

Médicaments en cardiologie pédiatrique



Avertissement

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

Version n°14 Avril 2018

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



Web site : www.carpedem.fr

Coordonnées pharmacovigilance (service de l'HEGP)

Contact : Dr Virginie FULDA/Dr NILI

Tel : 01.56.09.39.88

Mail : virginie.fulda@aphp.fr



[Prostaglandine E1](#)

[Anticoagulants](#)

[Anti-agrégants plaquettaires](#)

[Traitement de l'insuffisance cardiaque de l'enfant](#)

[Hypertension artérielle systémique - Urgence uniquement](#)

[Médicaments de l'hypertension artérielle pulmonaire](#)

[Médicaments anti-arythmiques](#)

[Implantation d'un stimulateur cardiaque](#)

[Surveillance post-opératoire](#)

[Chylothorax](#)

[Lutte contre la douleur](#)

[Malaise de la tétralogie de Fallot](#)

[Prémédications pour cathétérisme cardiaque](#)

[Traitement de la maladie de Kawasaki](#)

[Prévention de l'endocardite bactérienne](#)

[Bronchiolite: prévention](#)

PROSTAGLANDINE E1

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

Indications

Cardiopathies ducto-dépendantes pour la perfusion pulmonaire

- atrésies pulmonaires quelle que soit l'anatomie intracardiaque sous-jacente
 - Atrésie pulmonaire à septum intact (APSI)
 - Atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO)
 - Cardiopathie complexe avec atrésie pulmonaire (Transposition des gros vaisseaux, ventricule unique, malformation d'Ebstein, etc...)
- formes sévères de sténose pulmonaire
 - Sténose pulmonaire critique
 - Tétralogie de Fallot sévère
 - Transposition des gros vaisseaux avec CIV et sténose pulmonaire sévère

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

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

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

Coarctation isthmique

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

Transposition des gros vaisseaux

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

Précautions d'emploi

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



Posologie

La posologie initiale varie en fonction du type de cardiopathie.

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

Posologie initiale

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

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

L'objectif est d'atteindre rapidement en 24 heures environ la posologie minimale efficace (au minimum 1/32^{ème} d'ampoule).

La posologie maximale est 1 ampoule dans 72 ml de G5% à 3 ml/h. Elle est exceptionnellement nécessaire.

Correspondance de doses en microgrammes/kilo/min

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

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

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

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

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

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

Effets secondaires

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



- NB : le trajet veineux peut avoir un aspect rouge lors de la perfusion de PGE1. Ceci ne correspond pas à une lymphangite mais à l'effet pro-inflammatoire de la PGE1 et ne justifie pas que l'on change une perfusion qui fonctionne.

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



ANTICOAGULANTS



[Héparines](#)

[Accidents de l'héparinothérapie](#)

[Relais précoce héparine-AVK](#)

[Antivitamine K](#)

[Interactions médicamenteuses des AVK](#)

[Education du patient et de sa famille](#)

[Accidents des AVK](#)

Héparines

Pharmacologie

Co-facteur de la Antithrombine III: inhibe les facteurs IIa et Xa (IXa, XIa, XIIa)

Administration parentérale exclusive

Passe la barrière placentaire

Indications habituelles en cardiologie congénitale et pédiatrique

Thromboses artérielles et veineuses

Prophylaxie des thromboses dans les troubles du rythme atriaux (indications limitées chez l'enfant)

Prévention des thromboses intra-cavitaires dans les cardiomyopathies dilatées (FE<30%) et dans les cardiomyopathies restrictives (CMR) quelle que soit leur origine (à discuter en fonction de l'âge)

Post-opératoire des prothèses valvulaires mécaniques et des anneaux valvulaires sur la valve auriculo-ventriculaire du ventricule systémique

Post-opératoire des dérivations cavo-pulmonaires totales

Syndrome des anticorps antophospholipides

Thromboses veineuses et embolies pulmonaires

Indications après cathétérisme cardiaque pendant 24 h

Fermeture percutanée de CIA et de CIV

Implantation de Melody/Edwards (**48 heures**),

Stenting

Embolisation fistule (à discuter avec le cathétériseur)

Fermeture fenêtre de DCPT

Contre-indications

Tout syndrome hémorragique extériorisé ou non

HTA sévère non contrôlée

Maladie hémorragique constitutionnelle

Antécédent de thrombopénie à l'héparine

Non indications et situations à risque lors de l'anticoagulation

Endocardite bactérienne sauf en cas de complication thrombo-embolique contemporaine

Epanchement péricardique post-opératoire

Décubitus prolongé

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

Modalités d'administration

Traitement curatif

Héparine non fractionnée : dose de charge 100UI/kg (celle-ci est nécessaire quand on souhaite une anticoagulation immédiate)

puis 500UI/kg/j IV.

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

Elle doit être faite

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

Adaptation des doses en fonction de l'anti-Xa

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

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

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

Héparine de bas poids moléculaire :

-en injections quotidiennes sous cutanées

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

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

De 3 mois à 2 ans 120 UI/kg/12 h

Après 2 ans 100 UI/kg/12 h

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

INNOHEP posologie

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

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

200 UI/kg/24h en SC (5 ans– 10 ans)

240UI/kg/24h en SC (12 mois – 5 ans)

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

275 UI/kg/24 h en SC (0 – 2 mois)

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

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

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

Elle doit être faite

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

Adaptation des doses en fonction de l'anti-Xa

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

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

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

Traitement préventif

Héparine de bas poids moléculaire:

-1 injection sous-cutanée par jour



La **CALCIPARINE** n'est pas utilisée dans le service en dehors du traitement de l'entéropathie exsudative compliquant les DCPT qui comprend

- Régime riche en protéines
- Diurétiques
- - Calciparine à la dose de 500 UI/kg/jour en 2 à 3 injections
- Budésotide (Entocort) 6 à 9 mg/jour
- Perfusion d'albumine si nécessaire

Accidents de l'héparinothérapie

Prendre en urgence l'avis du laboratoire d'hémostase

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

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

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

Thrombopénies à l'héparine

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

Débuter le **Danaparoïde (ORGARAN)**, délivrance hospitalière uniquement (dose VIDAL pédiatrique)

Posologie curative en IV

Faire anti Xa immédiatement après le bolus et le 3^{ème} jour.

ORGARAN 30 UI/kg en bolus suivi d'une perfusion de 1,2 à 2 UI/kg/h selon la sévérité de la thrombose

En relai des AVK lorsque l'INR est insuffisant et que la TIH est connue

ORGARAN : 10 UI /kg 2 fois par jour

Seringue de 750 UI = 0.6 ml

Hémorragies

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



RELAJ PRÉCOCE HÉPARINE-ANTIVITAMINE K

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

Objectifs:

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

Modalités du relais HBPM-AVK

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

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



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

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



ANTIVITAMINE K

Mode d'action

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

Facteurs vitamino-K dépendants:

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

Contre-indications formelles

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

Surveillance du traitement

Efficacité

-INR ou International Normalized Ratio

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

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

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

Tolérance

- NFS dépistant une hémorragie occulte

Warfarine COUMADINE

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

0 à 3 ans: 3/4 cp

après 3 ans : 1/2 cp



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

*Objectif thérapeutique de Necker-M3C

INTERACTIONS MÉDICAMENTEUSES

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

INTERACTIONS MÉDICAMENTEUSES POTENTIALISATRICES DES AVK

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

Elles reconnaissent plusieurs mécanismes:

1-) **Carence induite en vitamine K**

- par modification de la flore intestinale (Antibiotiques à large spectre)
- par diminution de sa résorption notamment par la cholestyramine
- par les huiles minérales en grande quantité comme l'huile de paraffine

2-) **Par défixation protéique**

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

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

- chloramphénicol
- cimétidine
- allopurinol
- miconazole-DAKTARIN®

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

- salicylés
- quinine, quinidine et dérivés

INTERACTIONS MÉDICAMENTEUSES INHIBITRICES des AVK

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

- corticoïdes, œstrogénostatifs

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

- barbituriques
- carbamazépine
- méprobamate
- griséofuline
- rifampicine

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

- anti-acides, laxatifs et cholestyramine.



EDUCATION DU PATIENT ET DE SA FAMILLE

-Port d'un carnet d'anticoagulation mentionnant:

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

-Respect du rythme des contrôles

-Compliance thérapeutique stricte

-Interdiction:

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

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

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

Nom, Prénom

Poids

Date

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

Fenêtre thérapeutique souhaitée (indiquer la zone thérapeutique)

Pour 6 mois

Signature

Pour les familles disposant d'un dispositif d'hémostase à domicile, le contrôle du carnet reste indispensable (voir la rubrique [Education Thérapeutique du site](#))



Conduite à tenir devant un surdosage en AVK

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

GESTION DES AVK et du RELAIS HEPARINE AVANT UNE CHIRURGIE

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

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

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

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



ANTIAGRÉGANTS PLAQUETTAIRES

INDICATIONS DES ANTIAGRÉGANTS PLAQUETTAIRES EN CARDIOLOGIE PÉDIATRIQUE

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

Le seul antiagrégant plaquettaire utilisé en pratique courante est l'ASPIRINE.

La posologie est invariable :

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

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

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

Avant une intervention chirurgicale

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

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

Après cathétérisme cardiaque

voir protocole de traitement post-cathétérisme



THROMBOLYTIQUES

Thrombolyse pour thrombose de Blalock ou ischémie aiguë de membre inférieur

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

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

Si saignement, compression.

Arrêt de la thrombolyse si saignement avec traitement efficace.

Dose max 90 mg

Revoir avec Guiti contexte post-cathétérisme ou cathéter central

Mais uniquement après appel chirurgien +/- cathétériseur. Si pas de geste chirurgical envisagé. Indication à discuter au cas par cas.

INSUFFISANCE CARDIAQUE DE L'ENFANT

INSUFFISANCE CARDIAQUE AIGUE

- [Diurétiques intra-veineux](#)
- [Inotropes](#)
 - [Dobutamine](#)
 - [Corotrope](#)
 - [Levosimendan](#)
- [Myocardite grave](#)

Insuffisance cardiaque chronique

- [Inhibiteurs de l'enzyme de conversion](#)
 - [Captopril](#)
 - [Enalapril](#)
- [Diurétiques per os](#)
 - [LASILIX](#)
 - [Spironolactone](#)
- [Bétabloquants](#)
 - [carvédilol](#)
 - [bisoprolol](#)
- [Digoxine](#)
 - [Intoxication digitalique](#)

Brefs rappels cliniques

- L'insuffisance cardiaque du nouveau-né et du nourrisson se manifeste de façon aiguë par une détresse respiratoire par oedème pulmonaire. Elle est le plus souvent liée à une cardiopathie congénitale à type d'obstacle gauche ou à un trouble du rythme rapide. Le traitement symptomatique accompagne le traitement de la cause.
- L'insuffisance cardiaque chronique du nouveau-né et du nourrisson se traduit par des difficultés alimentaires et une stagnation pondérale. Elle est principalement liée aux shunts gauche-droite et aux cardiomyopathies de toute origine.
- L'insuffisance cardiaque du grand enfant a la même symptomatologie que l'insuffisance cardiaque de l'adulte (OAP, dyspnée d'effort, de décubitus, etc...) La cause en est le plus souvent une cardiomyopathie primitive ou une dysfonction ventriculaire pour les cardiopathies congénitales opérées.

INSUFFISANCE CARDIAQUE AIGUE

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

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

Le traitement médicamenteux symptomatique comprend :

DIURÉTIQUES PAR VOIE INTRAVEINEUSE

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



INOTROPES PAR VOIE INTRAVEINEUSE CONTINUE

- **DOBUTAMINE** 5 à 20 microgrammes/kg/mn
- **COROTROPE** inhibiteur des phosphodiesterases, inotrope de 2^{ème} intention

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

• LEVOSIMENDAN

Généralités

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

Indications

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

Modalités d'administration

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

Exemple d'un bébé de 5kg

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

Traitements non médicamenteux

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



MYOCARDITE GRAVE

Discuter l'[assistance circulatoire](#)

Traiter l'insuffisance cardiaque aiguë de façon symptomatique

[Anticoagulation](#) efficace par HNF

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

[SOLUMEDROL](#) 500 mg/1.73 m² pendant 3 jours en bolus
et

[IMMUNOGLOBULINES POLYVALENTES PAR VOIE INTRAVEINEUSE](#) (TEGELINE ou CLAIRYG).

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

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

MYOCARDITE à FEVG conservée

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

Contre-indication au sport pendant 6 mois.



INSUFFISANCE CARDIAQUE CHRONIQUE

Le traitement de la cause est fondamental.

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

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

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

Education thérapeutique Insuffisance cardiaque chronique sur Carpedem.fr

Algorithme de décision thérapeutique (d'après ESC Guidelines 2005) http://www.escardio.org/knowledge/guidelines/Chronic_Heart_Failure.htm

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

Le traitement symptomatique comprend :

- **INHIBITEURS DE L'ENZYME DE CONVERSION**

- Contre-indications cardiologiques
 - Obstacles gauches
 - Cardiomyopathies hypertrophiques
 - Cardiomyopathies restrictives

Produit et particularités	Présentations	Indications	Propriétés	Posologies et voies d'administration	Recommandations	Effets secondaires
LOPRIL captopril p.os >75% f.pl 30% T1/2 él.ur 75%	cp 25, 50, 100 mg	HTA I cardiaque	Inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine I Vasodilatateur artériel	2 -4 mg/kg/j en 2-3 prises à posologie progressive Débuter à 1 mg/kg et TA/30 minutes pendant 2h après la première dose puis arrêt surveillance Dose max : 150 mg/j	NT PP: IR diurétiques hyperkaliémiants CI: foetotoxique ASS médicaments leucopéniants;	Hypo TA éosinophilie toux neutropénie voire agranulocytose agueusie protéinurie voire syndrome néphrotique SURV: créatinine, transaminases, protéinurie
RENITEC énalapril p.os >60% él.ur 70%	cp 5, 20 mg	HTA I.cardiaque	Inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine I Vasodilatateur artériel	0,3 mg/kg/j Dose max : 80 mg/j		Hypo TA éosinophilie toux neutropénie voire agranulocytose agueusie protéinurie voire syndrome néphrotique SURV: créatinine, transaminases, protéinurie

- **POUR TOUTE PRESCRIPTION D'ENTRESTO CONTACTER LE PR BONNET OU JOSEPHINE OKORONKWO (ETUDE PANORAMA-HF).**



- **DIURÉTIQUES PAR VOIE ORALE**

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

- **LASILIX** per os 1 à 4 mg/kg/j en 2 à 3 prises par jour.
 - Doit être interrompu en l'absence de signes congestifs de façon stable.
- Spironolactone (**ALDACTONE**) 2 à 5 mg/kg/j en 1 prise par jour
 - Synergique des IEC
 - Vérifier la kaliémie au début du traitement
 - Dose adulte : 50-150 mg/j (max 300 mg/j)

- **BÉTA-BLOQUANTS**

- Indiqué dans toutes les dysfonctions ventriculaires stables en l'absence de signes congestifs.
- Ne peut être débuté dans les quelques jours qui suivent une perfusion d'inotropes
- Débuté en milieu hospitalier
- Contre-indications ; BAV de haut degré non appareillé, bradycardie majeure, asthme



PROTOCOLE CARVEDILOL

Posologie pédiatrique à calculer selon la formule

[(Dose adulte x Surface corporelle de l'enfant)] / 1,73 m²

Surface corporelle en m² = [(4 x poids en kg) + 7] / (poids en kg + 90)

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

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

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

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

Ex : enfant de 5 kg au premier palier, SC = 0.28 m², soit une dose quotidienne de 1 mg répartie en deux prises soit 0.5 mg DEUX FOIS par jour (préparer gélule)

Avant chaque augmentation de dose :

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

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

Modalités de surveillance au début du traitement :

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

PROTOCOLE BISOPROLOL

Posologie pédiatrique à calculer selon la formule

[(Dose adulte x Surface corporelle de l'enfant)] / 1,73 m²

Surface corporelle en m² = [(4 x poids en kg) + 7] / (poids en kg + 90)

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

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

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

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

Ex : enfant de 6 kg au premier palier, SC = 0.32 m², soit une dose quotidienne de 0.2 mg répartie en deux prises

soit 0.1 mg DEUX FOIS par jour (préparer gélule)

Ex : enfant de 30 kg au premier palier, SC = 1 m², soit une dose quotidienne de 0.7 mg répartie en deux prises soit 0.35 mg DEUX FOIS par jour (préparer gélule)

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

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



• DIGOXINE

La digoxine est utilisée essentiellement comme antiarythmique dans le service. Elle ne fait partie de l'ordonnance de l'insuffisance cardiaque chronique qu'en dernière intention.

Le seul produit utilisé est la DIGOXINE 1ml=50 microgrammes

La posologie est fonction du poids (**la dose est a partager en deux prises par jour**):

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

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

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

Protocole prescription de digoxine dans l'insuffisance cardiaque

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

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

Il est impératif de diminuer les doses journalières de Digoxine :

de 50% en cas d'association avec la cordarone ou un autre anti-arythmique

de 50% en cas d'association avec le captopril

de 15 à 30% en cas d'association avec l'Aldactone

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

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

Toute ordonnance de digoxine doit comporter la dose journalière écrite en toutes lettres +++

Tout patient traité par digoxine qui présente des troubles digestifs, a fortiori s'ils s'associent avec une baisse de la vigilance doit être hospitalisé et la digoxinémie doit être dosée.

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



INTOXICATION DIGITALIQUE

Le diagnostic est supposé devant :

- troubles digestifs (vomissements par action centrale des digitaliques)
- troubles neurologiques (obnubilation, asthénie, manquent les signes sensoriels en particulier la dyschromatopsie)
- troubles cardiaques avec anomalies de la conduction et ESV.

Et des anomalies du rythme cardiaque :

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

IMMUNOTHERAPIE SPECIFIQUE

- par anticorps antidigitaliques (fragments Fab DIGIDOT®)
- après prélèvements d'une digoxinémie
- après dose test à la recherche d'une allergie
- (1 ampoule de 80 mg neutralise 1 mg de digitalique)
- contacter le pharmacien de l'hôpital pour les doses

Mise en place d'une sonde d'entraînement électrosystolique si délai d'obtention des AC trop important

Rééquilibration hydroélectrolytique en particulier K^+ et Ca^{2+} .

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

Mettre en place d'une sonde d'EES

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

Associée à la perfusion d'antiarythmiques

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

Prévention de l'intoxication digitalique

1. Respect des contre-indications
2. Tenir compte des interactions médicamenteuses
3. Tenir compte des modifications pharmacocinétiques avec l'âge, les fonctions rénales et hépatiques.

Education du patient

- arrêt du traitement en cas de troubles digestifs, sensoriels ou cardiaque et consulter en urgence.

Contrôle des taux sériques dans les troubles digestifs des enfants traités par Digoxine.



HYPERTENSION ARTÉRIELLE SYSTÉMIQUE - URGENCE

Demander systématiquement l'avis des néphrologues.

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



MÉDICAMENTS DE L'HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE

- [Monoxyde d'azote](#)
- [Nifédipine](#)
- [Bosentan](#)
- [Sildénafil](#)
- [Tadalafil](#)
- [Tréprostiniil](#)

[EDUCATION THÉRAPEUTIQUE HTAP SUR CARPEDEM.FR](#)

Monoxyde d'azote

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

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

PRESCRIPTION DU NO° AU LIT

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

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

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

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

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

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

NIFÉDIPINE (ADALATE CHRONO 30LP®)

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

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

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

L'ADALATE à libération prolongée doit être IMPÉRATIVEMENT utilisé.

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

Dose adulte 20 mg x 2/j.

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

Les effets secondaires sont :

-la tachycardie

-l'hypotension artérielle systémique qui doit faire diminuer la posologie

-les oedèmes des membres inférieurs sont rares.

BOSENTAN (TRACLEER®)

Les comprimés sont à 32 mg quadrisécables (8mg/quart de cp)

La posologie initiale est de 2 mg/kg/12 heures (soit 4mg/kg/j). La voie d'administration est orale en 2 prises par jour.

Ses **indications** sont actuellement :

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

Doivent être vérifiées avant la mise sous traitement :

- la NFS et les plaquettes
- les transaminases.

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

Les transaminases doivent être contrôlées mensuellement.

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

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

SILDÉNAFIL (REVATIO®)

Le sildénafil est un inhibiteur des phosphodiésterases de type 5.

REVATIO® disponible sirop

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

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

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

Il est indiqué dans :

- les hypertensions artérielles pulmonaires idiopathiques ou des cardiopathies congénitales

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

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

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

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

TADALAFIL (ADCIRCA®)

Cp à 20 mg: débuter à 20 mg/j chez les enfants de plus de 40 kg puis passer à 40 mg/j

TREPROSTINIL (REMODULIN®)

Le REMODULIN s'administre en **perfusion SOUS-CUTANEE CONTINUE** par une pompe reliée à un cathéter sous-cutané

Lorsqu'on débute un traitement par REMODULIN, il faut que le prestataire de service soit prévenu pour qu'il forme la famille à l'utilisation de la pompe. La prescription sera faite sur PHEDRA le plus vite possible pour que l'on soit livré rapidement. Idéalement, on débute le traitement le matin.

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

Il y a 4 concentrations

1 mg/ml

2.5 mg/ml

5 mg/ml

10 mg/ml

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

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

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

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

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

Le calcul de la vitesse de la pompe est fonction de la concentration du flacon choisie. Celle-ci sera fonction de la vitesse minimale (U/h) de la pompe tout en faisant attention à ne pas mettre un trop gros débit (douleur+++). Le débit minimal de la pompe 0.05 UI/h

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

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

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

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

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

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

Les antalgiques à utiliser

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



Les sites d'injection
Face antérieure ou postérieure du bras
Abdomen : à distance du nombril
Face antérieure ou côté des cuisses

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

La sortie du service sera anticipée avec le prestataire de service quelques jours avant le départ de l'enfant.
Le REMODULIN se trouve uniquement en pharmacie hospitalière (il faut se mettre en contact avec eux avant la sortie)
Le jour de la sortie, l'enfant part avec son flacon entamé et doit avoir un flacon neuf en sécurité
Les infirmières du prestataire de service sont joignables nuit et jour à domicile
La dose et la concentration seront adaptées en consultation (jusqu'à 40ng/kg/min ou plus). Dès que le débit de la pompe est trop important, il faut passer à la concentration supérieure.



MÉDICAMENTS ANTI-ARYTHMIQUES

- [Striadyne](#)
- [Amiodarone](#)
- [Béta-bloquants](#)
- [Digoxine](#)
- [Vérapamil](#)
- [Flécainide](#)
- [Intoxications aux anti-arythmiques](#)
- [Médicaments contre-indiqués dans le syndrome du QT long](#)

KRENOSIN (ampoules 6 mg / 2 ml)

INDICATIONS

Elle est utilisée pour :

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

Le médecin est dans la chambre de l'enfant et le chariot d'urgence à proximité. L'ensemble du matériel de réanimation est vérifié avant l'injection.

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

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

Précautions d'emploi

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

L'estomac doit être vide ou vidé.

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

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

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

ATROPINE

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

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

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



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

HYPNOVEL

50-100 µ/kg en IVD chez le plus grand

Effets secondaires

Flush et rougeur diffuse

Nausées

Sensation de malaise intense

Bradycardie (injecter l'ATROPINE)

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

AMIODARONE

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

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

Indications

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

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

Précautions d'emploi et effets secondaires

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

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

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

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



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

Posologie

Les comprimés d'amiodarone sont dosés à 200 milligrammes.

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

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

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

BÉTA-BLOQUANTS

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

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

Contre-indications

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

Comme tous les anti-arythmiques, les bêta-bloquants ne doivent être utilisés que per os dans ces différentes indications. **Toute association d'anti-arythmiques per os doit être validée par un médecin senior.**

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



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

DIGOXINE

Voir [Digoxine](#) dans le chapitre « [Insuffisance cardiaque chronique](#) »

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

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



VÉRAPAMIL (ISOPTINE)

Inhibiteur calcique.

Bradycardisant.

Toutes les associations médicamenteuses doivent être vérifiées+++

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

Indications

- Tachycardies ventriculaires fasciculaires
- Certaines myocardiopathies hypertrophiques

Contre-indications

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

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



FLÉCAINIDE (FLÉCAINE)

Anti-arythmique de classe Ic

Précaution en cas de défaillance du ventricule gauche+++

Allonge tous les temps de conduction et les périodes réfractaires

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

Indications

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

Contre-indications

- Insuffisance cardiaque décompensée
- BAV non appareillés

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

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



INTOXICATIONS AUX ANTI-ARYTHMIQUES

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

N° de téléphone de l'astreinte téléphonique permanente

- [Intoxication digitalique](#) (cliquer sur le lien)
- Intoxication aux bêta-bloquants

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

Le traitement est symptomatique.

Antidotes possibles

ATROPINE

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

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

GLUCAGON

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

- Intoxication à la Flécaïne

Gravissime.

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

Le traitement est symptomatique.

Antidote possible

LACTATE DE SODIUM

Amp 20 mL et Flacon 400 mL
Perfusion lente 20 à 50 mL par heure

- Intoxication à l'amiodarone

Gravissime.

Incompétence myocardique. Coeur non stimulable. Torsade de pointe.

Le traitement est symptomatique.

Pas d'antidote



MÉDICAMENTS CONTRE-INDIQUÉS DANS LE SYNDROME DU QT LONG

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

Pour impression et donner aux parents

http://www.allergique.org/IMG/pdf/liste_qt_drugs_fr_for_websites_v.06_08_08.pdf

1. Médicaments cardiovasculaires

- Antiarythmiques de classe I

Contre-indiqués

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

Déconseillés

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

- Antiarythmiques de classe III

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

- Inhibiteurs calciques

Contre-indiqué : Bépridil (Cordium)

- Diurétiques

Contre-indiqués : tous les diurétiques hypokaliémiants

2. Vasodilatateurs cérébraux

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

3. Psychotropes

Contre-indiqués

Neuroleptiques : chlorpromazine (Largactil), dropéridol (Droleptan), halopéridol (Haldol), sultopride (Barnetil), thioridazine (Melleril), pimozide (Orap), rispéridone (Risperdal)
Antidépresseurs : imipramine (Tofranil), désipramine (Pertofran), amitriptyline (Laroxyl, Élavil), doxépine (Quitaxon), maprotiline (Ludiomil)

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

4. Anti-infectieux

Contre-indiqués

Érythromycine



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

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

5. Anti-allergiques

Contre-indiqué: Astémizole (Hismanal)

Déconseillés:

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

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

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

Attention aux associations entre les antihistaminiques et les dérivés azolés.

6. Autres classes thérapeutiques

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

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



IMPLANTATION D'UN STIMULATEUR CARDIAQUE

Un stimulateur est une pile au lithium, générant un courant électrique, et reliée à des électrodes permettant de stimuler le cœur.

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

[Education thérapeutique Porteurs de Stimulateurs cardiaques et Défibrillateurs sur carpedem.fr](http://Education_therapeutique_Porteurs_de_Stimulateurs_cardiaques_et_Defibrillateurs_sur_carpedem.fr)

PRINCIPALES INDICATIONS

1. Blocs auriculo-ventriculaire complets

- Symptômes (syncopie, insuffisance cardiaque)
- Bradycardie importante

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

/ ou fréquence moyenne diurne < 50 bpm

pauses > 2, 5 RR de base

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

2 - Maladie du sinus :

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

AVANT L'IMPLANTATION

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

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

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

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

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

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

Nettoyage de la peau et perfusion posée par l'infirmière

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

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



POSE DU STIMULATEUR CARDIAQUE

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

- **Modes de stimulation**

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

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

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

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

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

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

- **Définition et programmation**

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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



SURVEILLANCE

- **Le jour de l'implantation**

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

+++ Réglage du scope par l'interne

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

Alarme inférieure programmée = fréquence minimale du stimulateur – 10 battements

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

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

Surveillance de la perfusion avec injection des antibiotiques et antalgiques.

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

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

- **Le lendemain de l'intervention**

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

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

Electrocardiogramme complet 12 dérivations

Echocardiographie (position des sondes, épanchements, fuite tricuspide)

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

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

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

- **Complications post-opératoires**

1-Pneumothorax - Hémothorax :

Surveillance : douleur thoracique, fréquence respiratoire, radiographie du thorax

Traitement par drainage thoracique si volume important

2-Hémopéricarde :

peut compliquer la fixation de la sonde par une vis trop rigide .

Dépistage par la surveillance clinique et confirmé par échocardiographie.

3-Troubles du rythme

4-Déplacement de la sonde = ré-intervention

5-Infection précoce.

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



- **Sortie**

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

RX thorax + réglage du PM avant la sortie

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

Recommandations pour les parents

Pas de sport durant 1 mois

Pansement à faire J8 après l'implantation

Ordonnance

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

Remettre aux parents le carnet de porteur de PM. Celui-ci doit suivre l'enfant en permanence, le ramener à chaque consultation. Le suivi des dispositifs médicaux implantables doit être fait.

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

Proposer éducation thérapeutique «Dispositifs implantés -Stimulateur cardiaque».

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



SURVEILLANCE POST OPERATOIRE : LES POINTS CARDINAUX

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

1. LA CICATRICE

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

2. LES INFECTIONS

- Comme tous les patients ayant séjourné en réanimation, les infections pulmonaires, urinaires, cutanées et muqueuses sont possibles et sont recherchées chez les patients fébriles et selon les points d'appel infectieux cliniques. Les moyens diagnostiques (radiologiques et biologiques) et thérapeutiques doivent être mis en œuvre pour faire la preuve de l'infection et la traiter si nécessaire.
- La médiastinite est comme son nom l'indique une infection du médiastin qui est l'apanage de la chirurgie cardiaque par sternotomie médiane puisque le chirurgien ouvre la plèvre médiastinale pour accéder au cœur. C'est une infection redoutable et parfois difficile à repérer car elle est profonde et il faut donc toujours y penser en cas de fièvre, de modification de la cicatrice ou d'altération de l'état général. L'attitude à avoir devant une suspicion de médiastinite est détaillée plus haut. Lorsque l'examen clinique du médecin et du chirurgien ainsi que les examens biologiques viennent tous étayer l'hypothèse diagnostique de médiastinite, le traitement est avant tout chirurgical : réouverture du sternum, lavage, et drainage du médiastin. Le traitement chirurgical est suivi d'une antibiothérapie intraveineuse prolongée « le temps qu'il faut » :
 - o la durée et le type d'antibiothérapie sont adaptés en fonction du ou des germes retrouvés dans le médiastin.
 - o Des redons médiastinaux sont laissés en place et se drainent dans des flacons stériles sous vide d'air qui sont changés tous les jours et sont envoyés en bactériologie.
 - o Ces redons ne peuvent être enlevés que lorsque l'on a obtenu la stérilisation des flacons pendant 3 jours consécutifs.
 - o Après ablation des redons, l'antibiothérapie IV est maintenue environ 15 jours puis relayée selon l'antibiogramme.



- Dans tous les cas la durée et le type d'antibiotique doivent être discutés avec l'équipe de bactériologie.
- La sternite est une infection moins profonde du site opératoire puisqu'elle se limite au sternum et ne « coule » pas jusque dans le médiastin. L'attitude diagnostic et thérapeutique est identique. La différence avec la médiastinite n'est faite que par le chirurgien en per opératoire.

3. LES TROUBLES DU RYTHME ET DE LA CONDUCTION

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

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

4. L'EPANCHEMENT PERICARDIQUE

- L'épanchement péricardique est une complication fréquente de la chirurgie cardiaque par sternotomie médiane. C'est un phénomène inflammatoire secondaire à l'agression du péricarde qui doit être ouvert pour accéder au cœur.

Il survient de manière retardée à partir du 5^{ème} jour post op et parfois jusqu'à un mois post op.

C'est pourquoi il doit être recherché systématiquement lors des échographies postop, au moins une à deux fois lors du séjour dans le service puis une fois par semaine en consultation durant le mois qui suit la chirurgie.

- Un épanchement modéré sans aucun retentissement hémodynamique, est traité avec des anti-inflammatoires jusqu'à disparition de l'épanchement.
Aspirine : 60 à 80 mg/kg/j en 4 prises
Ou Ibuprofène ADVIL® : 1 dose/kg X 3 par jour
Ou Indométacine : 1 mg/kg
Puis Colchicine : 1 mg/m² (ou plus simplement Avant 3 ans : 0,5 mg/j et Après 3 ans : 1 mg/j)

- Un épanchement abondant, avec ou sans retentissement hémodynamique, doit être évacué, soit par une ponction simple qui peut être réalisée chez nous en salle de KT en cas d'urgence, soit de préférence par drainage chirurgical en laissant en place un drain péricardique

5. LES PROTHESES

- **Les KTC**



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

Les KT fémoraux sont posés dans le service en salle de cathétérisme (demande à faire auprès des responsables KT le plus tôt possible dans la journée).

Les KT Broviac sont posés au bloc CCI. Consultation anesthésie indispensable avant la pose.

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

- **Les KTVO**

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

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

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

- **La sonde gastrique**

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

- **Les électrodes épicaudiques**

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

- **Les redons médiastinaux et drains pleuraux**

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

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

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

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

Ces redons ne peuvent être enlevés que lorsque l'on a obtenu la stérilisation des flacons **pendant 5 jours consécutifs**.

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

6. L'INDISPENSABLE

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

- Être examiné tous les jours en insistant sur la cicatrice.
- Avoir un ECG à l'entrée et au moins 2 ECG par semaine si le séjour se prolonge.
- Avoir une radiographie de thorax faite dans le service
- Être contrôlé en échographie dans les 24 heures après l'arrivée puis à raison d'au moins 2 écho par semaine (si besoin tous les jours ou plusieurs fois par jour).
- Avoir une ablation des électrodes épicaudiques au 6^{ème} jour (après contrôle ECG).
- Être libéré des fils de sternotomie ou de thoracotomie au 10^{ème} jour post op et des fils de drains 10 jours après l'ablation des drains.
- Sortir du service avec une ordonnance (dont le double reste dans le dossier), un certificat de santé complété, et un rendez vous de consultation (dans le service ou avec son médecin référent en dehors du service).



CHYLOTHORAX

Protocole Somatostatine dans le traitement du chylothorax

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

Surveiller ionogramme, urée, créatinine, glycémie quotidiennement.

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

Tel Biochimie Pitié 01 42 17 78 43



LUTTE CONTRE LA DOULEUR

LES SITUATIONS COURANTES

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

L'EVALUATION DE LA DOULEUR

- Principes de base :

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

- Comment évaluer la douleur :

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

Entre 4 et 6 ans,

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

LES ANTALGIQUES DE NIVEAU 1 UTILISES DANS LE SERVICE

- **Paracétamol** : - préférer la voie orale que rectale : **15 mg/kg toutes les 6 heures**
Efferalgan®, Doliprane®
 - voie IV : **Perfalgan®** : 7.5 mg/kg/toutes les 6 h avant un an
Puis 15 mg/kg toutes les 6 heures.

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

- **Ibuprofène** : AINS de tolérance identique à celle du paracétamol
10 mg/kg 3 à 4 fois par jour (maxi 600 mg par prise).
Suspension buvable **Nureflex®, Advil®** (posologie en dose-kg).
Comprimés : **Nureflex®, Advil®, Upfen®** à 100, 200, 400 mg, idéal pour les + de 20 kg.
CI : pas d'AMM avant **3 mois**.

LES ANTALGIQUES DE NIVEAU 2

= morphiniques agonistes faibles

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

- Codéine : **codenfan®** 1 ml/kg = 1 mg/kg toutes les 4 à 6 heures, à associer avec du paracétamol ou de l'ibuprofène.



Formes galéniques associées au paracétamol : **Co-doliprane®** (400mg/20mg),
Dafalgan-codéine® (500 mg/ 30mg).
 CI et effets secondaires : AMM à partir de **1 an**, vomissements, nausées, sédation.
Efferalgan codéiné

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

LES ANTALGIQUES DE NIVEAU 3 : LA MORPHINE

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

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

PREVENTION DE LA DOULEUR LORS DES SOINS DOULOUREUX

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

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

• LE SACCHAROSE A 30% ET GLUCOSE 30 %

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

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



• LA CREME EMLA®

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

Contre indications :

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

Recommandations pratiques :

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

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

Une noisette = 0,5 g = 0,5 ml

Un tube = 5 g

Un patch = 1 g

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

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

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

Les contre indications : - HTIC,

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

Effets secondaires : euphorie, rêves, perceptions sensorielles modifiées

Nausées, vomissements, vertiges



Principes et précautions :

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

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



LE MALAISE DE LA TÉTRALOGIE DE FALLOT

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

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

Les principales circonstances déclenchantes sont :

- la fièvre
- la douleur
- la déshydratation.

Conduite à tenir face à un malaise de tétralogie de Fallot

L'infirmière alerte le médecin

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

Rôle de l'infirmière-puéricultrice

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

Rôle de l'aide

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

Infirmière-puéricultrice + aide

- Pose et fixation du cathlon
- Injection intraveineuse lente de la seringue préparée d'Avlocardyl de 0,5 mL par 0,5 mL pendant que le médecin vérifie par l'auscultation la réapparition du souffle cardiaque et le retour à une situation hémodynamique stable
- En l'absence d'efficacité d'une première dose de 1 mg IVL (5 mL), celle-ci doit être renouvelée jusqu'à obtention de l'effet.
- Prévoir une perfusion d'entretien type serum glucose polyionique et éventuellement un remplissage par des macromolécules
- Régler les alarmes de surveillance : FC max 140/mn et SaO2 min 80%
- Surveiller la glycémie capillaire au décours de l'injection d'Avlocardyl toutes les 6 heures pendant 24 heures voire plus fréquemment chez les jeunes nourrissons.
- Laisser à disposition dans la chambre : Avlocardyl injectable, sérum glucosé à 5% et matériel de perfusion.

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

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

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



PROTOCOLE DE TRAITEMENT EN SALLE DE CATHETERISME CARDIAQUE ET APRES CATHETERISME

JEÛNE

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

Avant 2 ans : 6 h de jeûne

Après 2 ans : 8 h de jeûne

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

Réalimentation des nouveaux-nés après un KT

Rashkind : 24 h après

Rashkind compliqué et long: 48 h après

KT interventionnel : 24 h après

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

PREMEDICATION

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

KT sans AG : respecter ce protocole

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

La veille au soir si besoin

Poids	12- 20 kg	>20 kg
Médicament	Atarax PO	Tranxène PO
Posologie	0.5 mg/kg	0.5 mg/kg
Dose maximale	25 mg	25 mg



ANTIBIOPROPHYLAXIE PERI PROCEDURE

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

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

ANTICOAGULATION

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

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

Indications : fermeture de CIA ou CIV, stent aortique, fermeture de fenêtre de DCPT, valve Melody, embolisation fistule coronarienne

Non-indications : fermeture de canal artériel, embolisation, dilatation sans stent

ANTIAGREGANTS PLAQUETTAIRES

< 1 an : ASPIRINE 50mg/j PO

> 1 an : ASPIRINE 100mg/j PO

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

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

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

Non-indication : stent aortique

Durée :

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

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

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

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

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



CAS PARTICULIER DU STENT DU CANAL ARTERIEL

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

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

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

PATIENTS SOUS AVK

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

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

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

Durant le cathétérisme

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

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

En salle

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

Si signe d'hypoperfusion

1/ ôter le compressif

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

2/ héparine IVSE : 1. Bolus 100 UI/kg

2. perfusion continue 500 UI/kg/jour avec monitoring AntiXa 4 heures

après. Valeurs cibles 0.3-0.7

3/ réévaluation après 24 heures d'héparinothérapie bien conduite

Si traitement efficace : arrêt de l'héparine

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

Thrombolyse

A faire en réanimation (discuter la thrombolyse in situ)

Maintien héparinothérapie

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

0,1 mg/kg en bolus

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

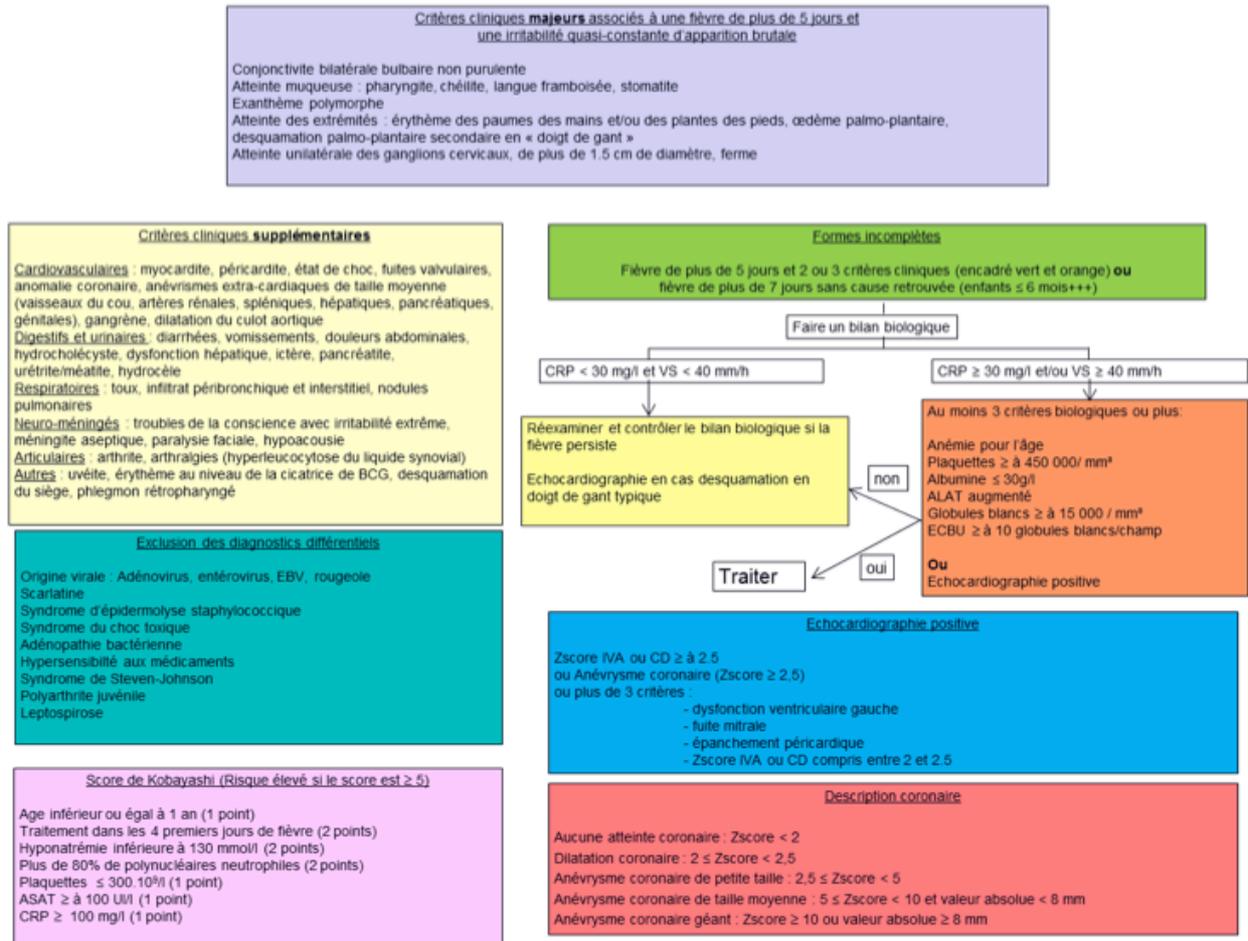
Si saignement, compression.

Arrêt de la thrombolyse si saignement avec traitement efficace



MALADIE DE KAWASAKI

DIAGNOSTIC DE LA MALADIE DE KAWASAKI



TRAITEMENT DE LA MALADIE DE KAWASAKI

Le traitement repose sur :

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

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

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

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

- En association avec l'**ASPIRINE** à la dose de 60 mg/kilo/jour répartie en 4 prises pour une semaine environ puis relai par Aspirine à dose anti-agrégante.

En cas de croissance très rapide des anévrismes, on peut débiter une anticoagulation par HBPM, qui sera arrêtée si Z-score < 10 ou taille < 8 mm

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



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

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

Quand faire une deuxième dose d'IgIV ?

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

Quand faire des corticoïdes ?

Discussion de spécialistes, toujours associés à la PREMIERE dose d'IgIV, en tenant compte des critères suivants:

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

Si on décide d'associer des corticoïdes

Prednisone ou prednisolone (**CORTANCYL** ou **SOLUPRED**) PO ou IV si PO impossible à la dose de 2 mg/kg/j pendant 2 semaines puis décroissance sur la 3ème semaine puis arrêt.

Si gravité particulière

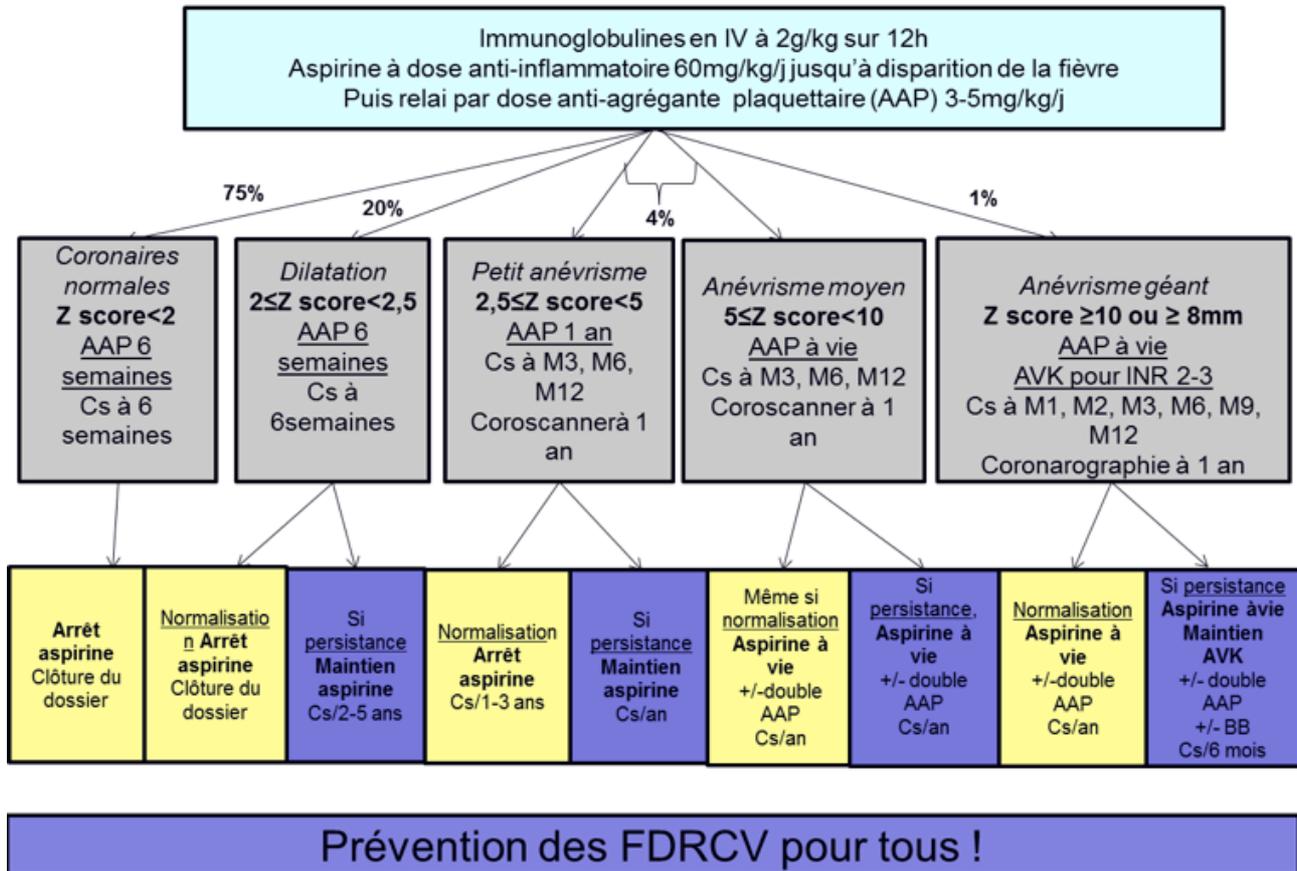
Bolus de **SOLUMEDROL** 15 mg/kg/j IV pendant 3 jours puis relai par Prednisone ou prednisolone (**CORTANCYL** ou **SOLUPRED**) PO à la dose de 2 mg/kg/j pendant 10 jours (2 semaines au total avec les bolus) puis décroissance sur la 3ème semaine puis arrêt.

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

Score d'Egami (2006)	Score de Kobayashi (2006)	Score de Sano (2007)
Age ≤ 6 mois (2 points)	Age ≤ 12 mois (1 point)	Bilirubine totale ≥ 0.9mg/dL (1 point)
≤ 4 jours de fièvre (1 point)	Traitement dans les 4 premiers jours de fièvre (2 points)	CRP ≥ 7mg/dL (1 point)
Plaquettes ≤ 300.10⁹/L (1 point)	Plaquettes ≤ 300.10 ⁹ /L (1 point)	ASAT ≥ 200 U/L (1 point)
CRP ≥ 8mg/dL(1 point)	CRP ≥ 10mg/dL (1 point)	
ALAT > 100 U/L (1 point)	ASAT ≥ 100 U/L (1 point)	
	≥ 80% neutrophiles (2 points)	
	Na+ ≤ 133 mmol/L (2 points)	
Haut risque si ≥ 3 points	Haut risque si ≥ 5 points	Haut risque si ≥ 2 points



SUIVI DE LA MALADIE DE KAWASAKI



PRÉVENTION DE L'ENDOCARDITE D'OSLER

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

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

Il ne faut pas extraire des dents lorsque l'on prend des AVK sans en avoir discuté avec son cardiologue

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

Cardiopathies à haut risque d'endocardite d'Osler

ESC Guidelines

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

US Guidelines

1. Prophylaxis against infective endocarditis is reasonable for the following patients at highest risk for adverse outcomes from infective endocarditis who undergo dental procedures that involve manipulation of either gingival tissue or the periapical region of teeth or perforation of the oral mucosa (4):
 - Patients with prosthetic cardiac valves or prosthetic material used for cardiac valve repair. (Level of Evidence: B)
 - Patients with previous infective endocarditis. (Level of Evidence: B)
 - Patients with CHD. (Level of Evidence: B)
 - Unrepaired cyanotic CHD, including palliative shunts and conduits. (Level of Evidence: B)
 - Completely repaired congenital heart defect repaired with prosthetic material or device, whether placed by surgery or by catheter intervention, during the first 6 months after the procedure. (Level of Evidence: B)
 - Repaired CHD with residual defects at the site or adjacent to the site of a prosthetic patch or prosthetic device (both of which inhibit endothelialization). (Level of Evidence: B)
 - Cardiac transplant recipients with valve regurgitation due to a structurally abnormal valve. (Level of Evidence: C)

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

Conseils pratiques aux familles

Brosse à dent souple

Brossage dès qu'on a une dent

Dentiste x 2/an

Pas de sucre au coucher

Pas de grignotage

Toute plaie cutanée doit être nettoyée proprement (+/- désinfection).

En cas de signes locaux de surinfection, il faut consulter!

Pas d'antibiotique à l'aveugle

Attention aux ongles incarnés (pied des adolescents, ongles rongés...)

En cas de fièvre sans cause évidente, faire des hémocultures !!!!

Recommandations en fonction du type de geste invasif

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

Posologie des antibiotiques en prophylaxie de l'endocardite d'Osler

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



BRONCHIOLITE : PRÉVENTION

PREVENTION AMBULATOIRE

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

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

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

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

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

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

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

Exemple : CIVpm opérée en décembre

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

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

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

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

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

- hygiène des mains

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

b) avant et après le port du masque

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

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

b) jeté dans la chambre avant la sortie



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