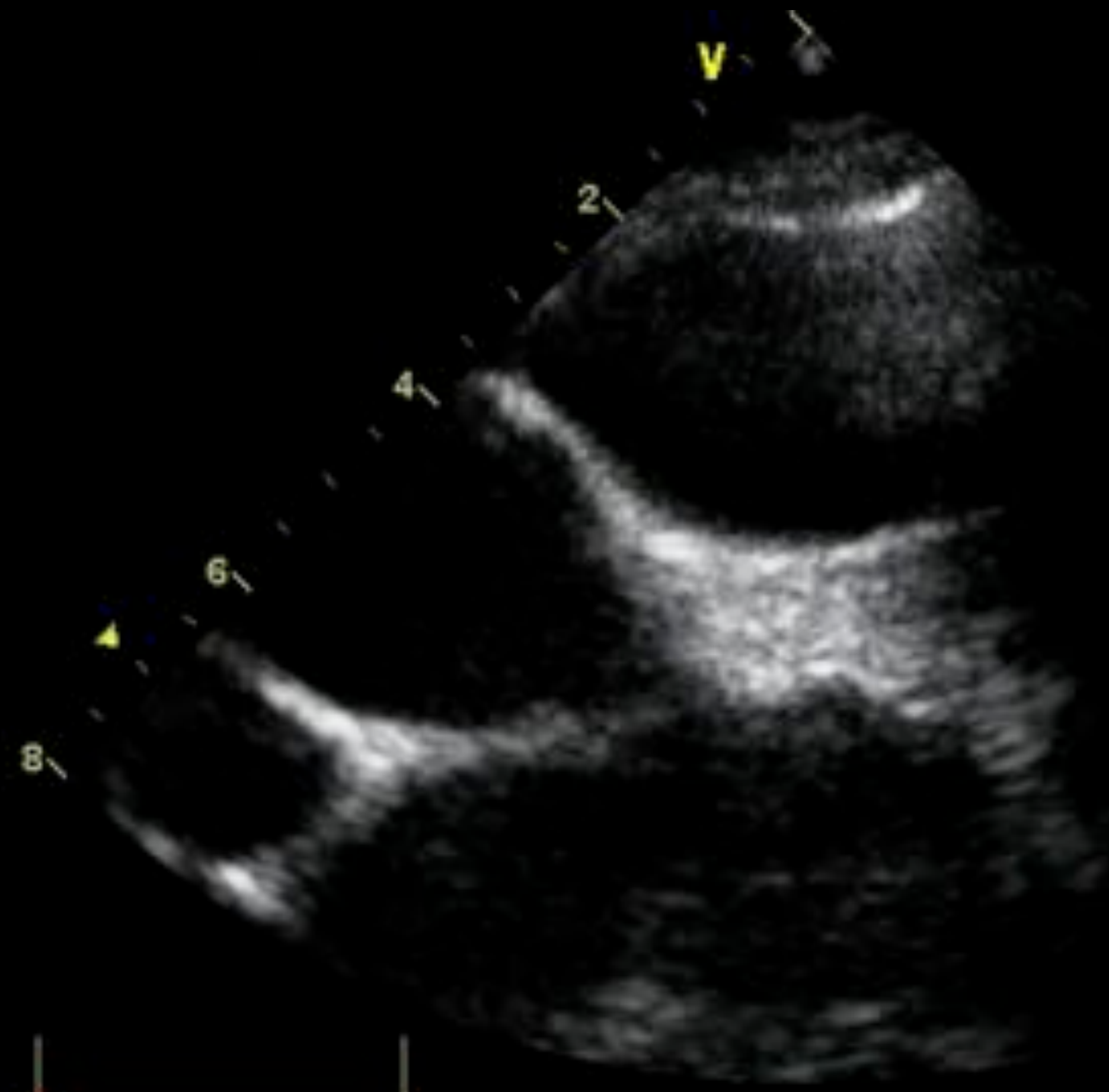


Cas clinique n°3

15/09/2008 15:48:37



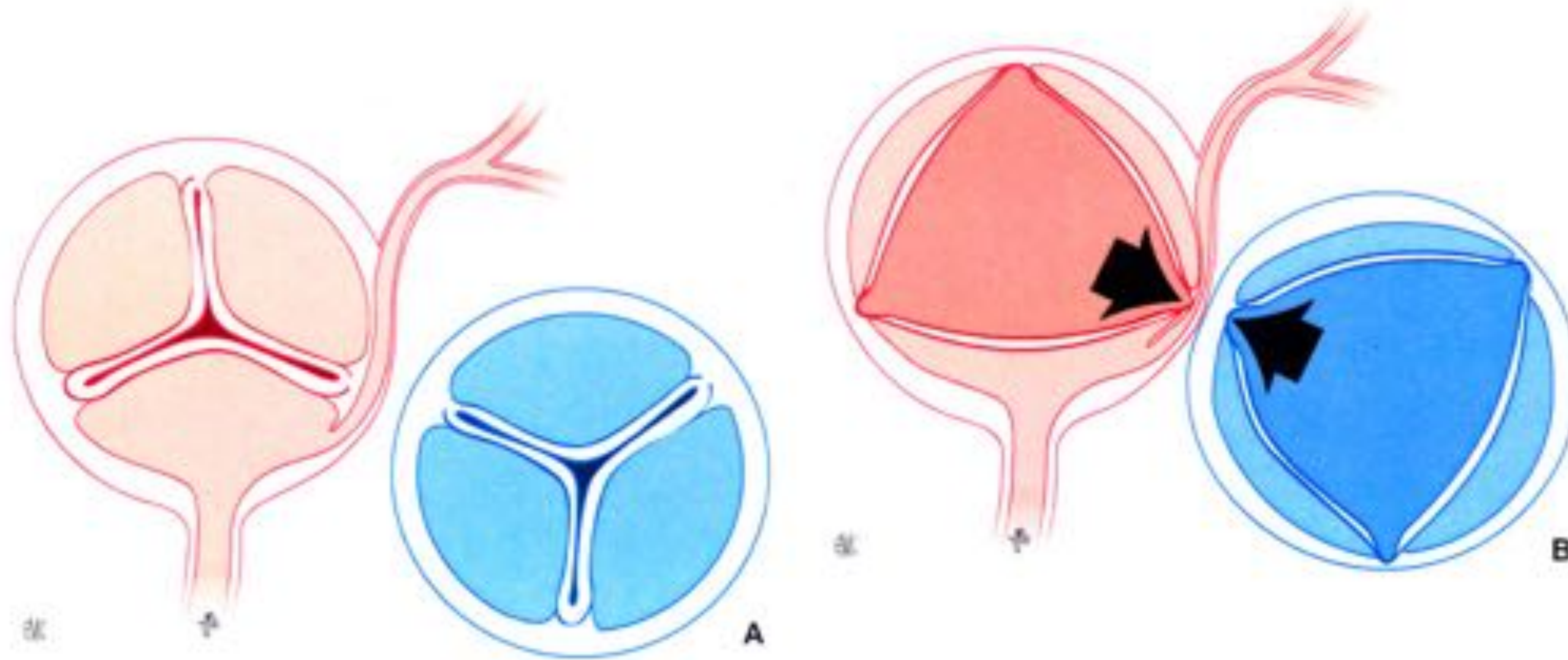
Normal



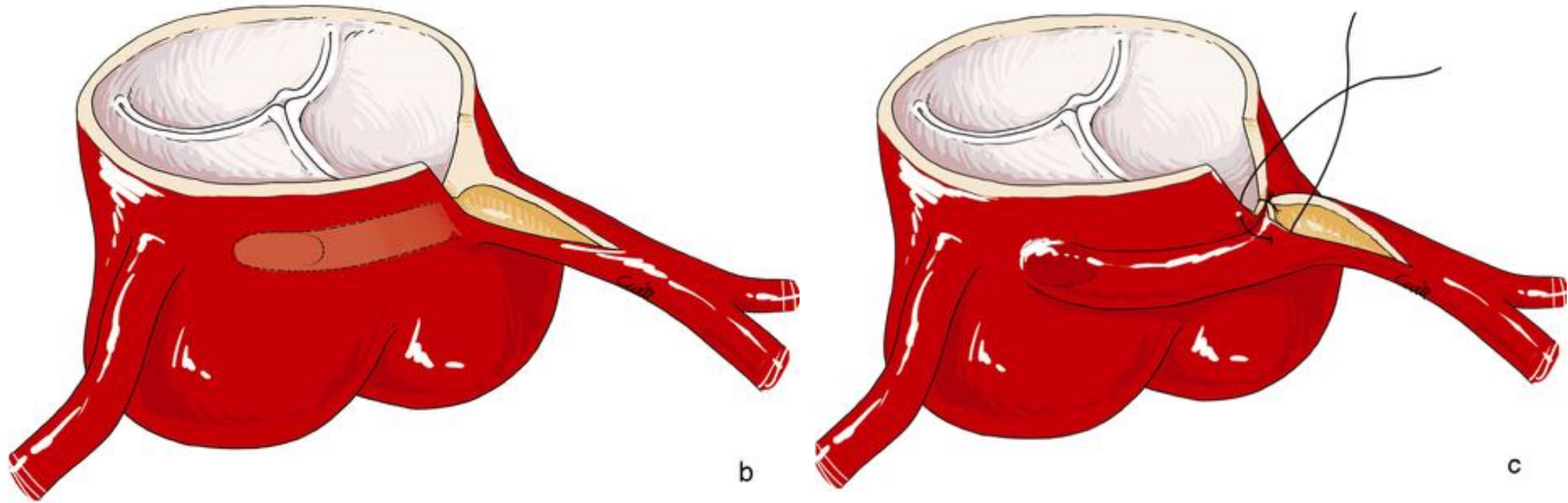
LCA from RC sinus



Mécanisme de l'ischémie



Anatomical repair



Anatomical repair



Cas n°4

- Nourrisson de 6 semaines
- Insuffisance cardiaque congestive
- Pouls fémoraux et huméraux absents
- Pas de souffle
- Hépatomégalie modérée
- Cardiomégalie et sub-OAP

Cas n°4



Cas n°4

16-06-2004 19:37:20



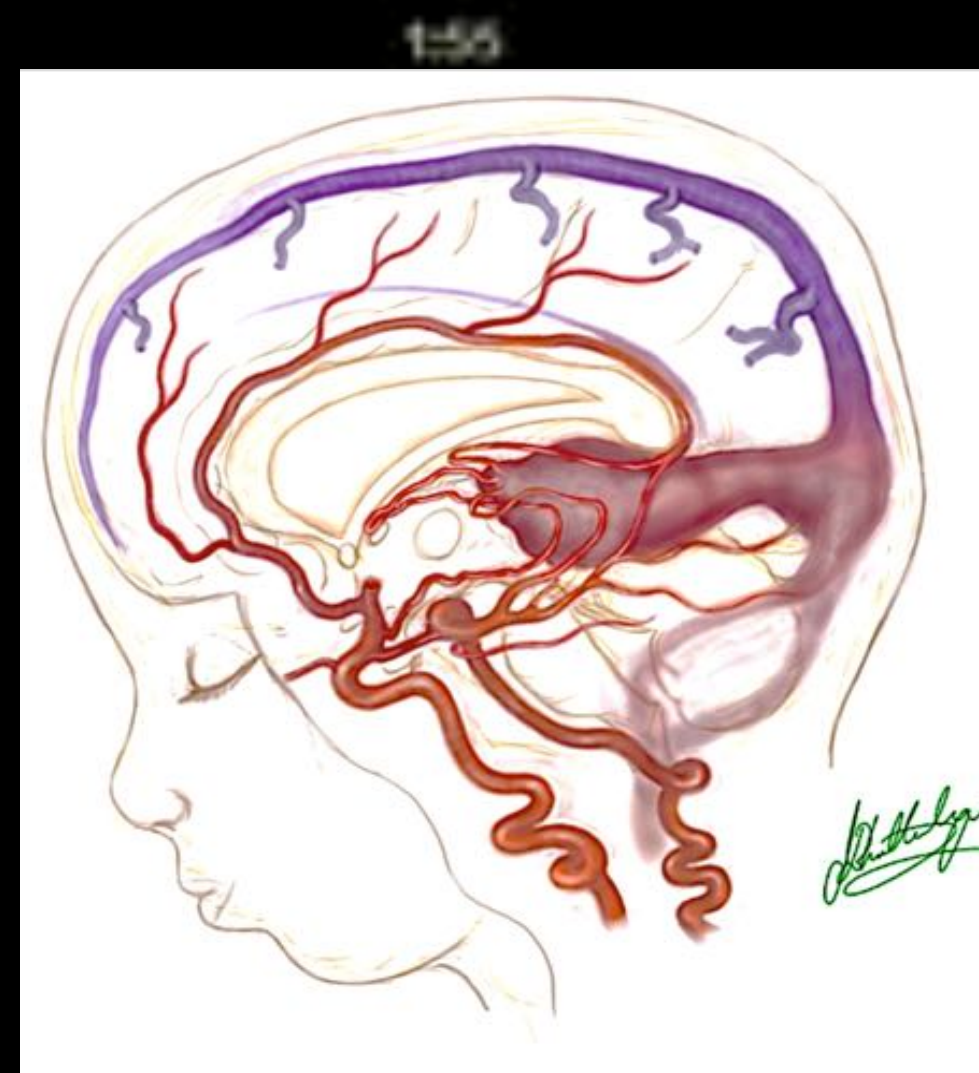
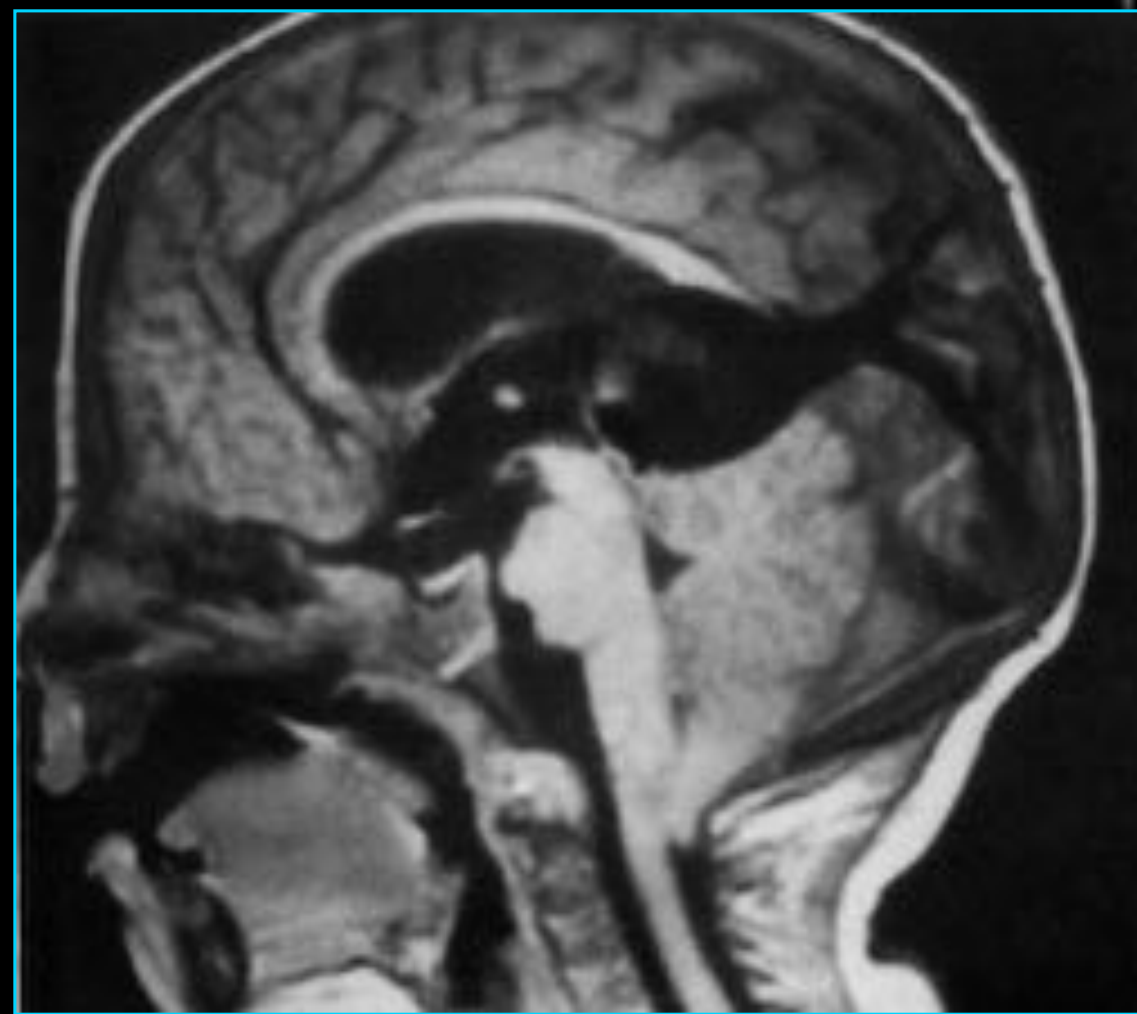
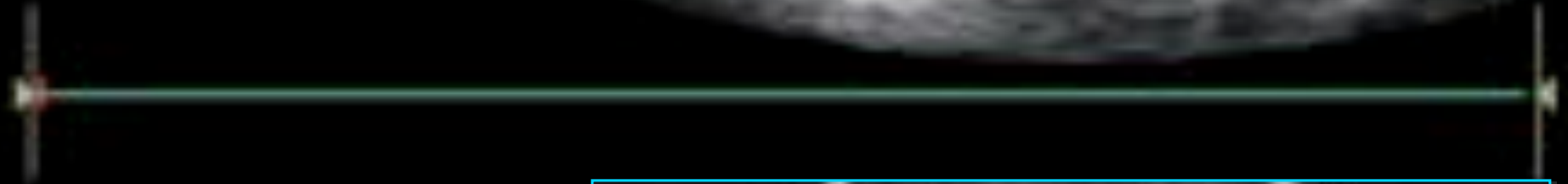
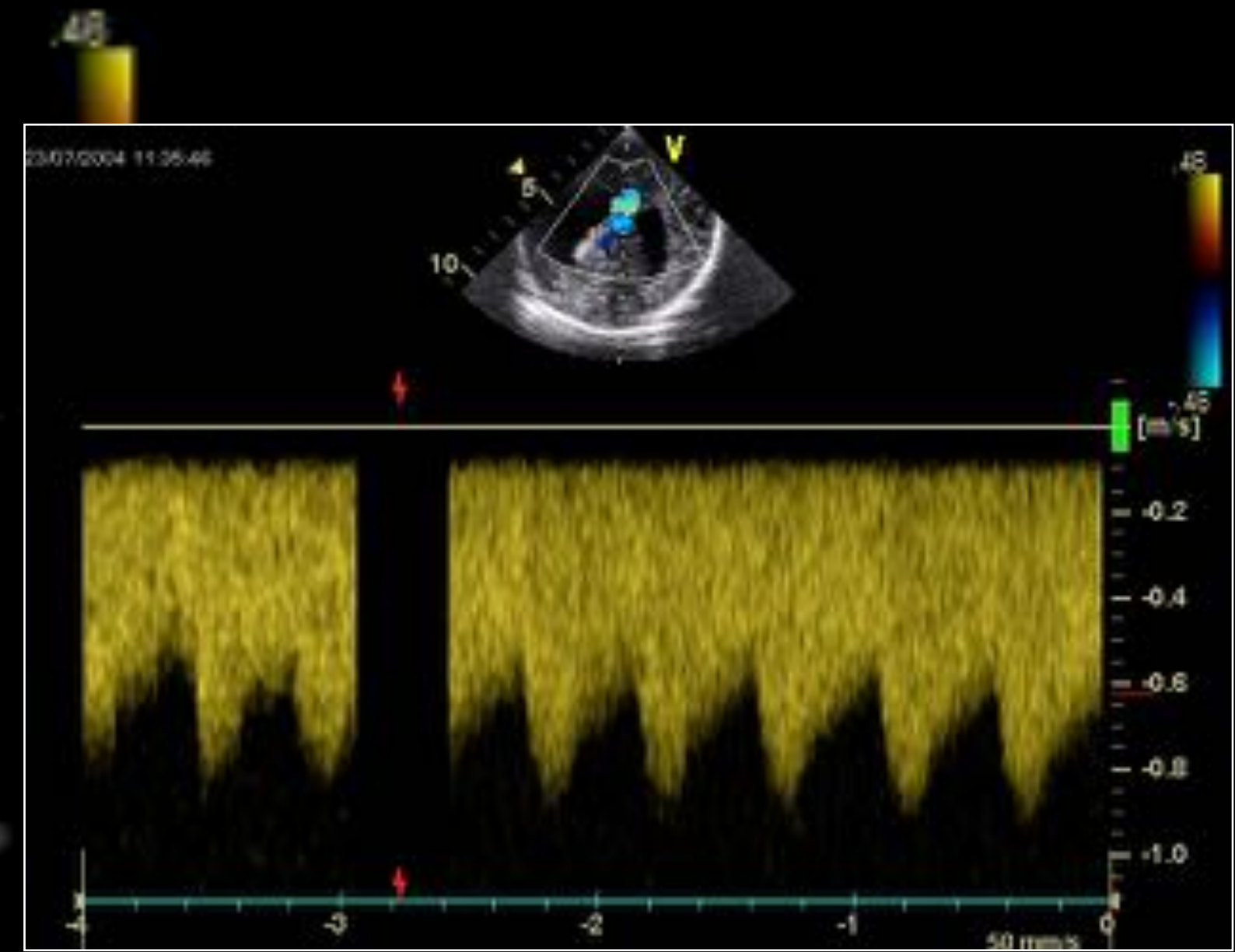
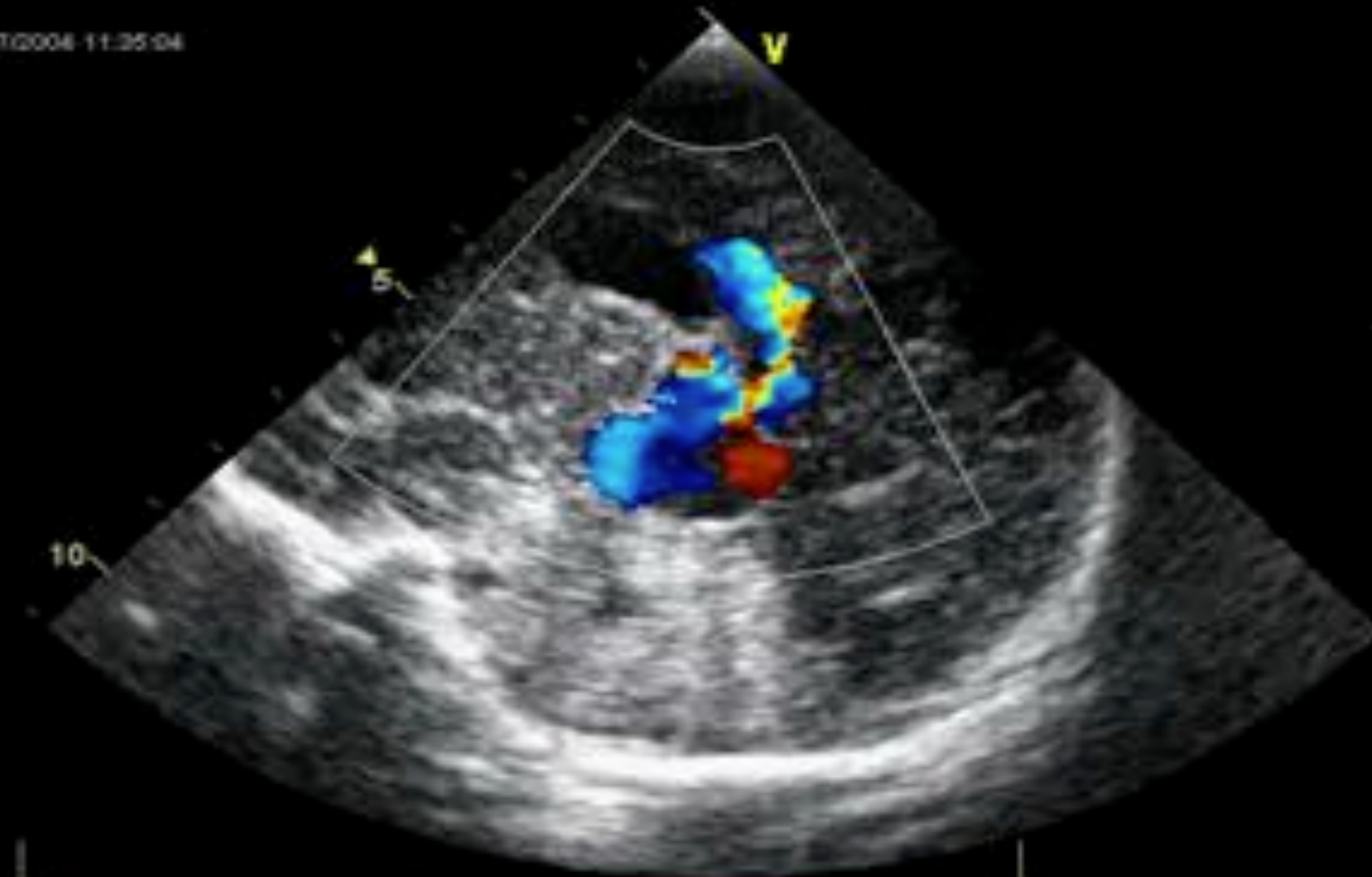
17:05



Que faites-vous?

- Insuffisance cardiaque sans dysfonctionnement systolique des ventricules:
 - Béri-béri
 - Anémie chronique
 - Fistules artério-veineuses
 - Palper les carotides, et tous les trajets artériels
 - Ausculter le crâne et le foie

23/07/2004 11:35:04



Cas n°5

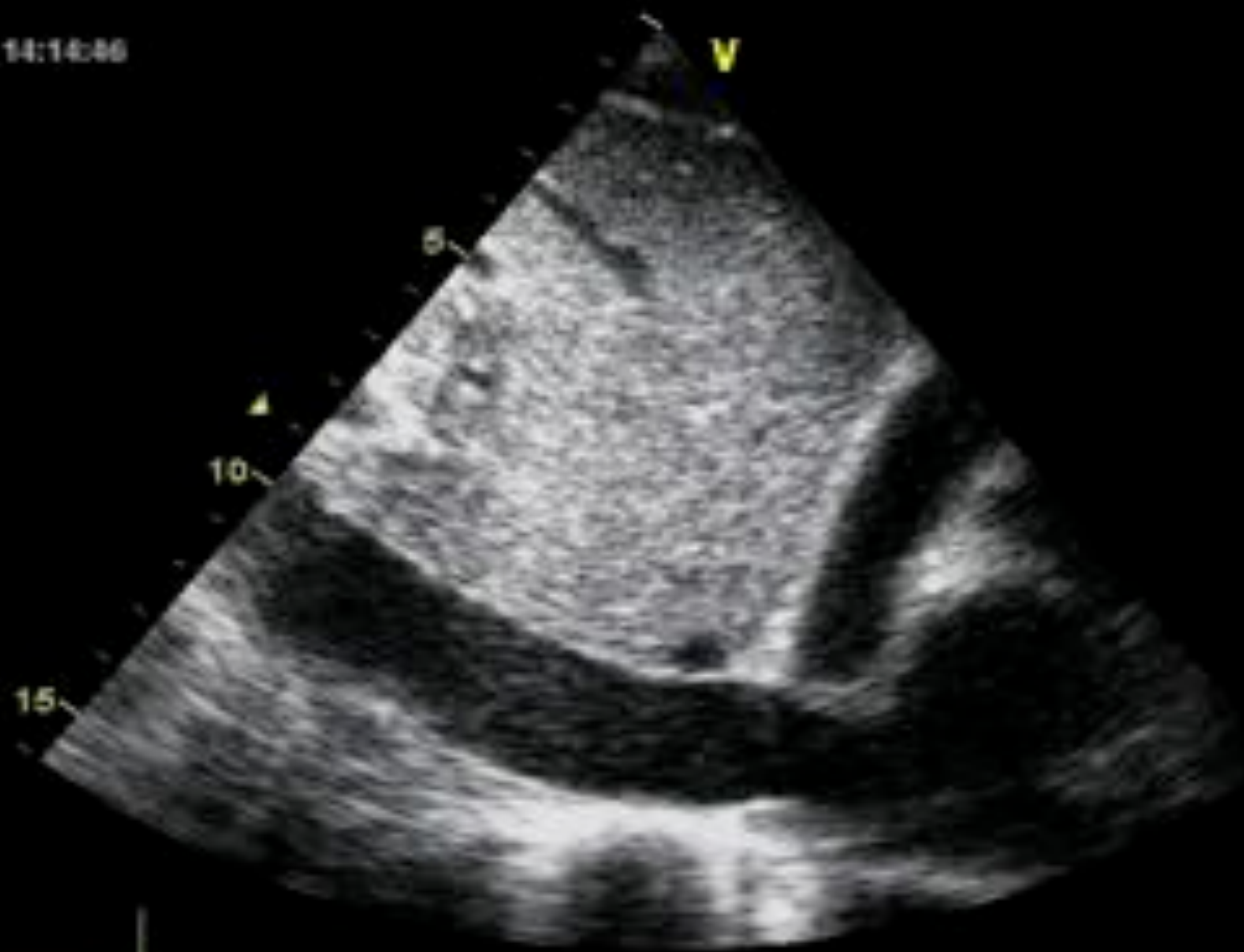
- 7 ans, en CE1, aucun antécédent connu.
- Pas d'antécédent familial
- Varicelle en cours. Hypodermique de la main droite sous antibiotiques. Arthrite de hanche gauche avec bactériologie négative.
- Arrive en réanimation pour dyspnée avec orthopnée et décubitus impossible. Pression artérielle 80/50 mmHg.
- Pouls rapide un peu filant. Tachycardie à 138/mn. Hépatomégalie 3 cm.
- Quels examens voulez-vous ?







29/06/2005 14:14:46



1:30

Cas n°6

- 12 ans. Drépanocytaire SS. Un syndrome thoracique aigu récent. Transfusé il y a 12 jours.
- Arrive en choc fébrile en réanimation. Mis sous inotropes et rempli. Début d'une antibiothérapie probabiliste à large spectre.
- Amélioration rapide de la situation hémodynamique et diurèse normale.
- Syndrome inflammatoire biologique avec CRP à 221.
- Hémoptysie de faible abondance deux heures après l'admission.
- Quels examens voulez-vous ?

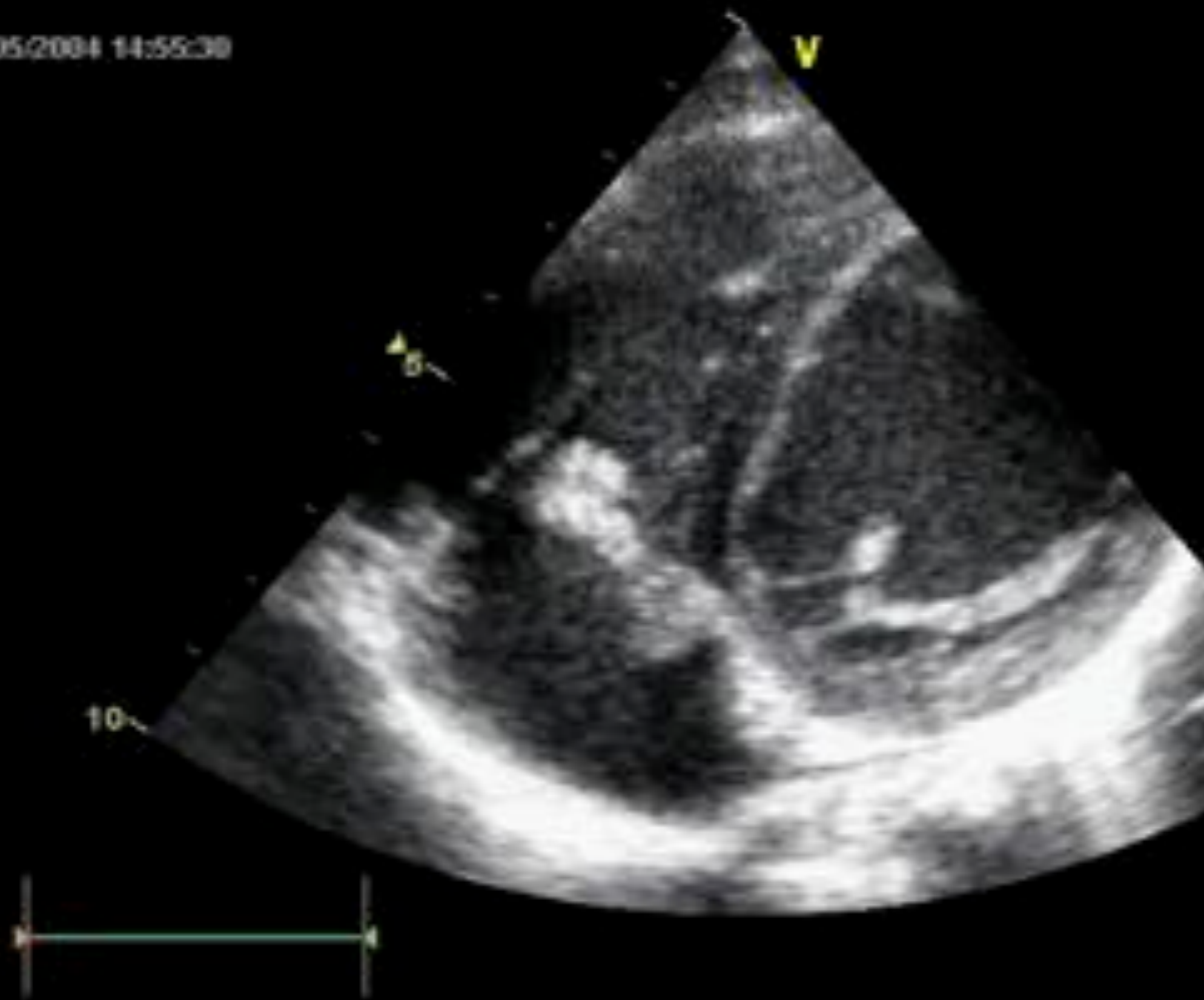


4
3





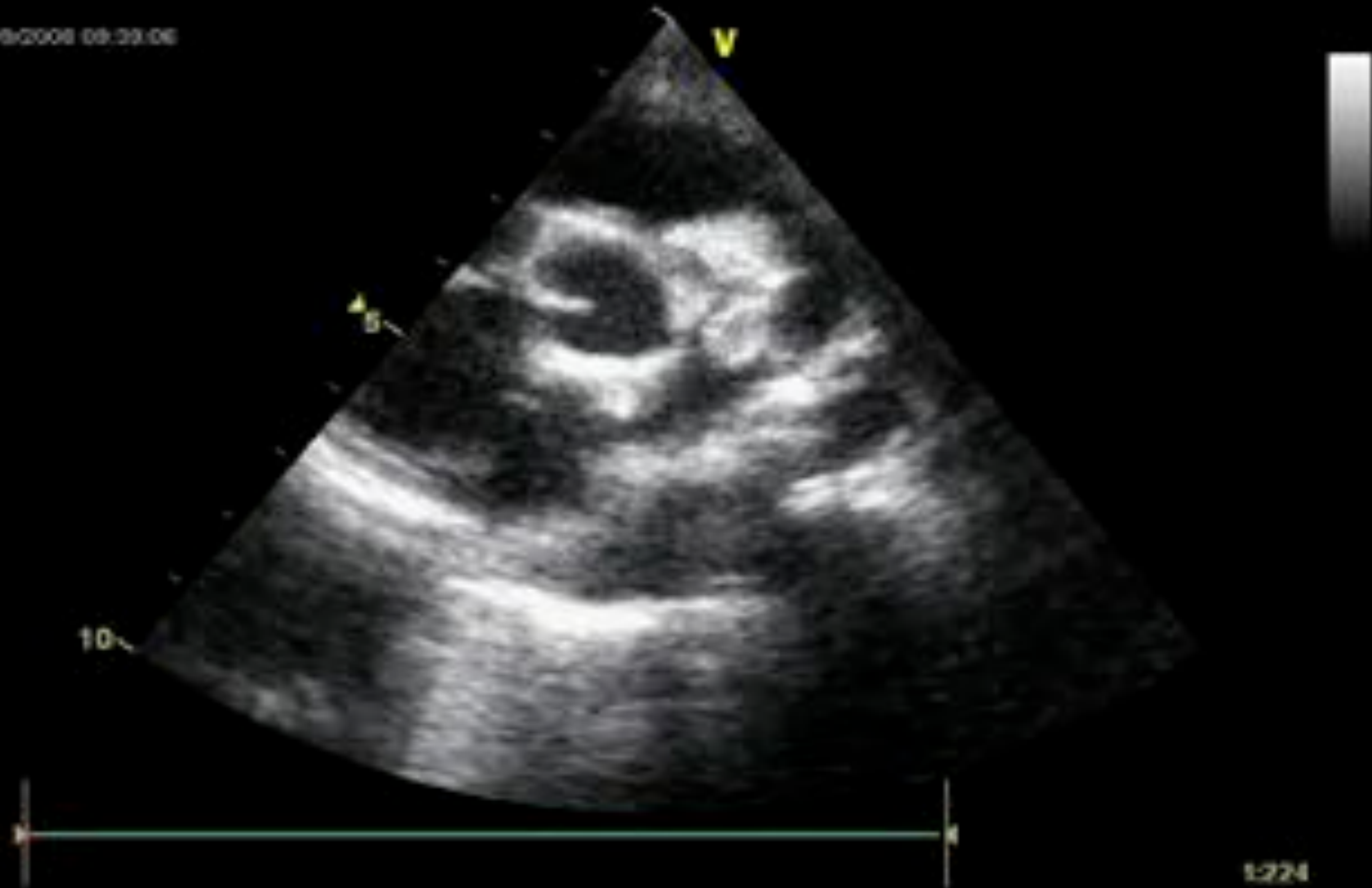
17/05/2004 14:55:30



24/05/2004 14:10:34



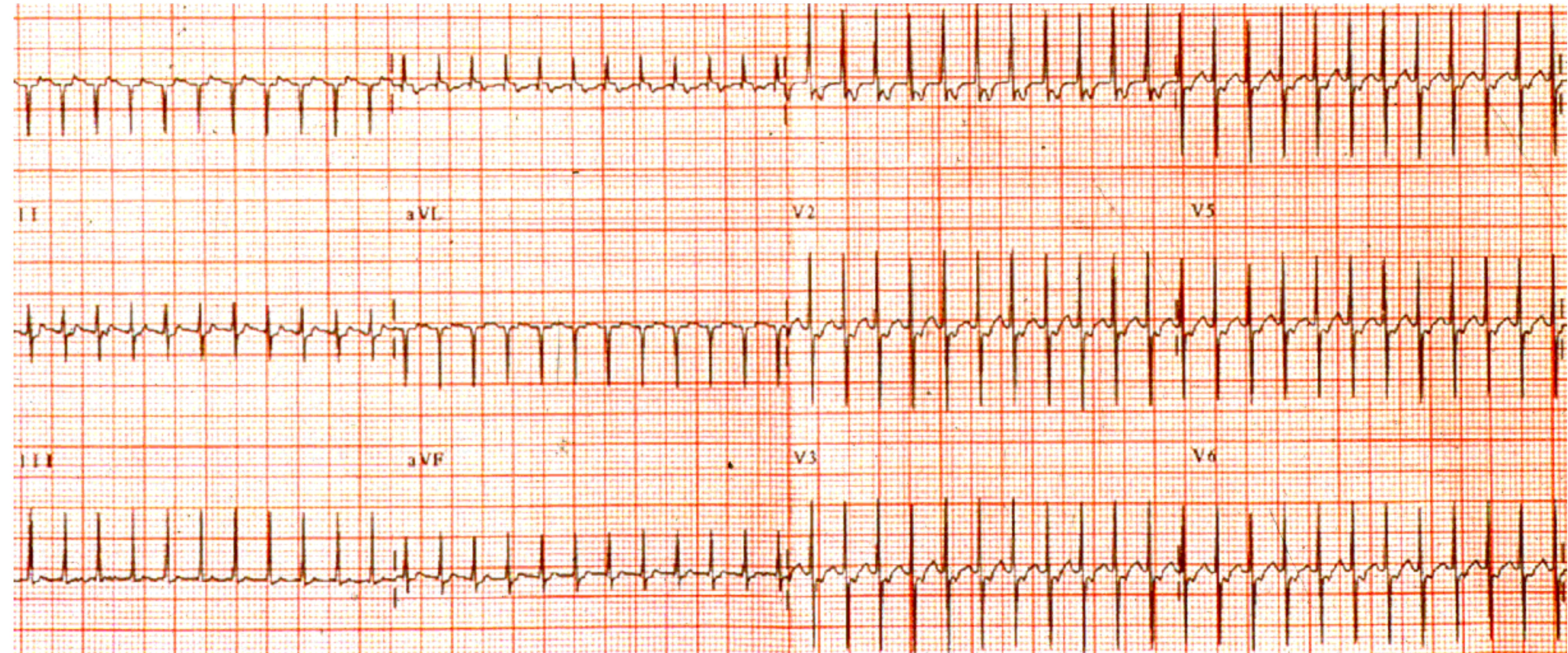
18/08/2008 09:39:06

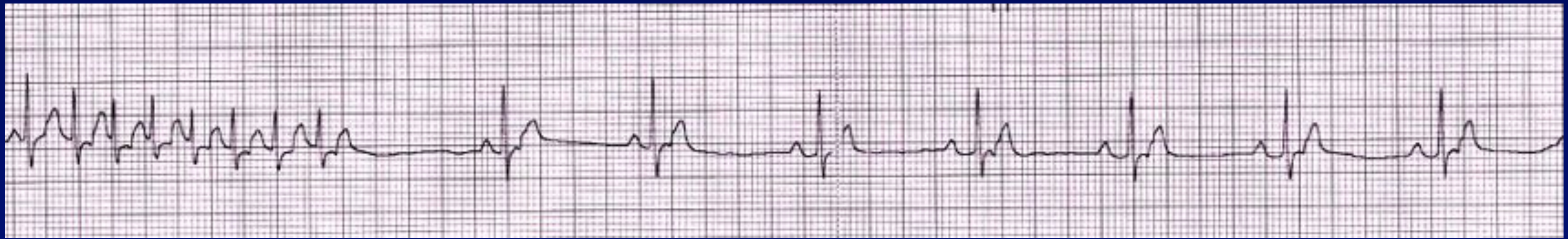
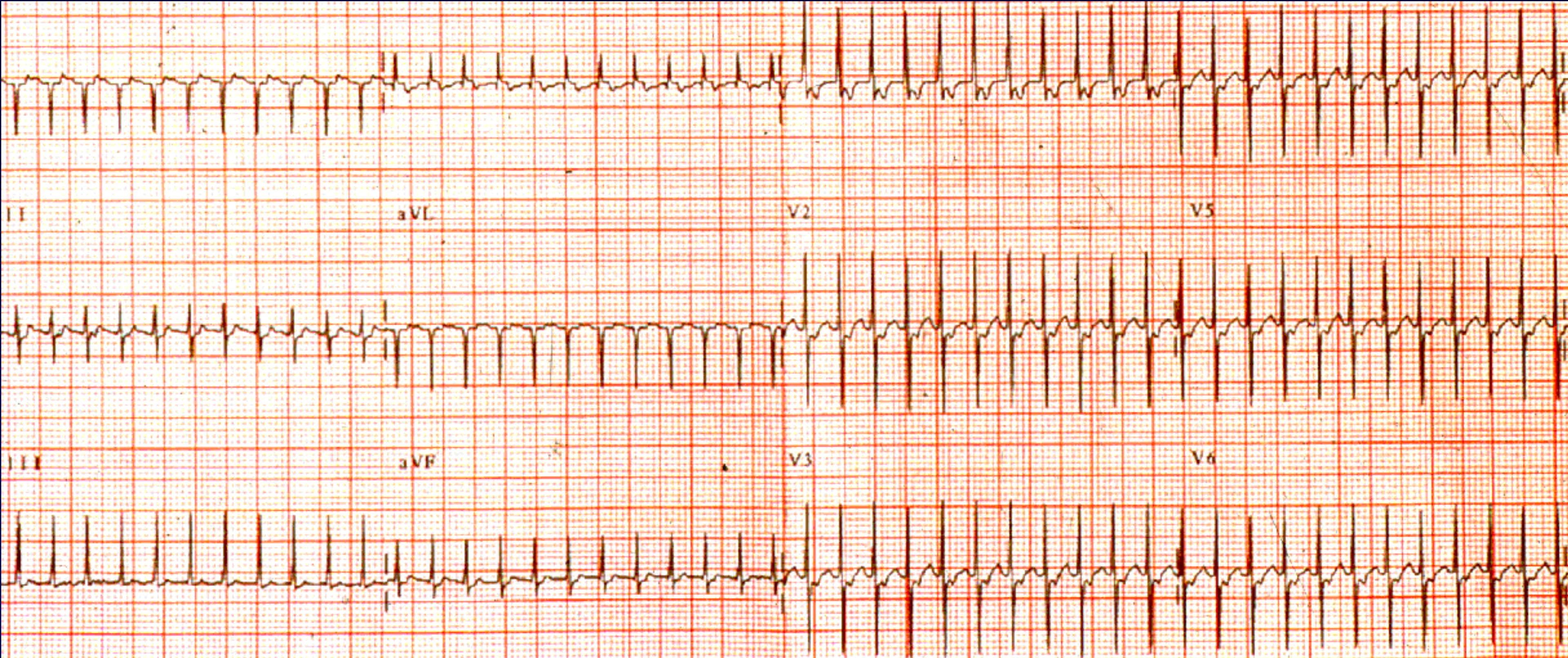


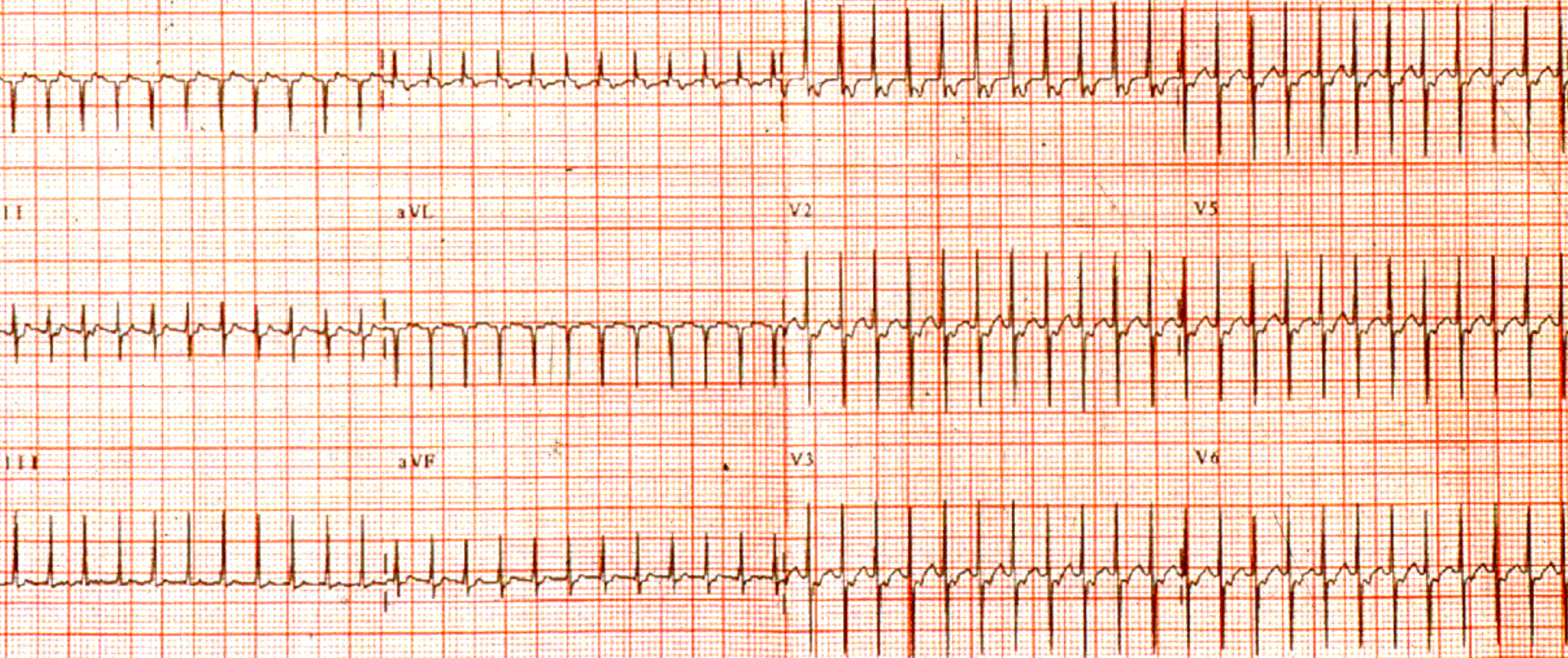
1774

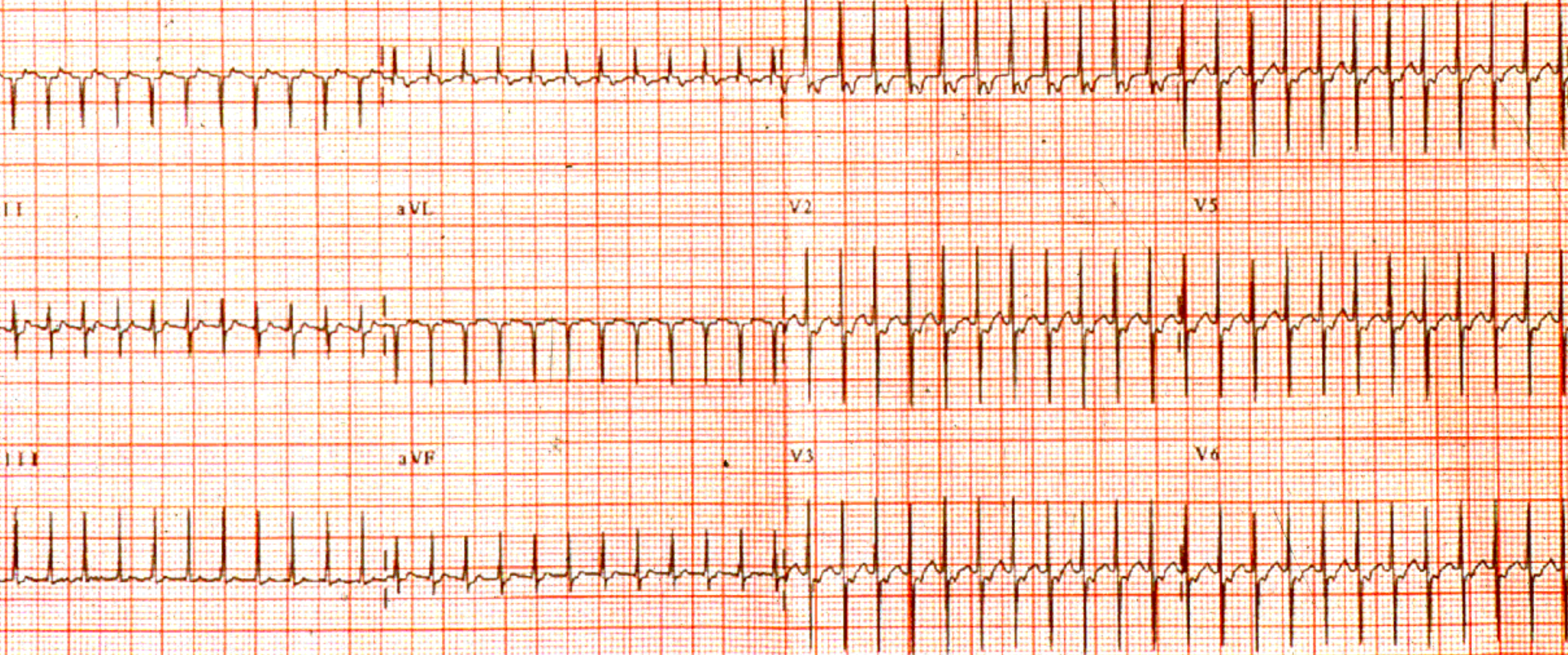
Cas clinique n°7

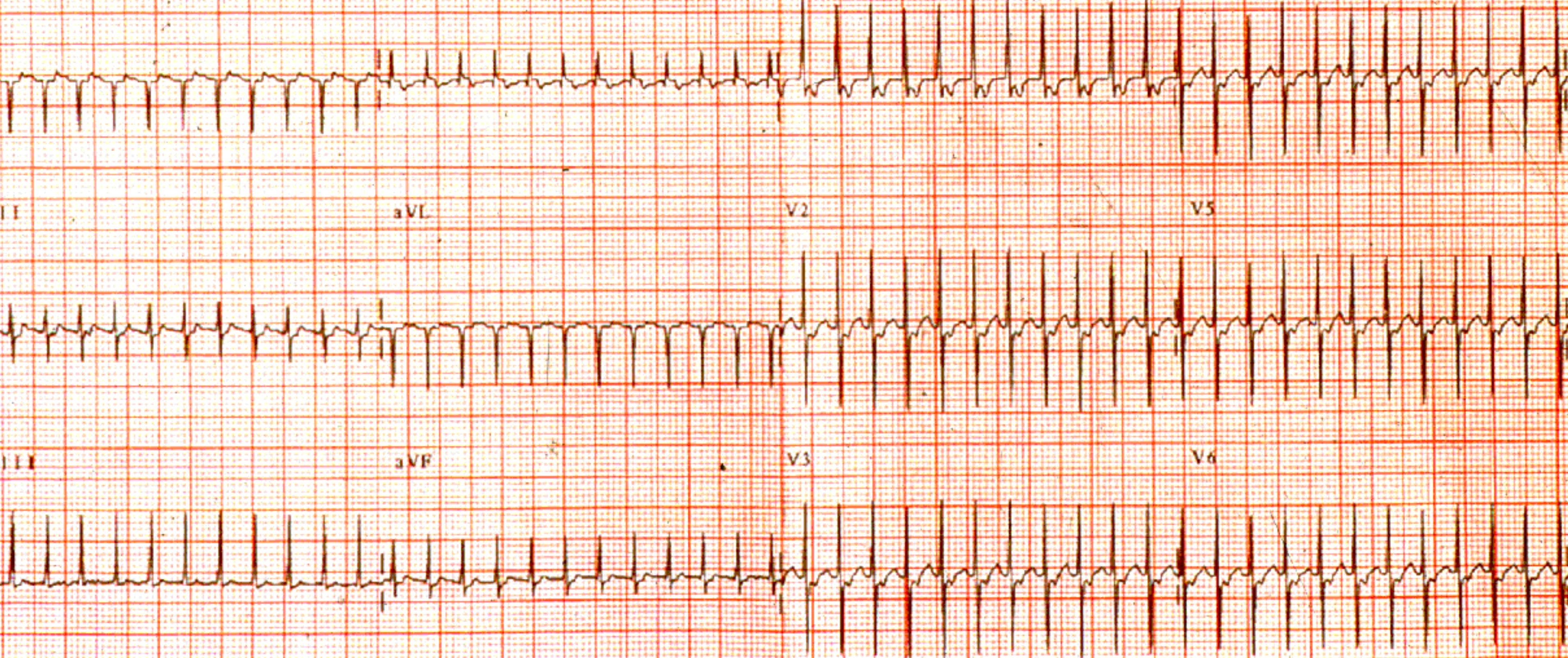
30 jours de vie, pâle, tachypnéique, hypotonique, hépatomégalie











Cas clinique n°8

- Garçon de 2 mois
- Fièvre à 38,5-39°C depuis 6 jours traitée par antibiotiques (amoxicilline)
- Altération de l'état général avec refus alimentaire
- Adénopathies axillaires sensibles
- Quel(s) diagnostic(s) devez-vous évoquer ?



Clinical criteria for the diagnosis of Kawasaki disease

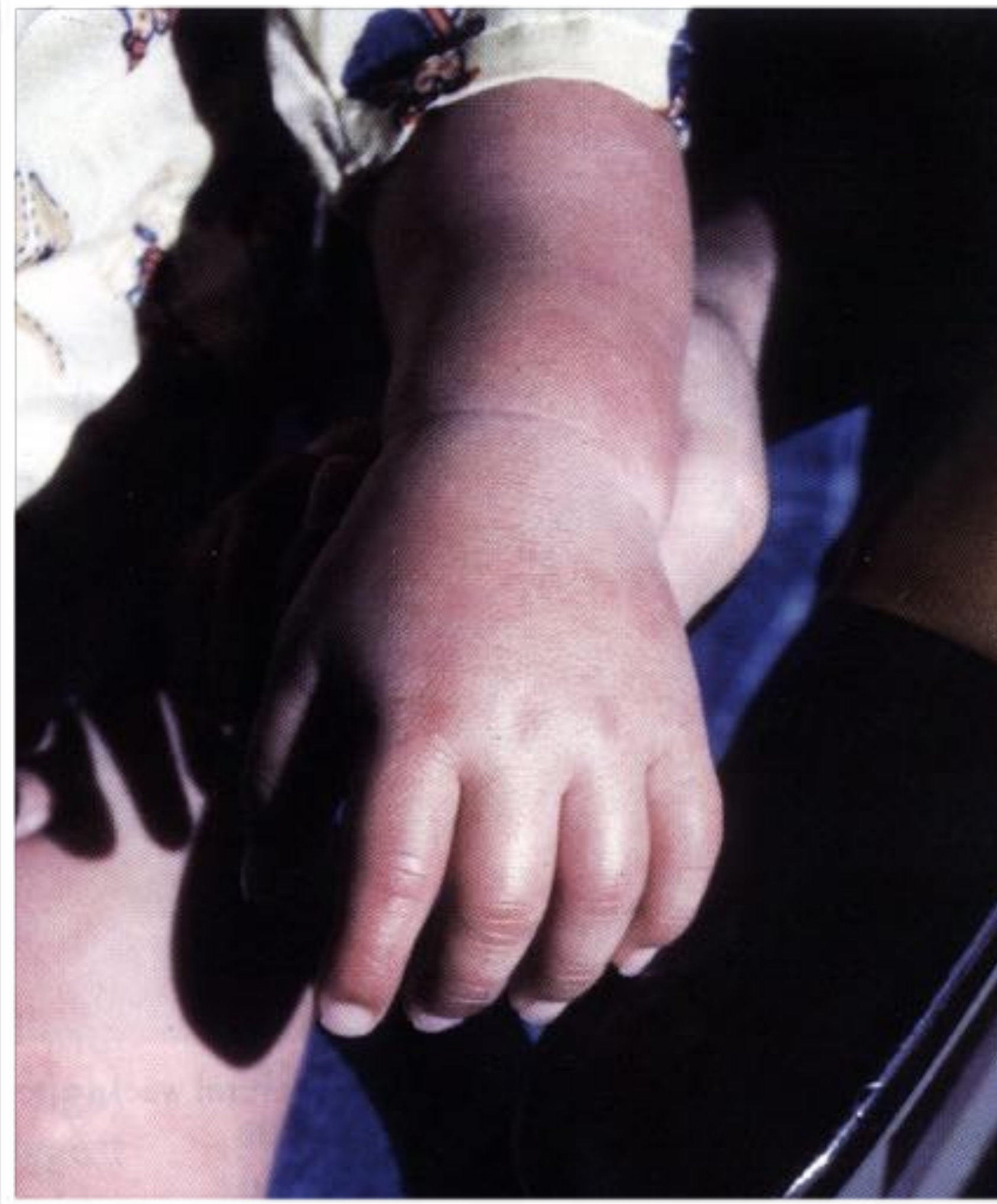
Classic KD is diagnosed in the presence of **fever for at least 5 days** (the day of fever onset is taken to be the first day of fever) together **with at least 4 of the 5** following principal clinical features:

1. Erythema and cracking of lips, strawberry tongue, and/or erythema of oral and pharyngeal mucosa
2. Bilateral bulbar conjunctival injection without exudate
3. Rash: maculopapular, diffuse erythroderma, or erythema multiforme-like
4. Erythema and edema of the hands and feet in acute phase and/or periungual desquamation in subacute phase
5. Cervical lymphadenopathy (≥ 1.5 cm diameter), usually unilateral

Clinical features of classic Kawasaki disease.



Clinical features of classic Kawasaki disease.



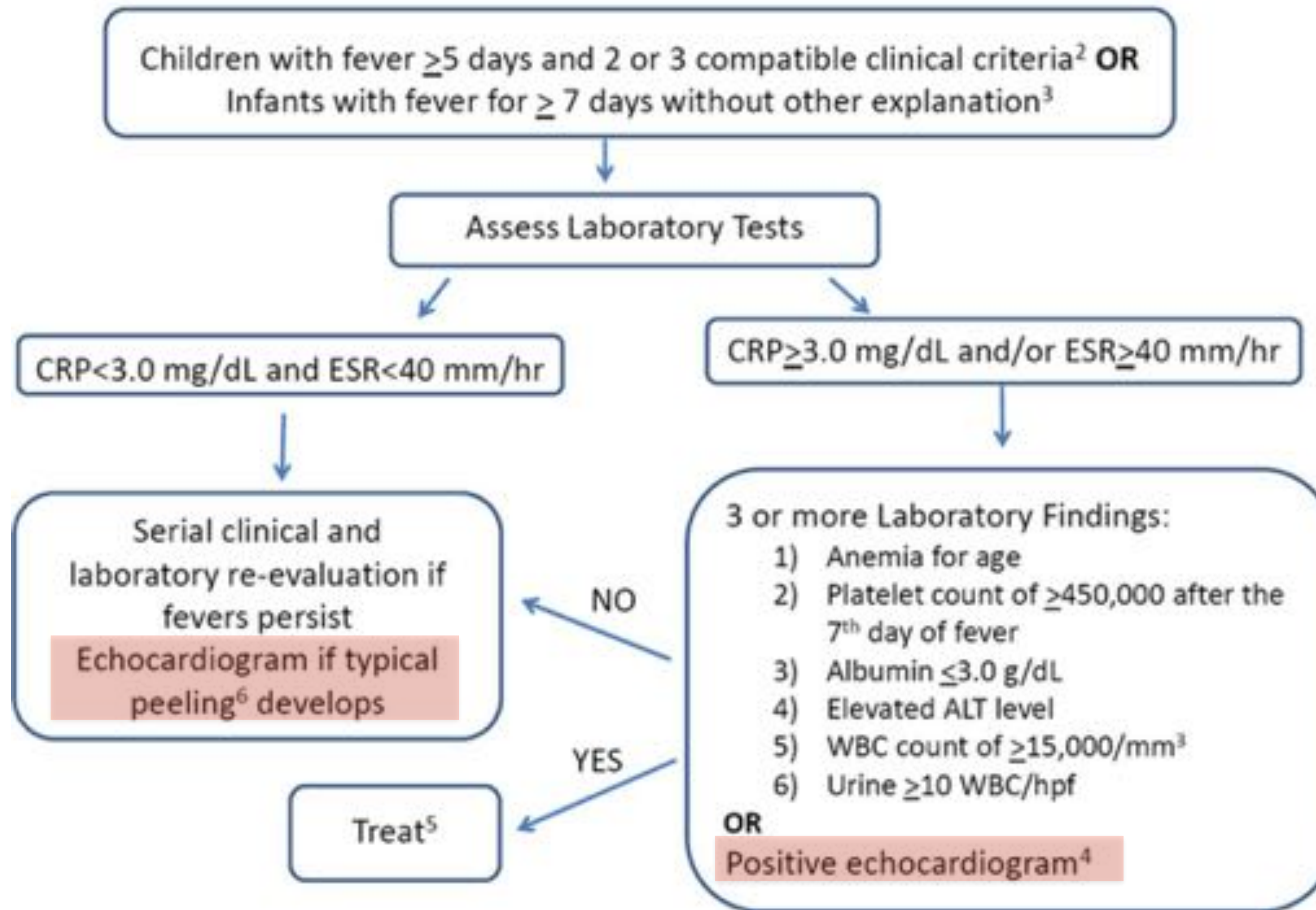
Clinical features of classic Kawasaki disease.



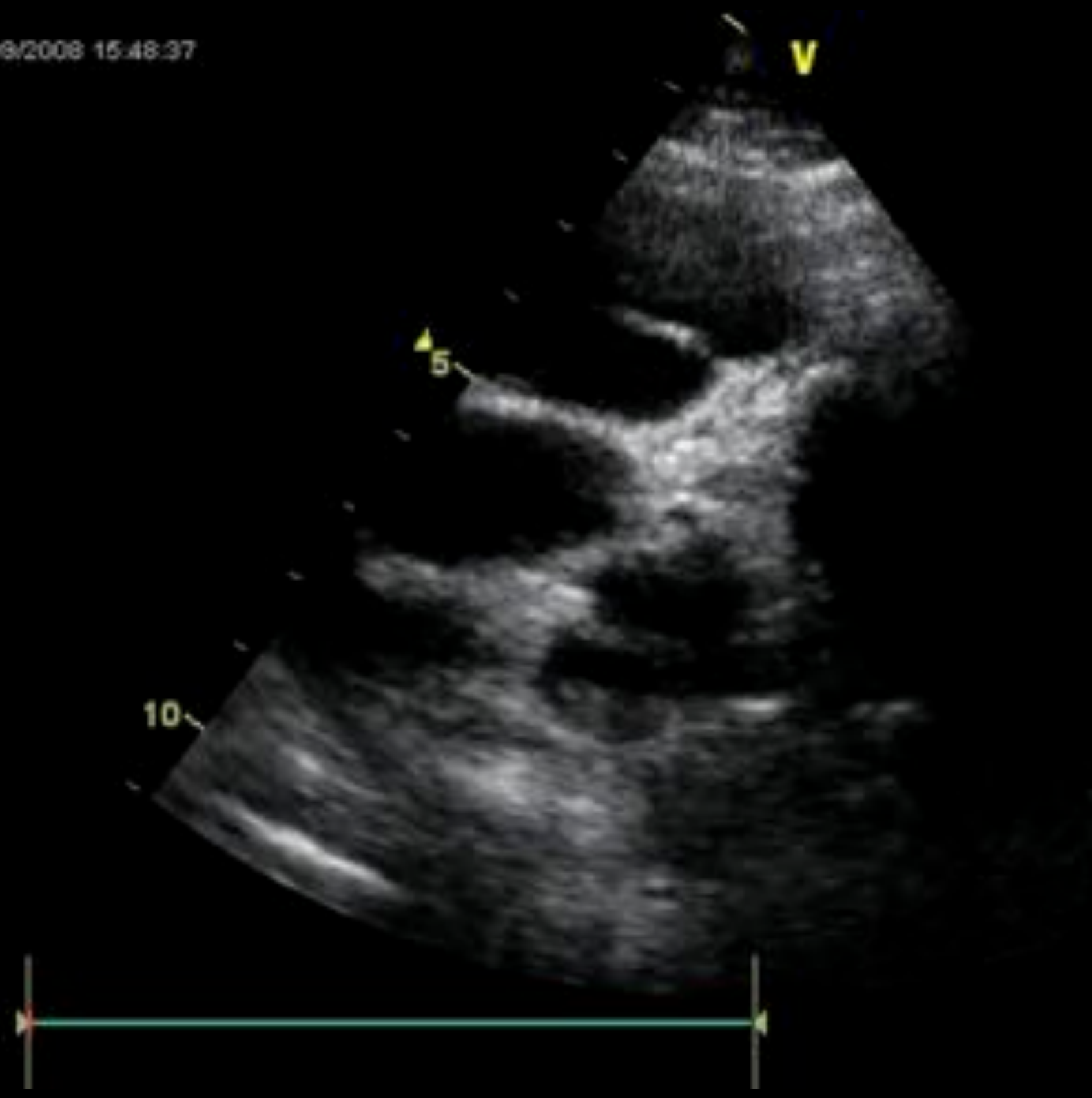
Clinical features of classic Kawasaki disease.



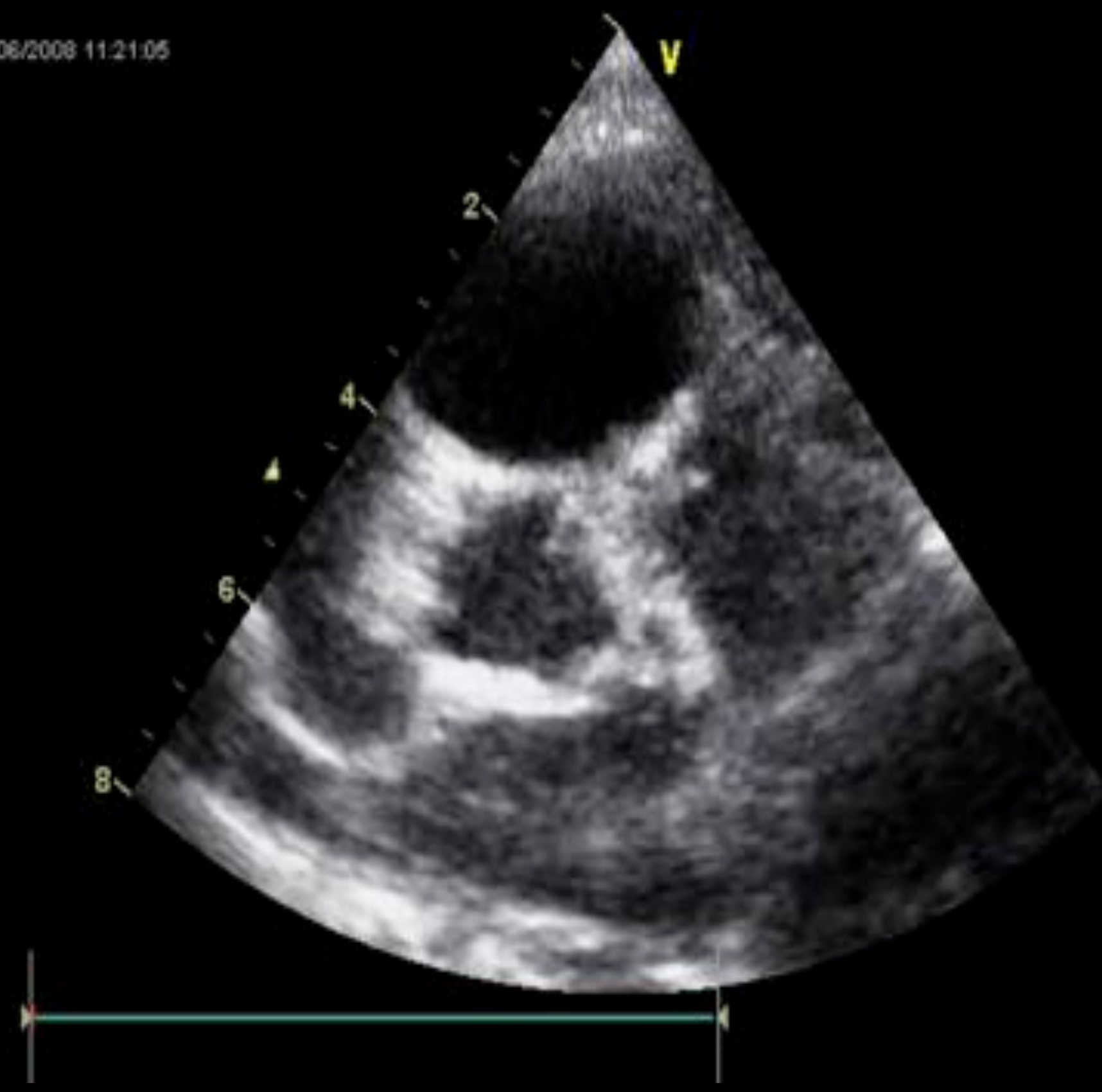
Evaluation of suspected incomplete Kawasaki disease



15/09/2008 15:48:37



24/06/2008 11:21:05



1:190

Recommendations for Cardiovascular Assessment for Diagnosis and Monitoring During the Acute Illness

1. **Echocardiography** should be performed when the diagnosis of KD is considered, but unavailability or technical limitations **should not delay treatment**.
2. Coronary arteries should be imaged, and **quantitative assessment of luminal dimensions**, normalized as Z scores adjusted for body surface, should be performed.
3. **For uncomplicated patients**, echocardiography should be repeated both within 1 to 2 weeks and 4 to 6 weeks after treatment.
4. **For patients with important and evolving coronary artery abnormalities** (Z score > 2.5) detected during the acute illness, more frequent echocardiography (**at least twice per week**) should be performed until luminal dimensions have stopped progressing to determine the risk for and presence of thrombosis.
5. To detect coronary artery thrombosis, it may be reasonable to perform echocardiography for **patients with expanding large or giant aneurysms twice per week while dimensions are expanding rapidly and at least once weekly in the first 45 days of illness, and then monthly until the third month after illness onset**, because the failure to escalate thromboprophylaxis in time with the rapid expansion of aneurysms is a primary cause of morbidity and mortality.

Recommendations for Initial Treatment With IVIG and ASA

1. Patients with complete KD criteria and those who meet the algorithm criteria for incomplete KD should be treated with **high-dose IVIG (2 g/kg given as a single intravenous infusion) within 10 days of illness onset** but as soon as possible after diagnosis.
2. It is reasonable to administer IVIG to children presenting **after the 10th day** of illness (ie, in whom the diagnosis was missed earlier) if they have either **persistent fever** without other explanation **or coronary artery abnormalities together with ongoing systemic inflammation**, as manifested by elevation of ESR or CRP (CRP > 3.0 mg/dL).
3. **Administration** of moderate- (30–50 mg/kg/d) to high-dose (80–100 mg/kg/d) **ASA** is reasonable **until the patient is afebrile**, although there is no evidence that it reduces coronary artery aneurysms.
4. **IVIG** generally should **not** be administered to patients **beyond the tenth day of illness in the absence of fever, significant elevation of inflammatory markers, or coronary artery abnormalities**.
5. The **ESR** is accelerated by IVIG therapy and therefore **should not be used to assess response to IVIG therapy**. A persistently high ESR alone should not be interpreted as a sign of IVIG resistance.