



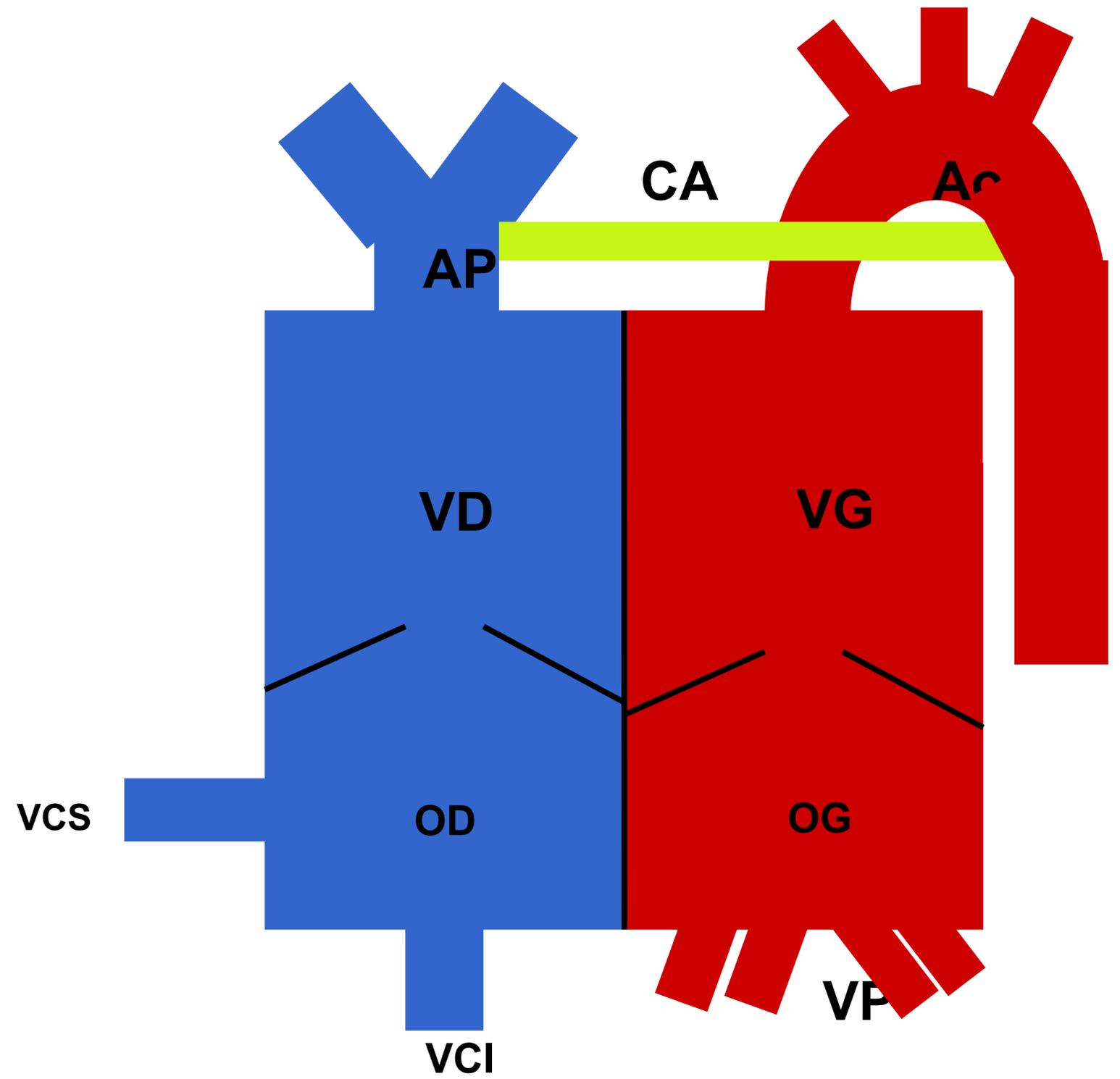
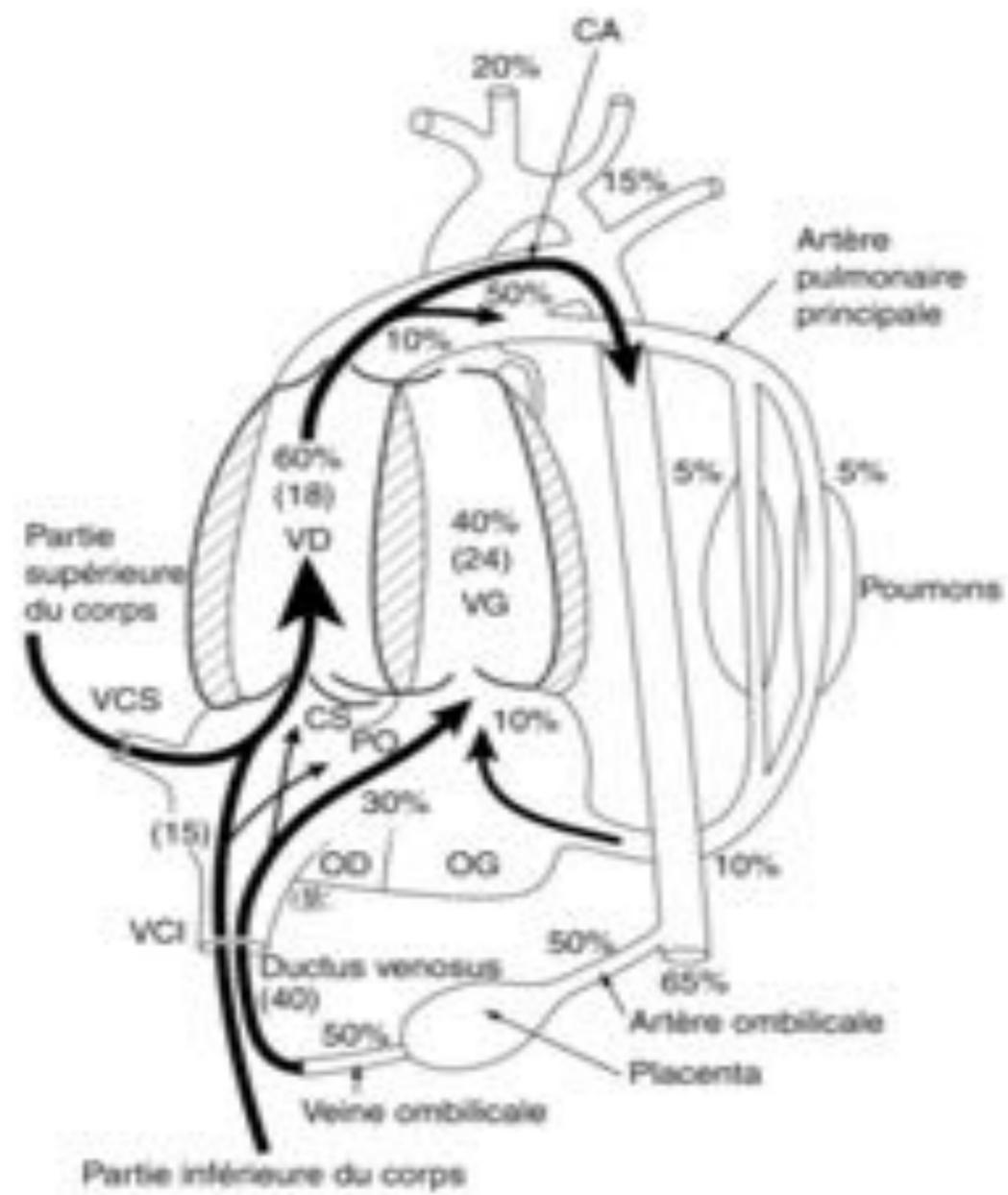
Urgences malformatives néonatales

M3C-Necker Enfants malades, Université Paris Descartes
Centre de référence des Malformations Cardiaques Congénitales Complexes
Centre de référence des Maladies Cardiaques Héritaires
ICarP, Institut Hospitalo-Universitaire IMAGINE, Paris, France



Corentin-Celton
Hôpital européen Georges-Pompidou
Vaugirard - Gabriel-Pallex





Les signes cliniques fondamentaux

- Cyanose réfractaire
- Insuffisance cardiaque
 - Congestion
 - Bas débit
- Souffle cardiaque
- Pouls fémoraux et brachiaux
- Saturation sus et sous ductale
 - MSD et MI

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

Cyanose réfractaire

Isolée

Cyanose et détresse
respiratoire

Cyanose et souffle

Insuffisance cardiaque rose

Pouls fémoraux abolis

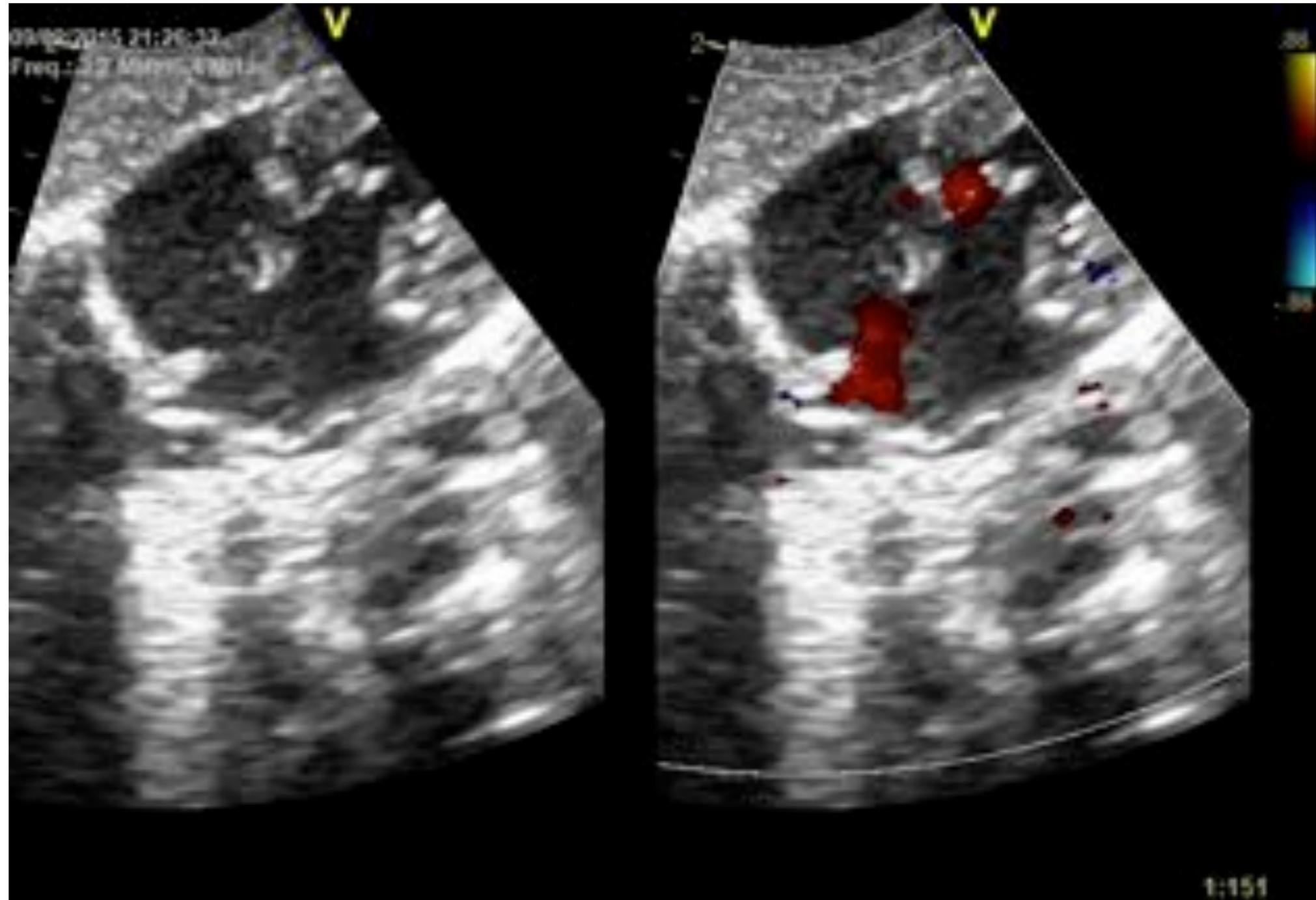
Tous les pouls mal perçus

Insuffisance cardiaque bleue

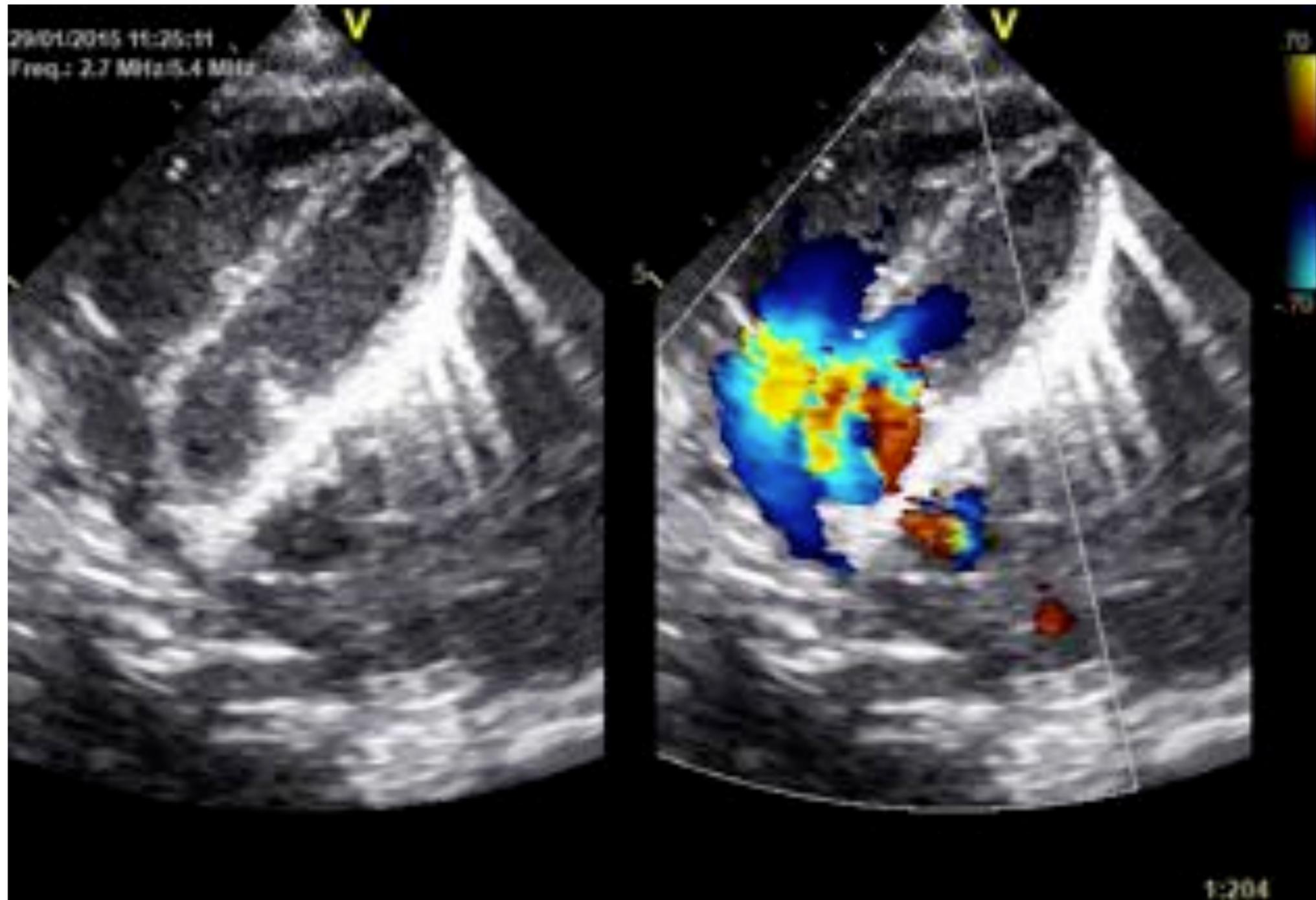
Pas de gradient de sat et
pouls tous mal perçus

Gradient de sat et pouls
fémoraux mal perçus

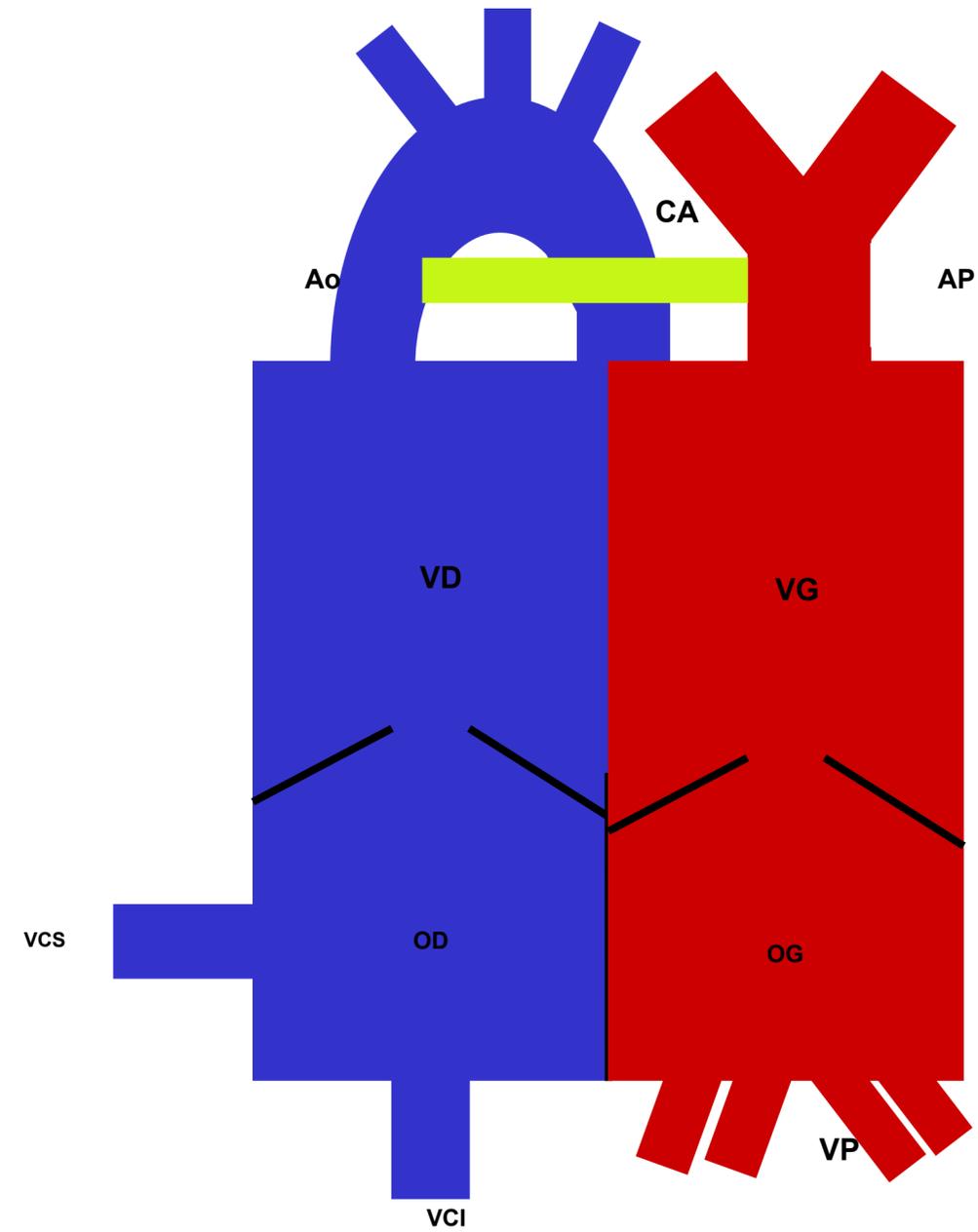
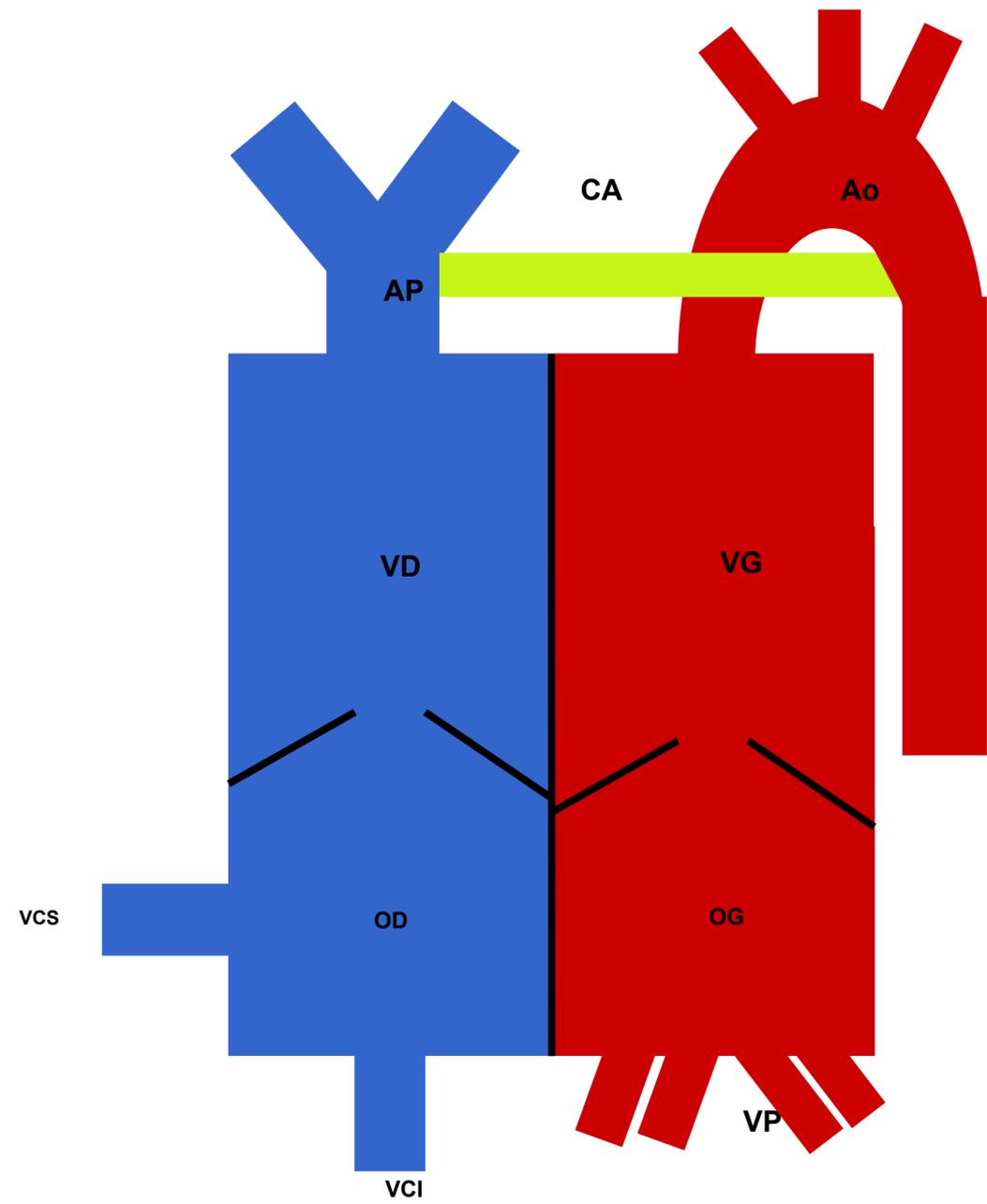
Cyanose isolée



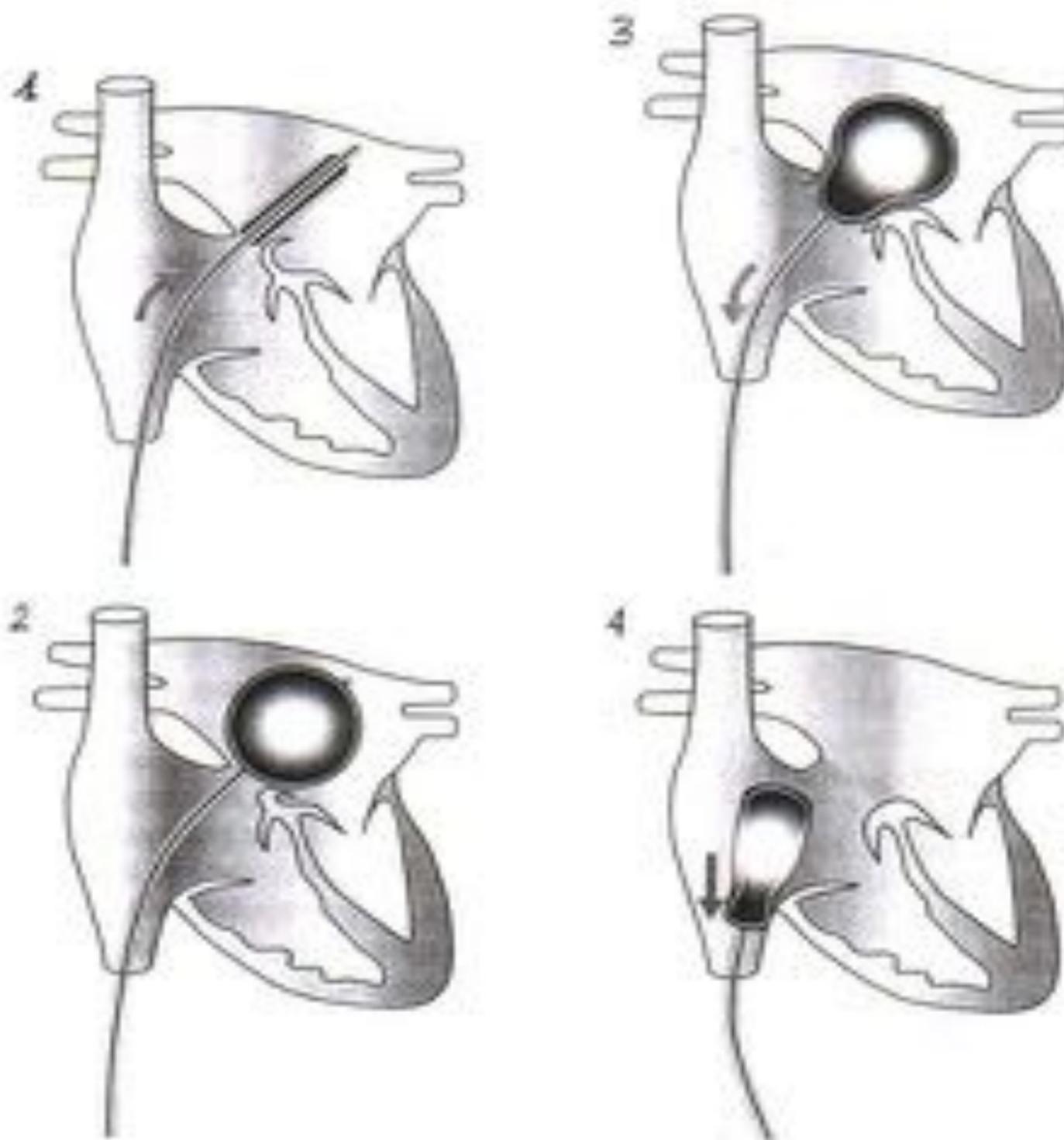
Cyanose isolée



Cyanose isolée



Manœuvre de Rashkind (1966)

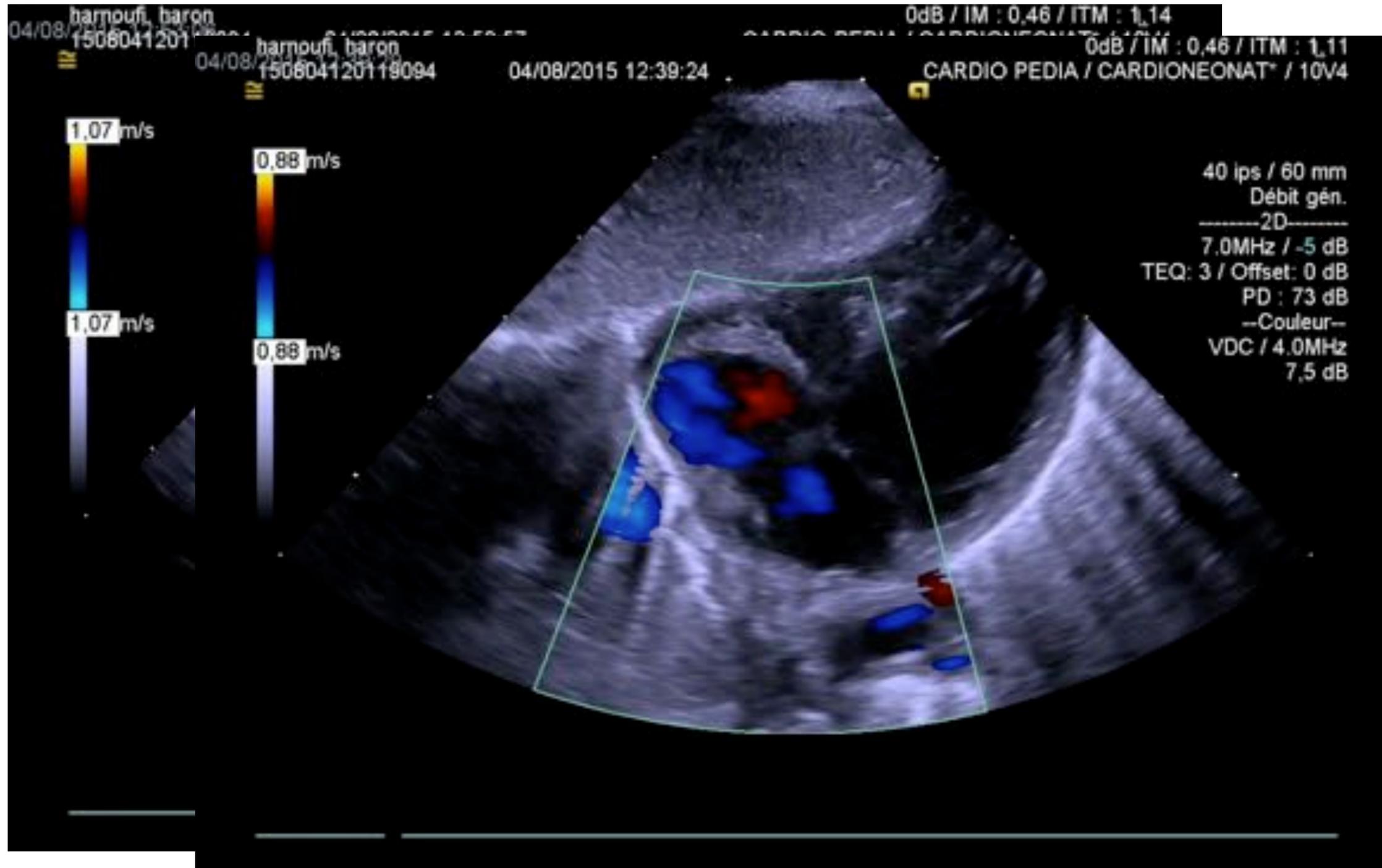


Cyanose + Détresse respiratoire

Cyanose + Détresse respiratoire

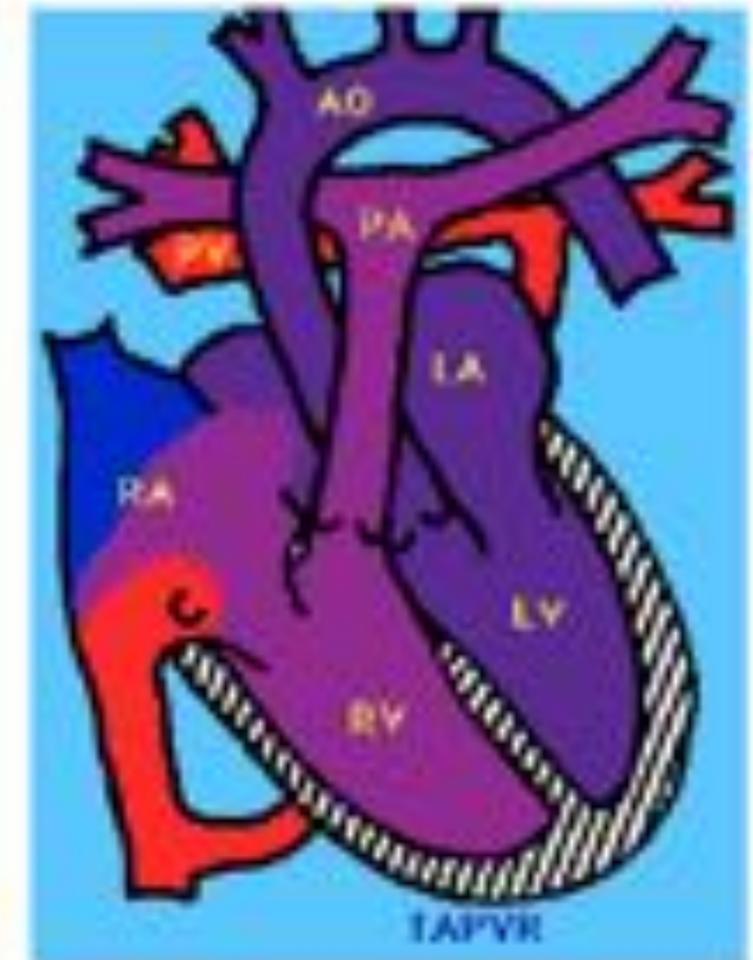
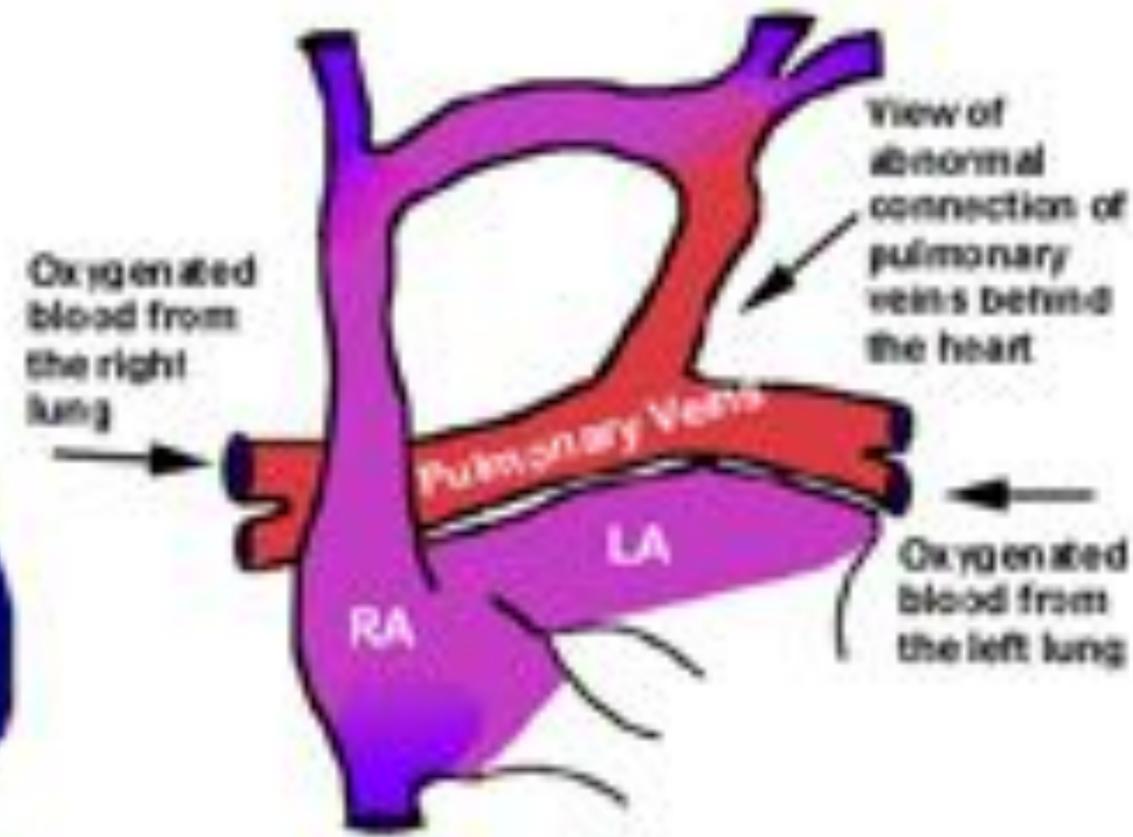
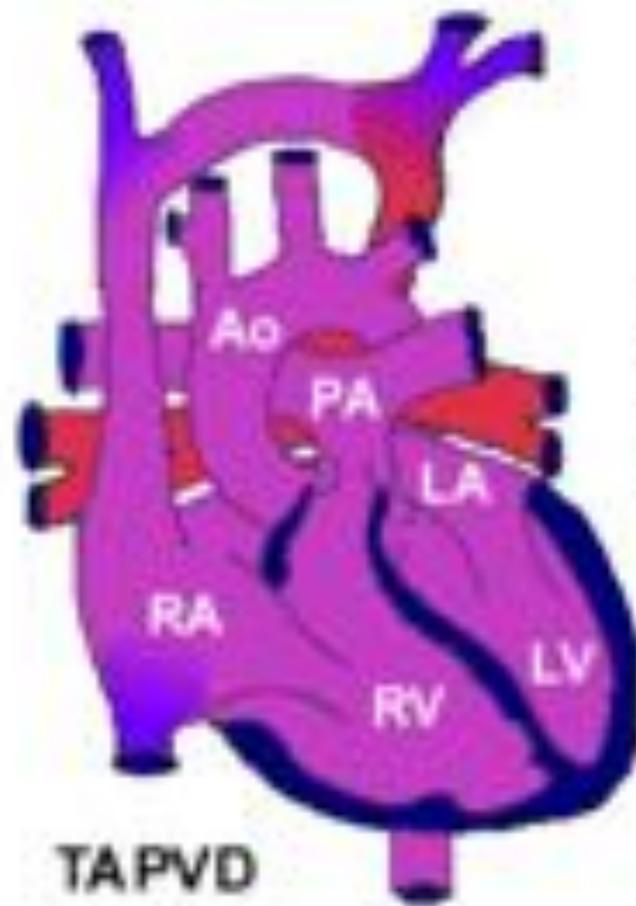


Cyanose + Détresse respiratoire

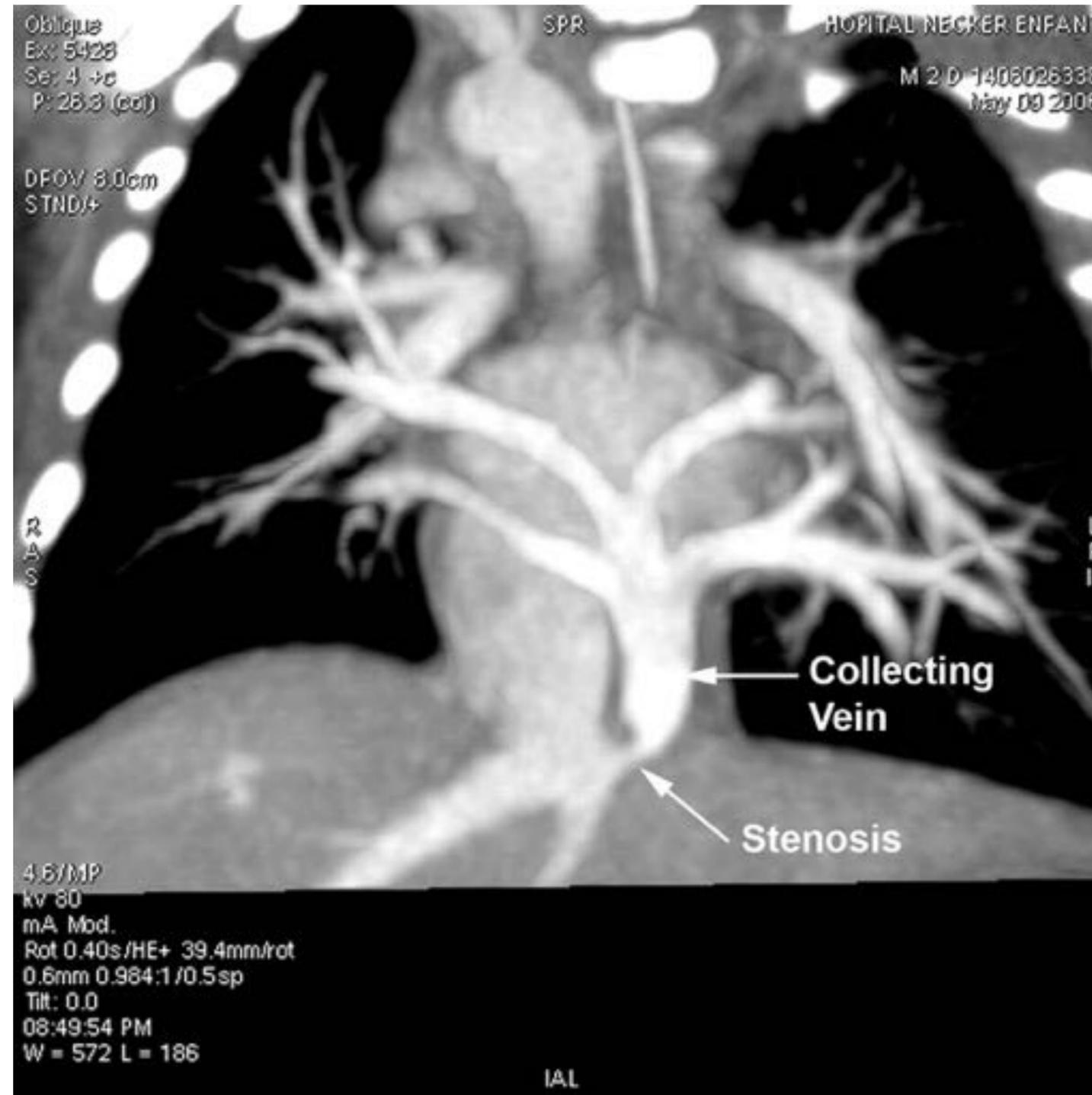


Cyanose + Détresse respiratoire

- RVPA supracardiaque 50%
- RVPA intracardiaque 25%
- RVPA infracardiaque 20%
- RVPA en désordre 5%



Cyanose + Détresse respiratoire

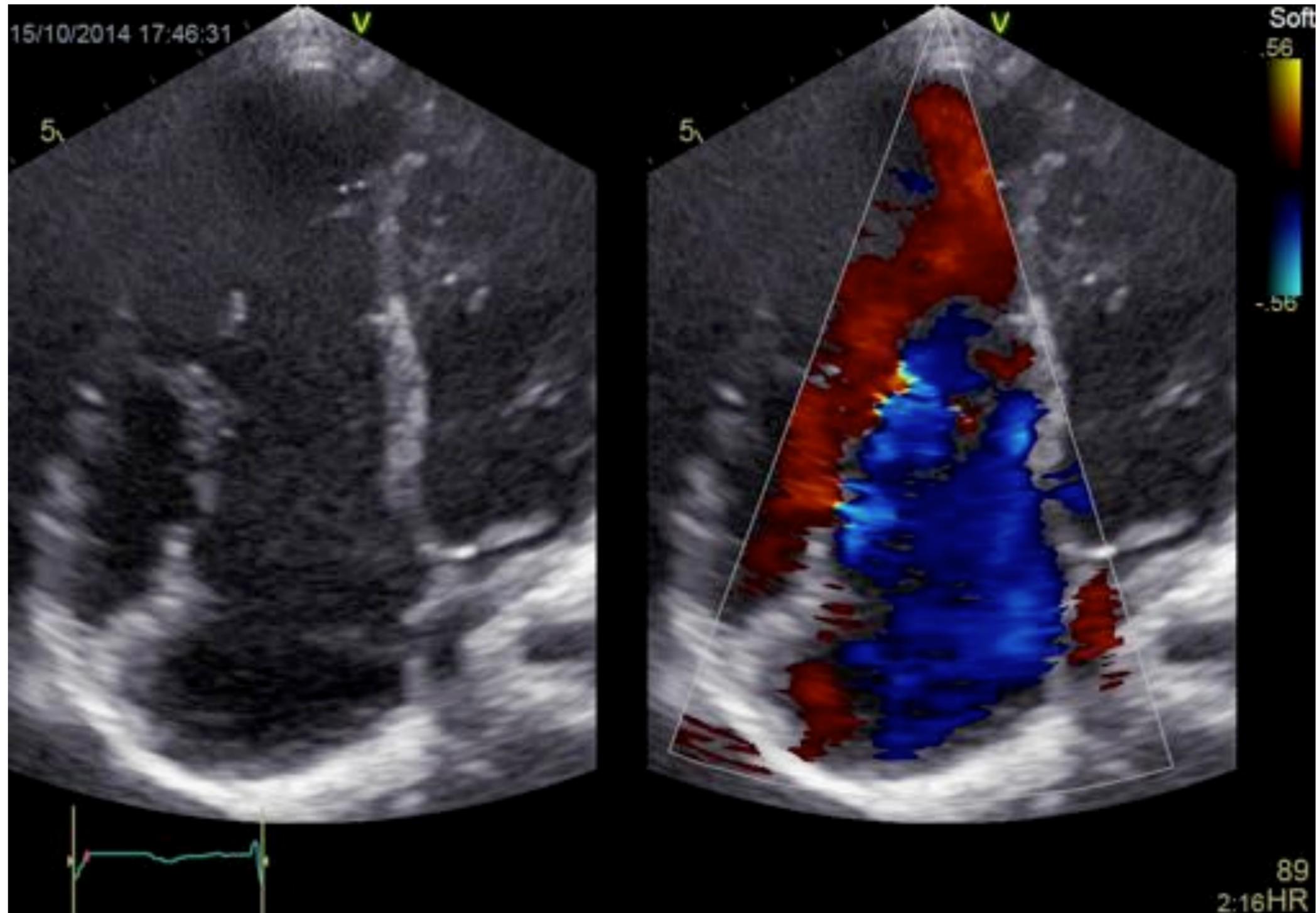


Cyanose + Détresse respiratoire

Cyanose + Détresse respiratoire

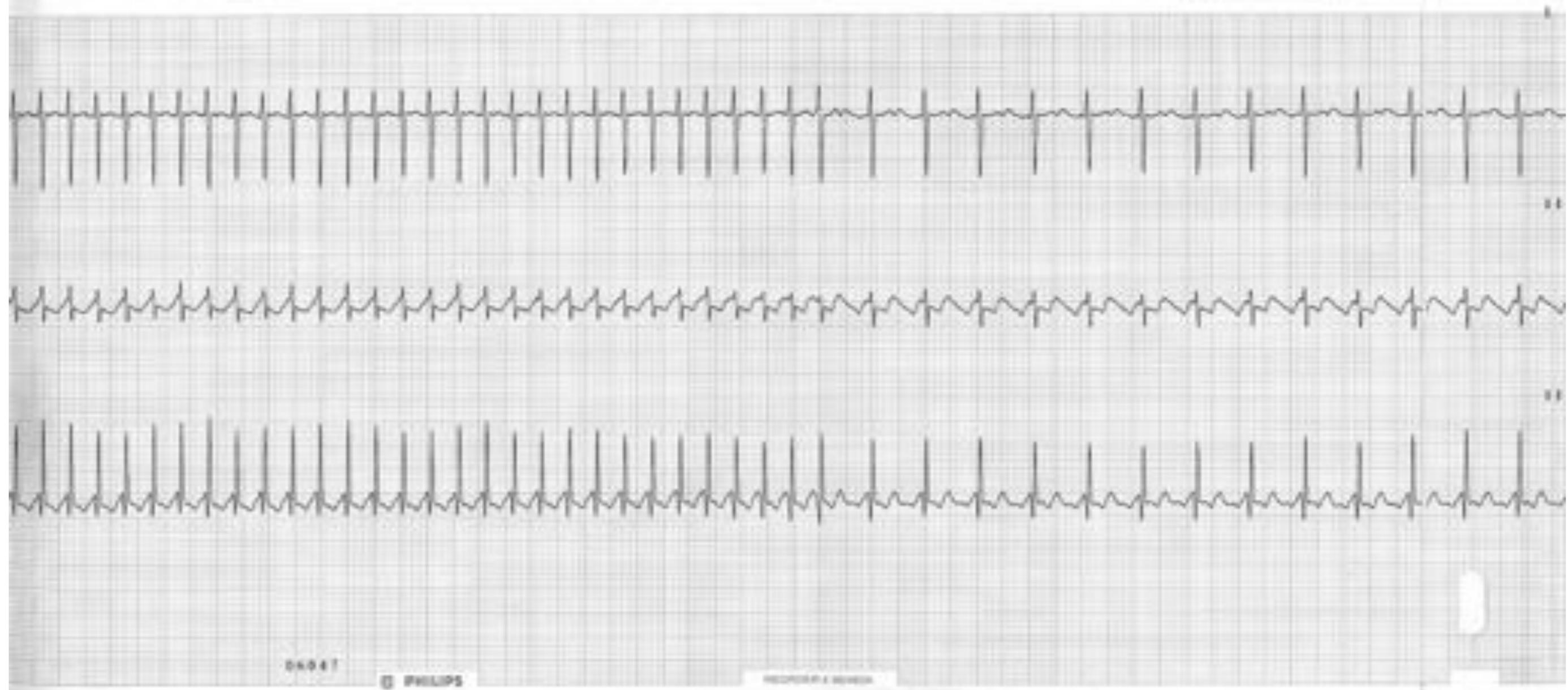


Cyanose + Détresse respiratoire



NECKER REANIMATION PR. SUBST

Stiodyne



04041

PHILIPS

RECOVER & REVIVE

Cyanose + Souffle

- Souffle systolique au foyer pulmonaire ?

Cyanose + Souffle

- Souffle systolique au foyer pulmonaire :
Tétralogie de Fallot, sténose pulmonaire
critique

Cyanose + Souffle

- Souffle systolique au foyer pulmonaire :
Tétralogie de Fallot, sténose pulmonaire critique
- Double souffle au foyer pulmonaire ?

Cyanose + Souffle

- Souffle systolique au foyer pulmonaire :
tétralogie de Fallot, sténose pulmonaire
critique
- Double souffle au foyer pulmonaire :
agénésie des valves pulmonaires, tronc
artériel commun

Cyanose + Souffle

- Souffle systolique au foyer pulmonaire :
Tétralogie de Fallot, sténose pulmonaire critique
- Double souffle au foyer pulmonaire :
agénésie des valves pulmonaires, tronc artériel commun
- Pas de souffle ou souffle au foyer tricuspide ?

Cyanose + Souffle

- Souffle systolique au foyer pulmonaire :
Tétralogie de Fallot, sténose pulmonaire critique
- Double souffle au foyer pulmonaire :
agénésie des valves pulmonaires, tronc artériel commun
- Pas de souffle ou souffle au foyer tricuspide :
atrésie pulmonaire à septum intact

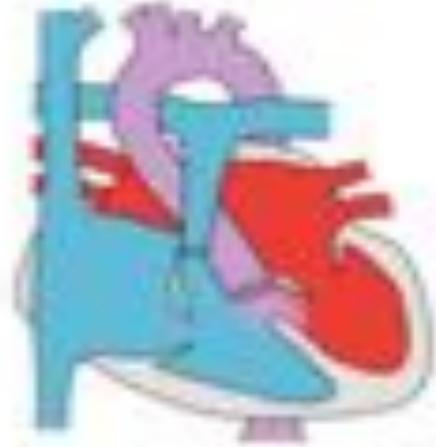
Cyanose + Souffle

- Souffle systolique au foyer pulmonaire :
Tétralogie de Fallot, sténose pulmonaire critique
- Double souffle au foyer pulmonaire :
agénésie des valves pulmonaires, tronc artériel commun
- Pas de souffle ou souffle au foyer tricuspide :
atrésie pulmonaire à septum intact
- Pas de souffle ou souffle continu ?

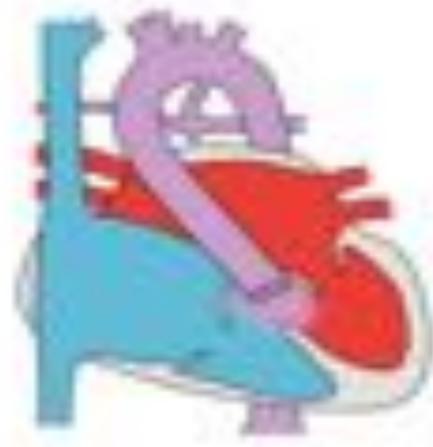
Cyanose + Souffle

- Souffle systolique au foyer pulmonaire :
Tétralogie de Fallot, sténose pulmonaire critique
- Double souffle au foyer pulmonaire : agénésie des valves pulmonaires, tronc artériel commun
- Pas de souffle ou souffle au foyer tricuspide :
atrésie pulmonaire à septum intact
- Pas de souffle ou souffle continu : atrésie pulmonaire à septum ouvert

Cardiopathies conotruncales



T4F 6 %



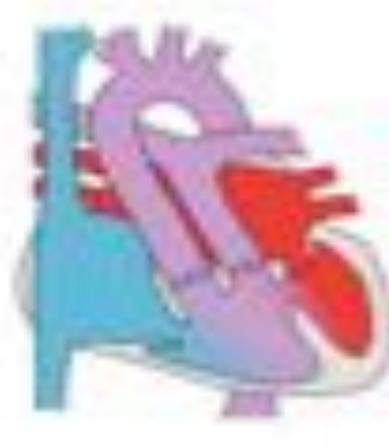
APSO 4 %



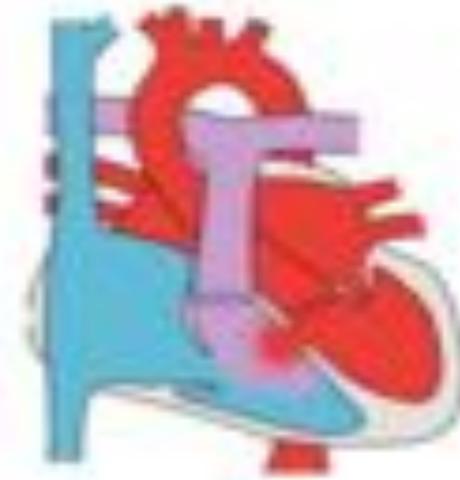
AVP 1 %



TAC 2 %

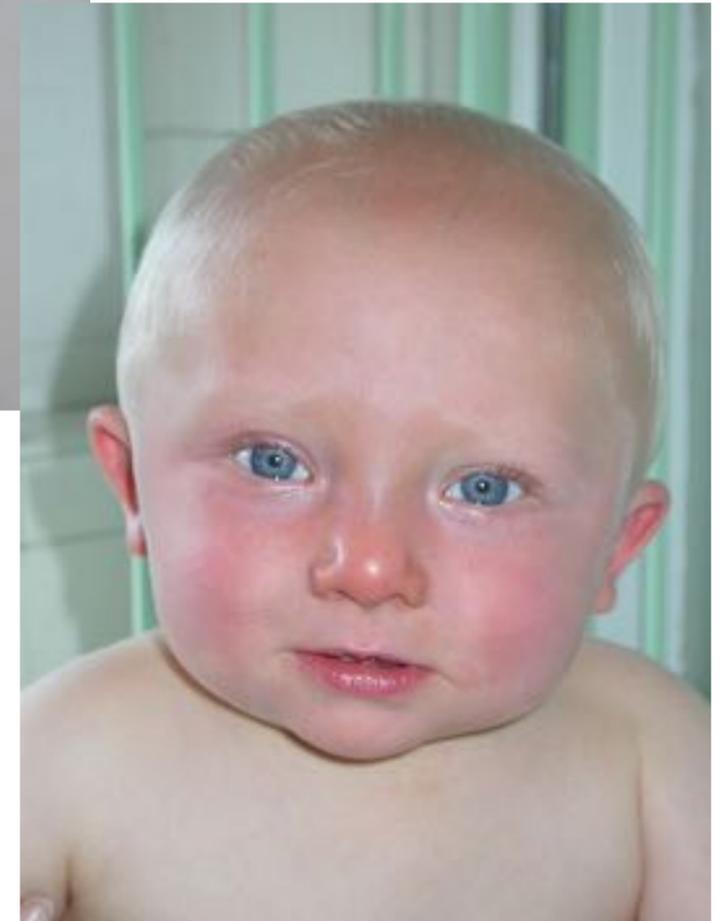


MV 1 %



CIV 30 %

Cardiopathies conotruncales



Insuffisance cardiaque

Pouls périphériques ?

SaO₂ MSD et MI ?

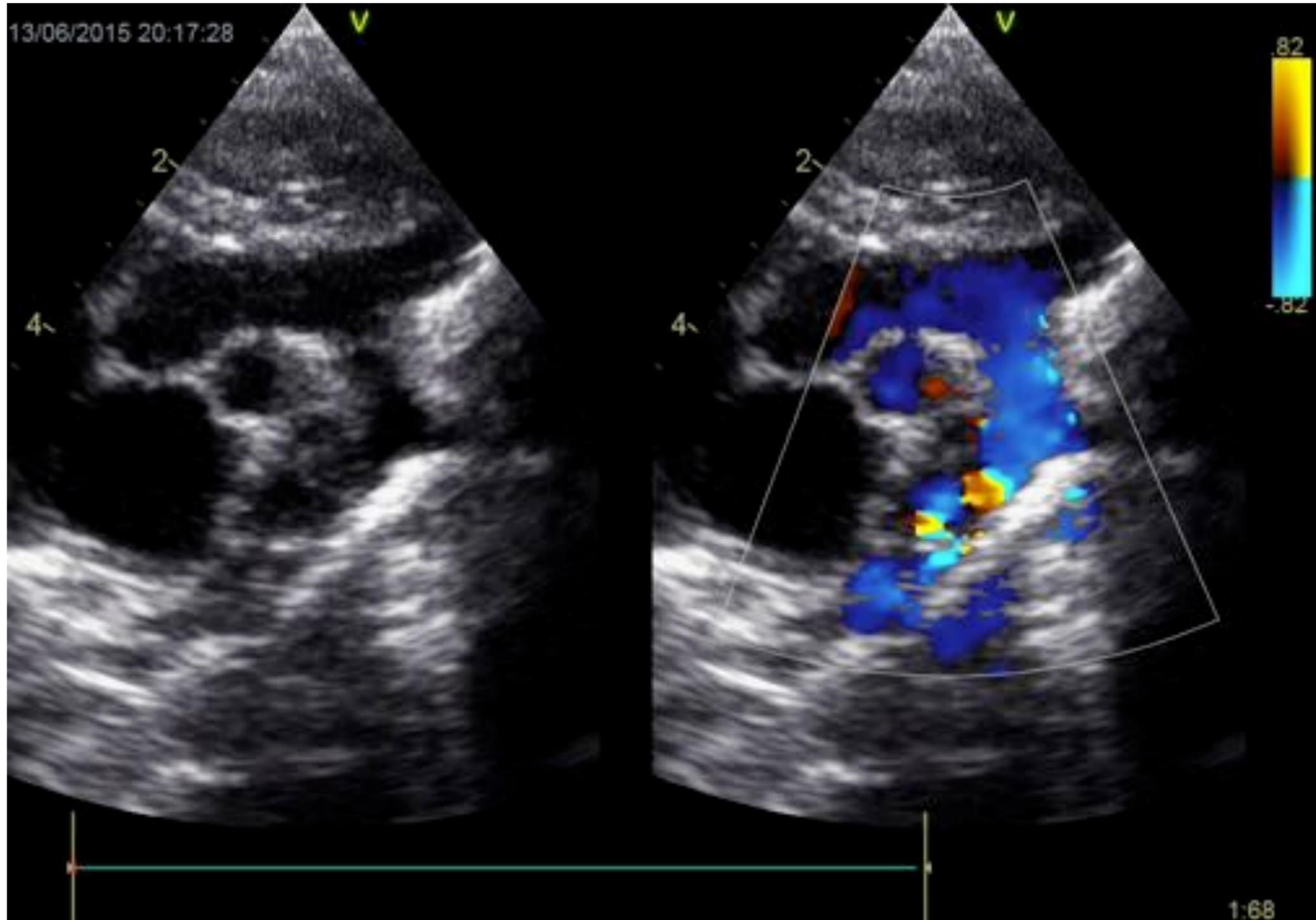
Congestion ?

Bas débit ?

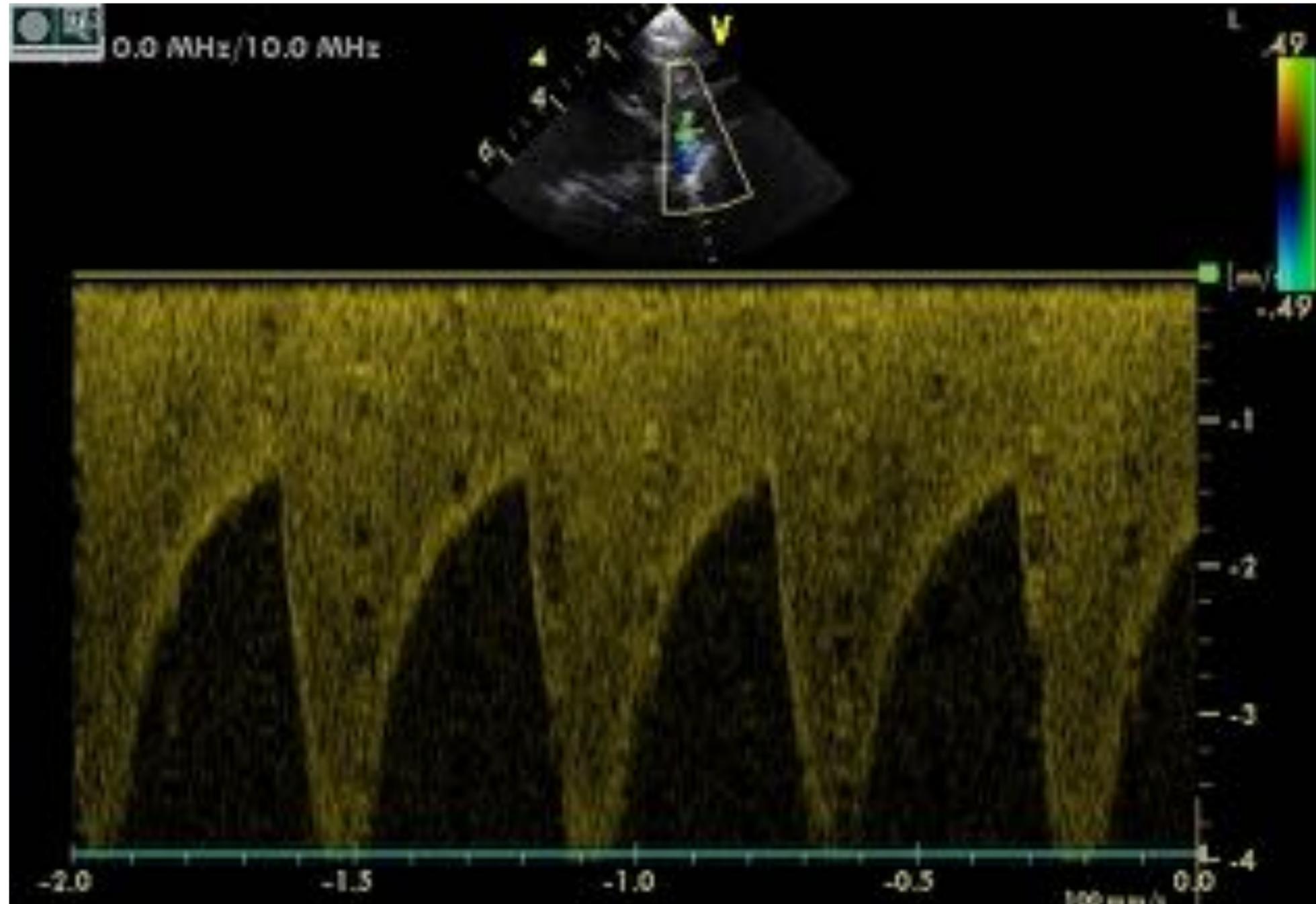
Insuffisance cardiaque ROSE

Pouls fémoraux abolis

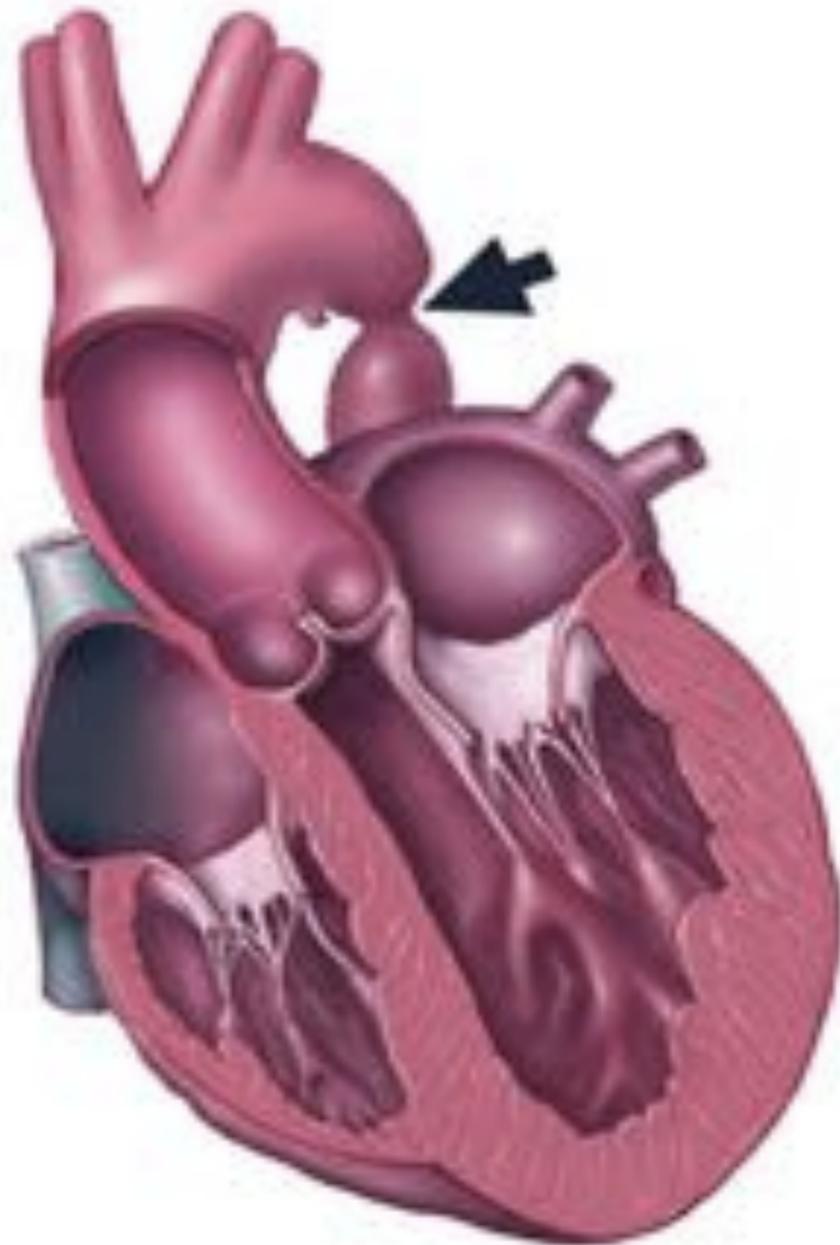
Insuffisance cardiaque ROSE



Insuffisance cardiaque ROSE



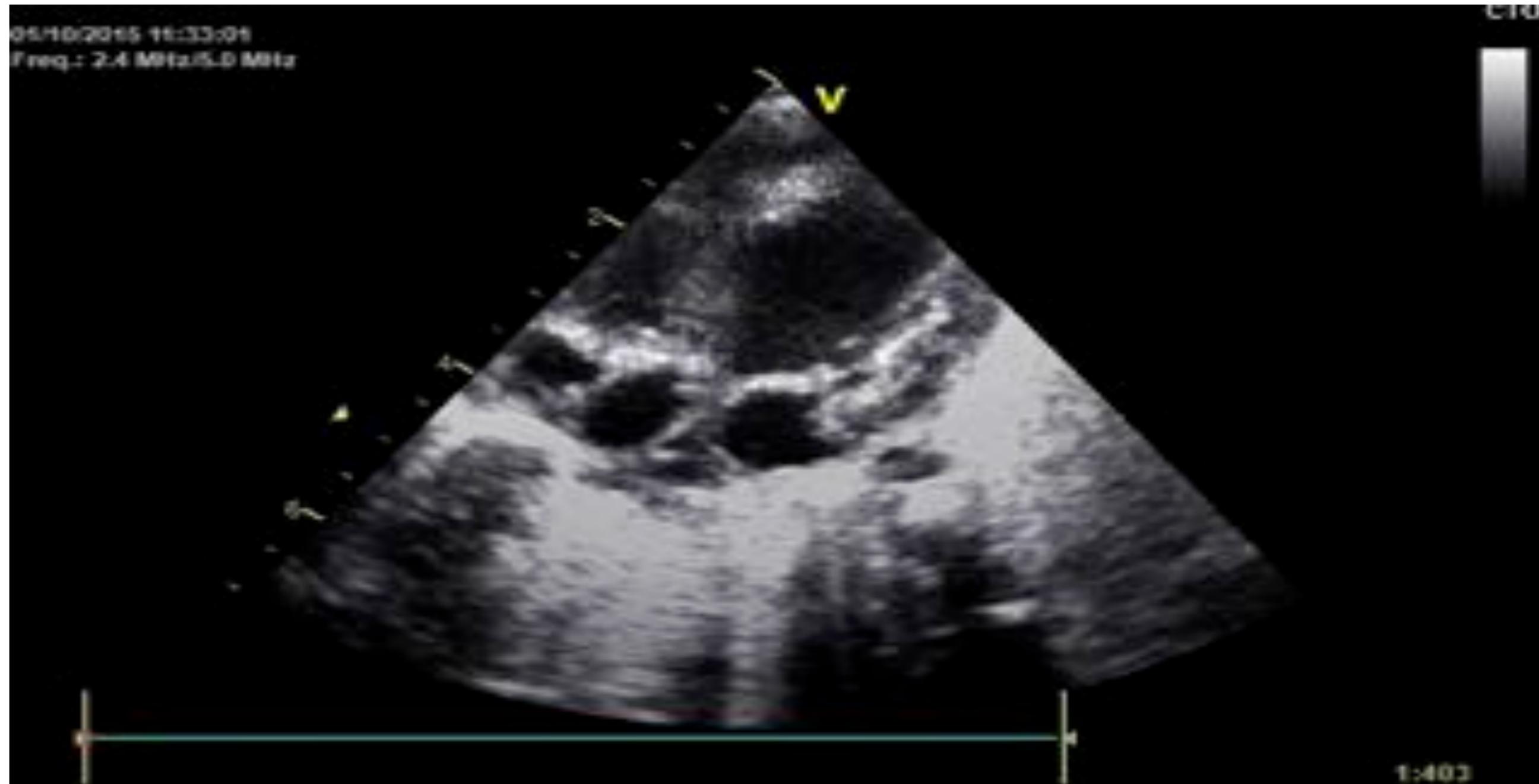
Insuffisance cardiaque ROSE

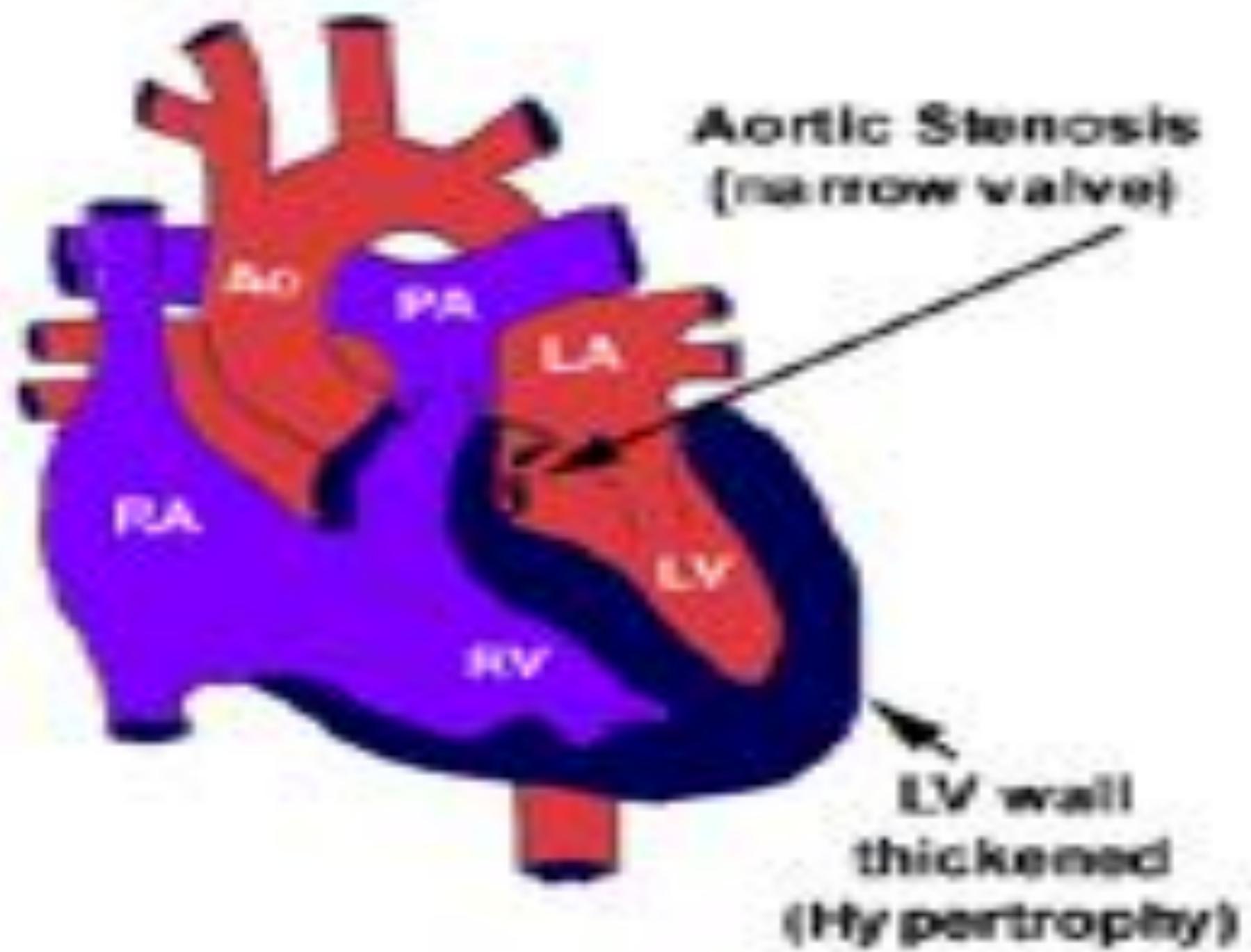


Insuffisance cardiaque ROSE

Tous les pouls sont mal perçus

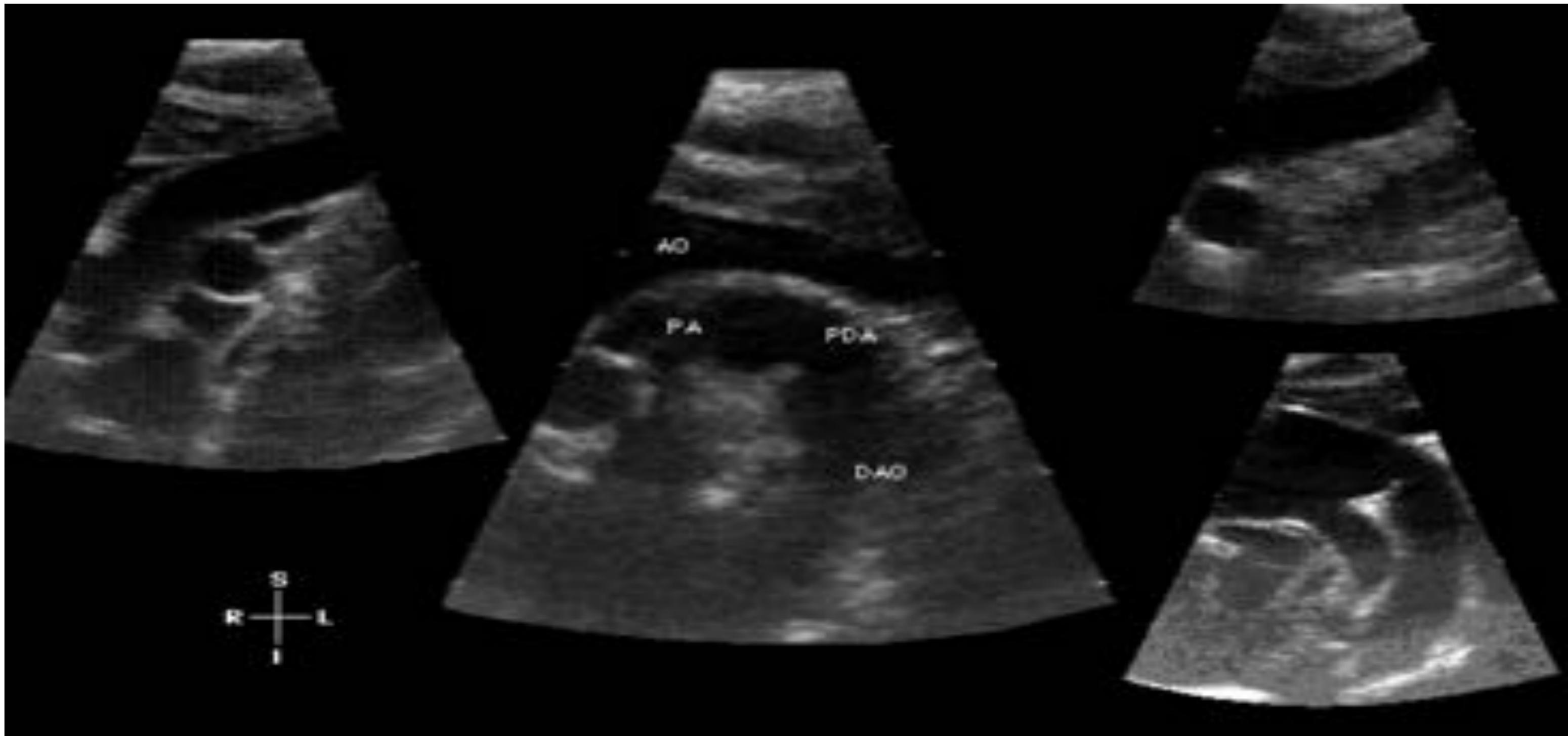
Insuffisance cardiaque ROSE

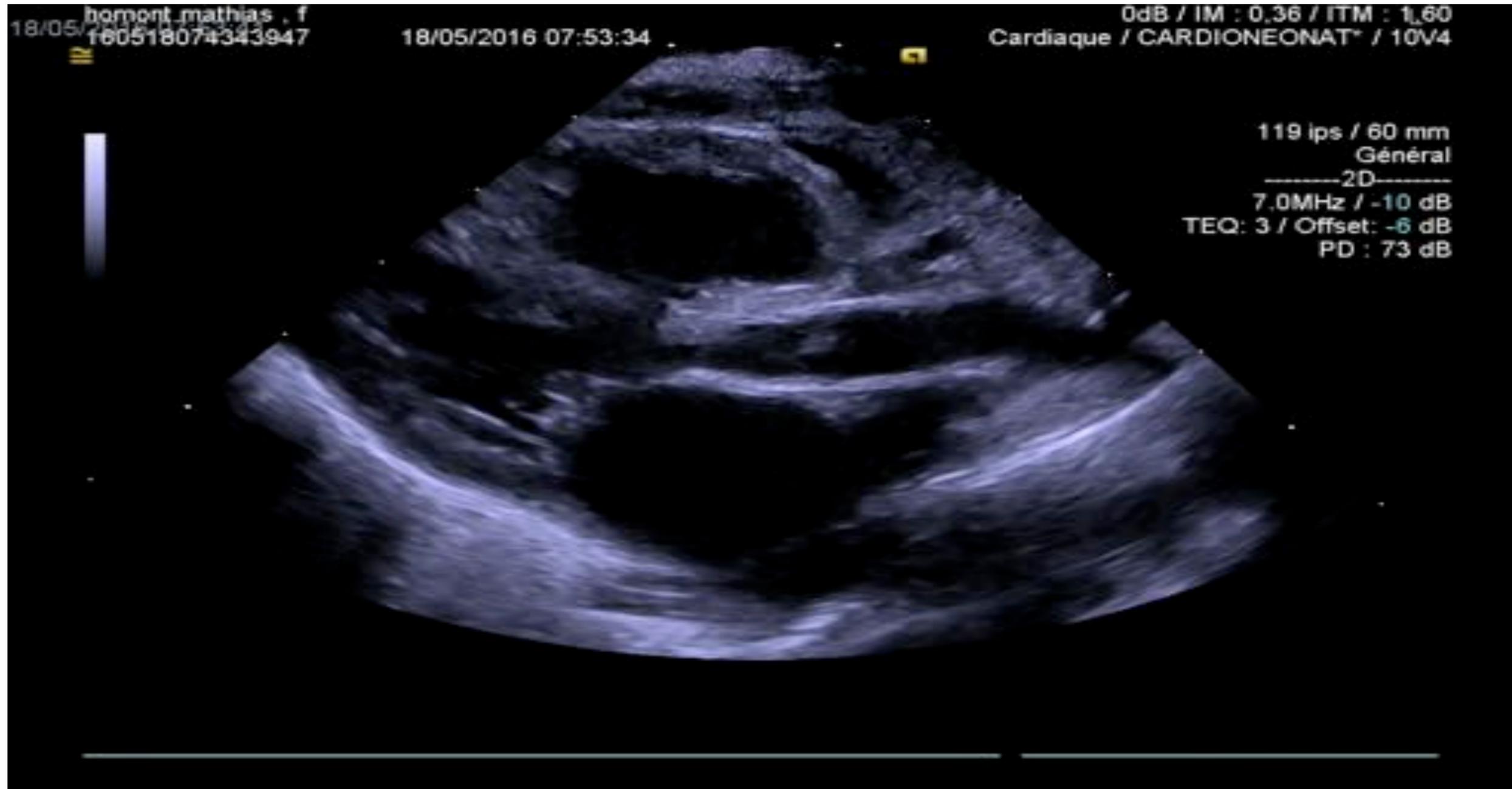




Insuffisance cardiaque BLEUE en bas et
ROSE en haut

Pouls fémoraux abolis

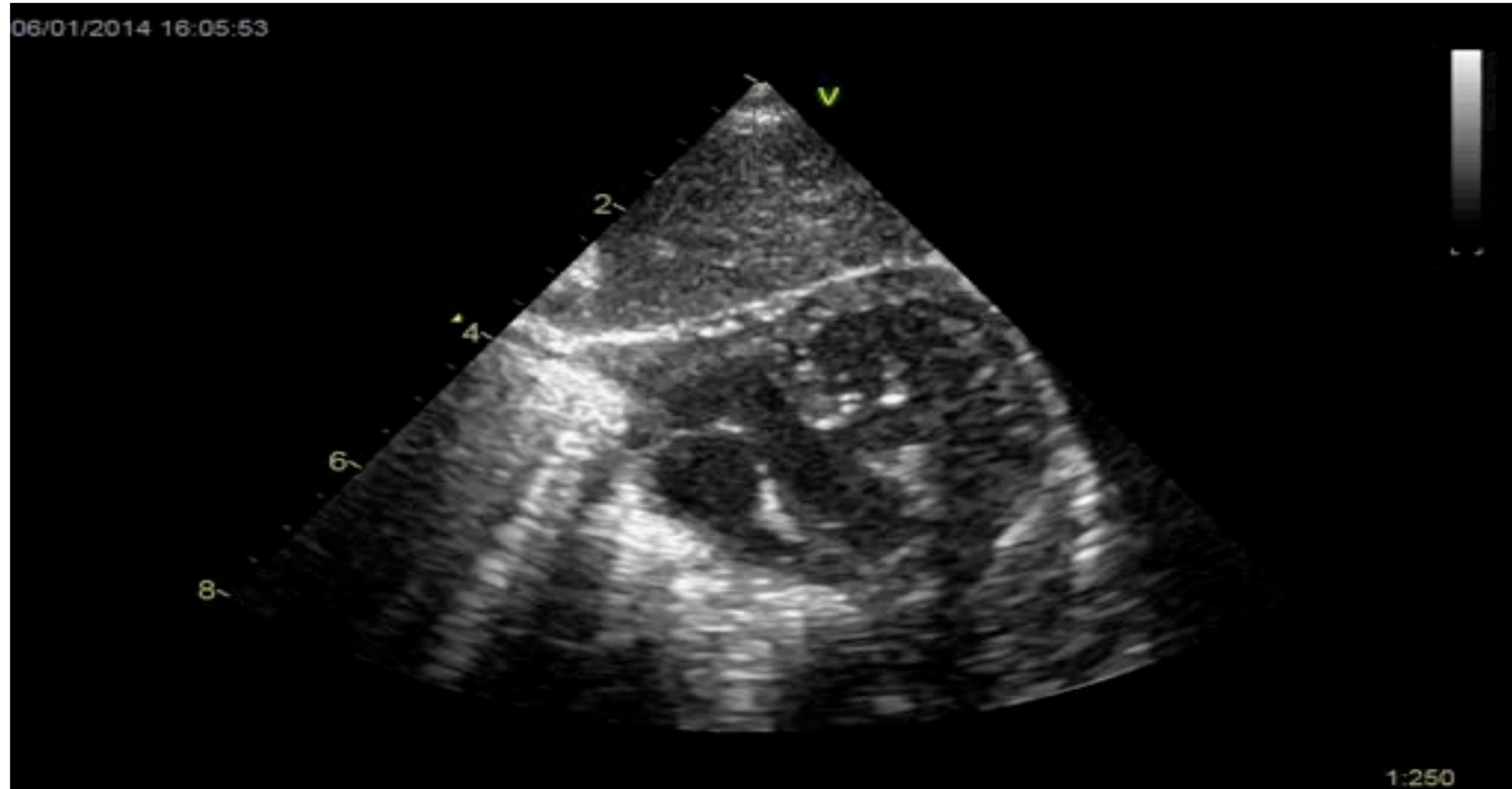




Insuffisance cardiaque BLEUE en haut et ROSE en bas

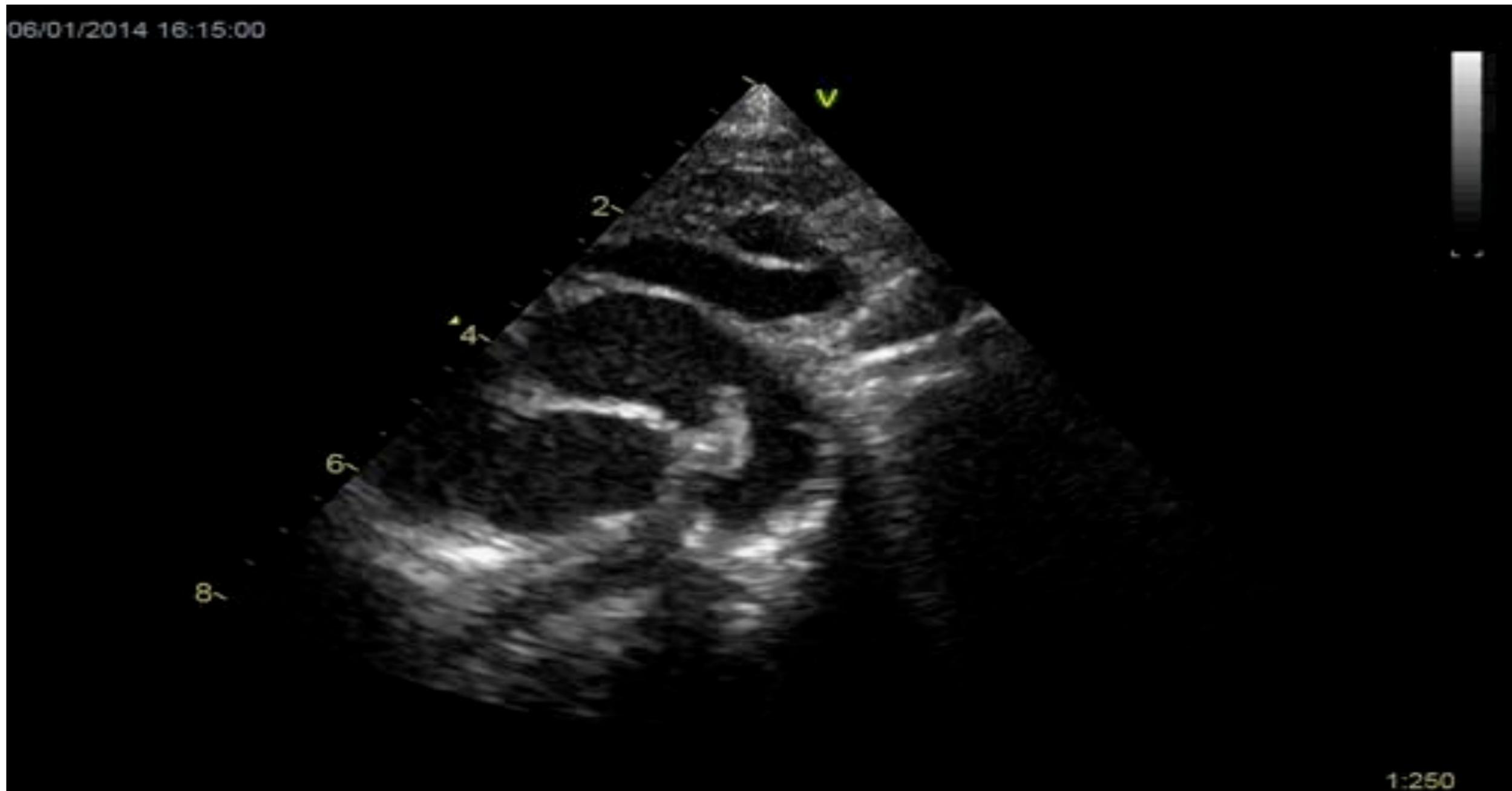
Pouls fémoraux < pouls huméraux

06/01/2014 16:05:53



1:250

06/01/2014 16:15:00



1:250



Urgences malformatives : Cas cliniques

M3C-Necker Enfants malades, Université Paris Descartes
Centre de référence des Malformations Cardiaques Congénitales Complexes
Centre de référence des Maladies Cardiaques Héritaires
ICarP, Institut Hospitalo-Universitaire IMAGINE, Paris, France



Jean

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

Jean

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

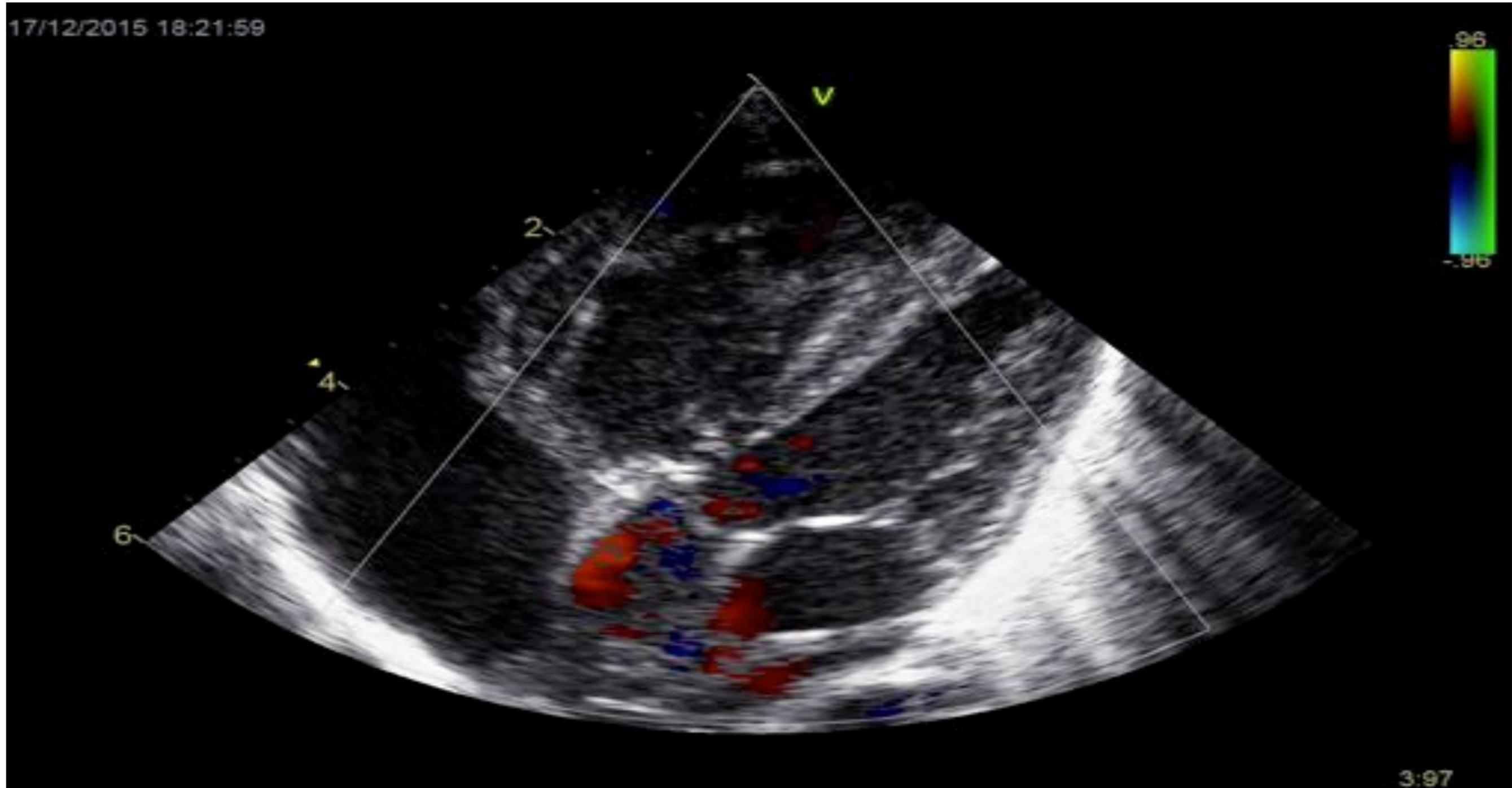
Jean

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

Jean

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

Jean



Jean



Jean

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

Jean

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



Philippe

- Naissance à 37 SA + 6 J, PN 2590 g, APGAR 10/10/10
- A la maternité de Saint-Pierre de la Réunion
- A 34h de vie, cyanose péri-buccale
- SaO₂ 77% aux 4 membres, pas d'amélioration sous O₂
- Pas d'insuffisance cardiaque
- Petit souffle systolo-diastolique sous-clavier gauche
- Pouls bien perçus aux 4 membres

Philippe



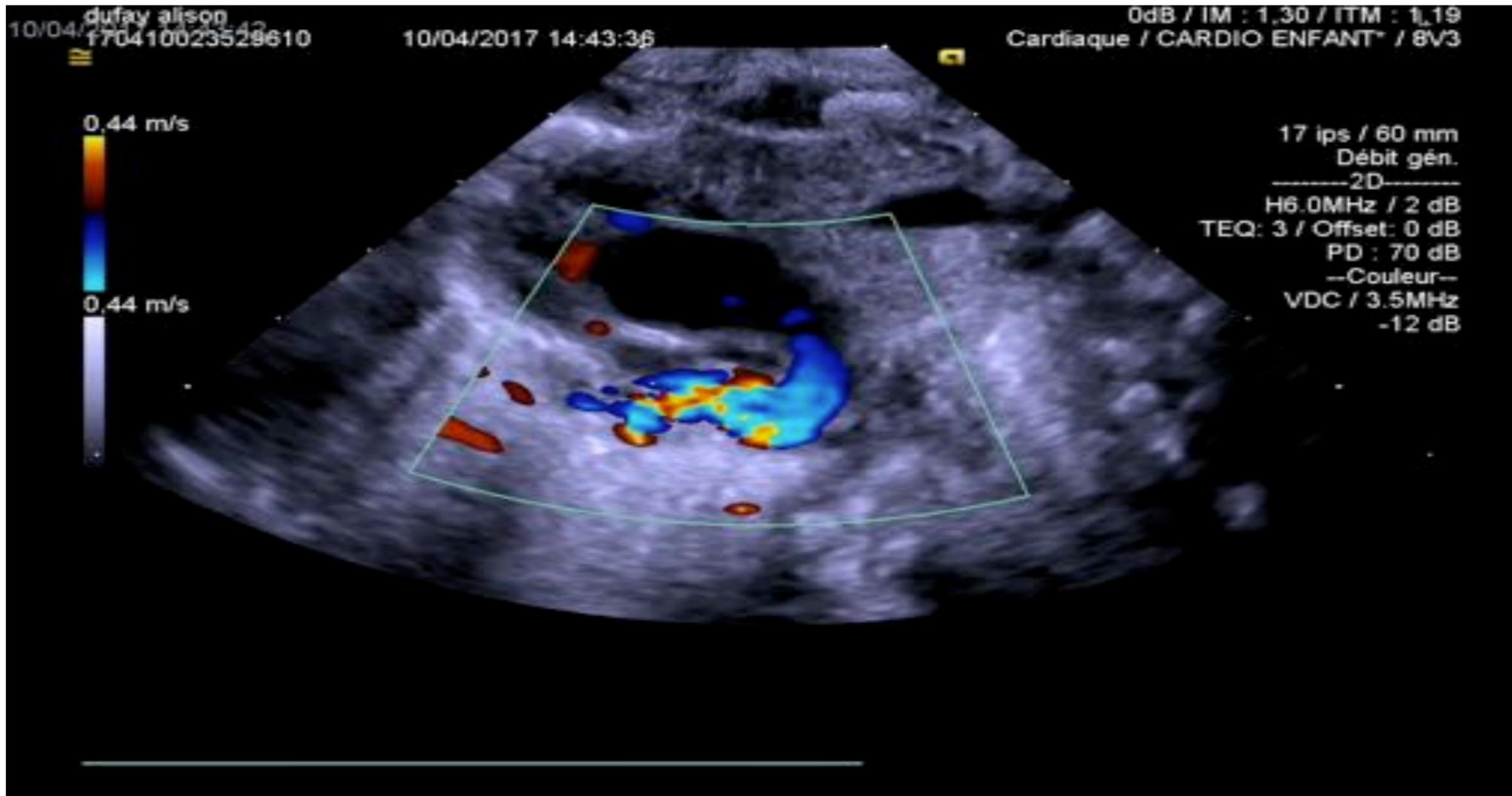
Philippe

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

Philippe



Philippe



Philippe



Philippe

- Cardiopathie ducto-dépendante ?
- Oui

Philippe

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

Philippe

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

Philippe

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

Philippe

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

Philippe

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

Nathalie

- Naissance à terme, PN 3,9 kg
- Retour à domicile à J3, mauvaise prise alimentaire avec dyspnée lors des tétées
- À J6, consultation aux urgences d'Ambroise Paré pour majoration de la dyspnée
- A l'arrivée enfant gris, marbré, hypotonique, FC 150/min, marbrures
- Pouls huméraux faibles, pouls fémoraux non perçus
- TA 98/77(81) mmHg au MS et 54/30 (36) mmHg au MI
- SaO₂ MS=MI=95%

Nathalie

- Vous évoquez :
 - A) Une hypoplasie du ventricule gauche
 - B) Une interruption de l'arche aortique
 - C) Une coarctation de l'aorte
 - D) Une coarctation de l'aorte avec choc cardiogénique
 - E) Une atrésie aortique

Nathalie

- En urgence :
 - A) Vous faites un remplissage
 - B) Vous intubez l'enfant
 - C) Vous débutez la prostine
 - D) Vous débutez les inotropes
 - E) Vous posez un cathéter intra-osseux
 - F) Vous faites 1 mg/kg de Lasilix
- Après stabilisation, Nathalie est transportée par le SAMU en réanimation pédiatrique polyvalente

Nathalie

- En réanimation :

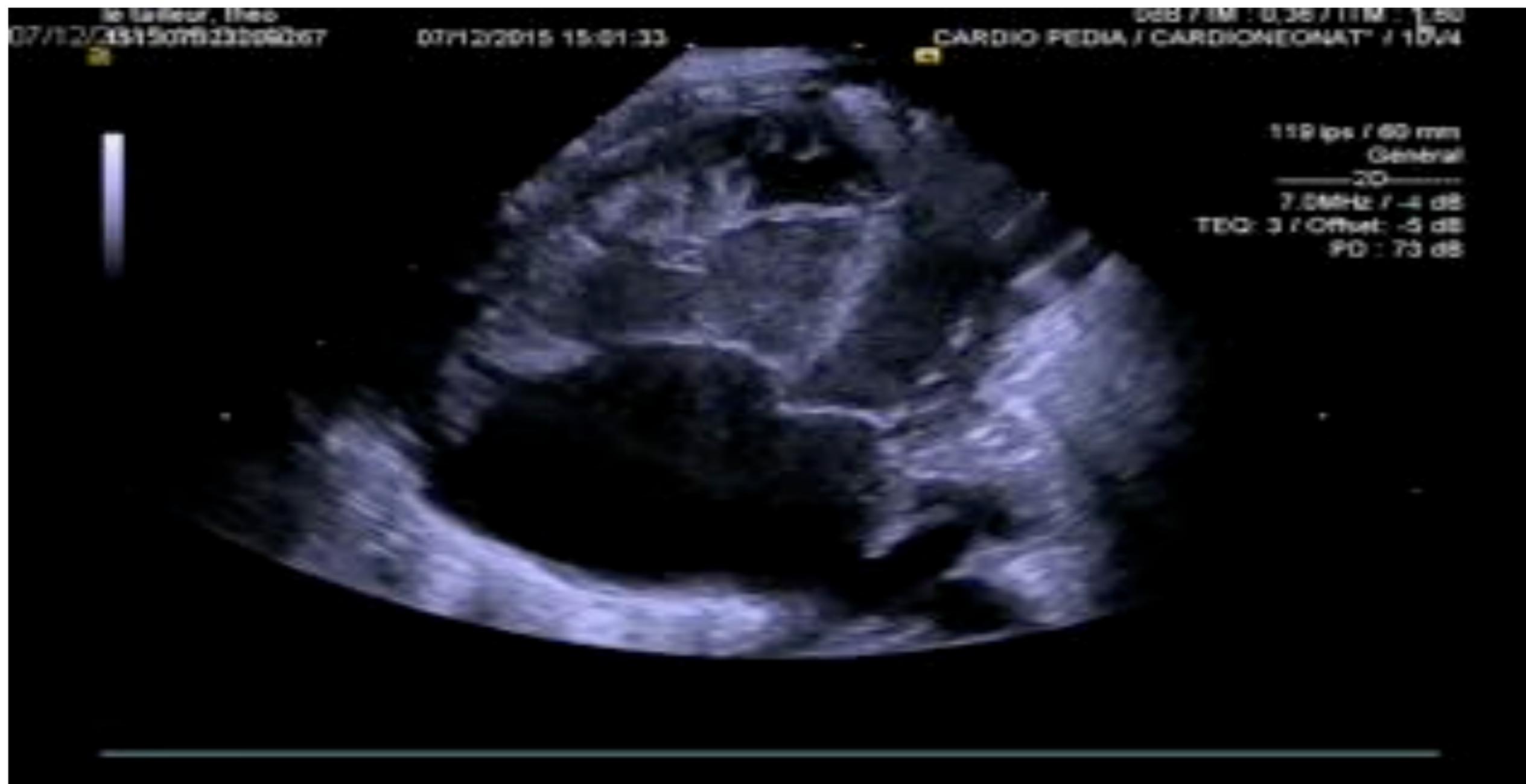
enfant anurique, teint gris, TRC à 4 secondes

Enfant intubé et ventilé

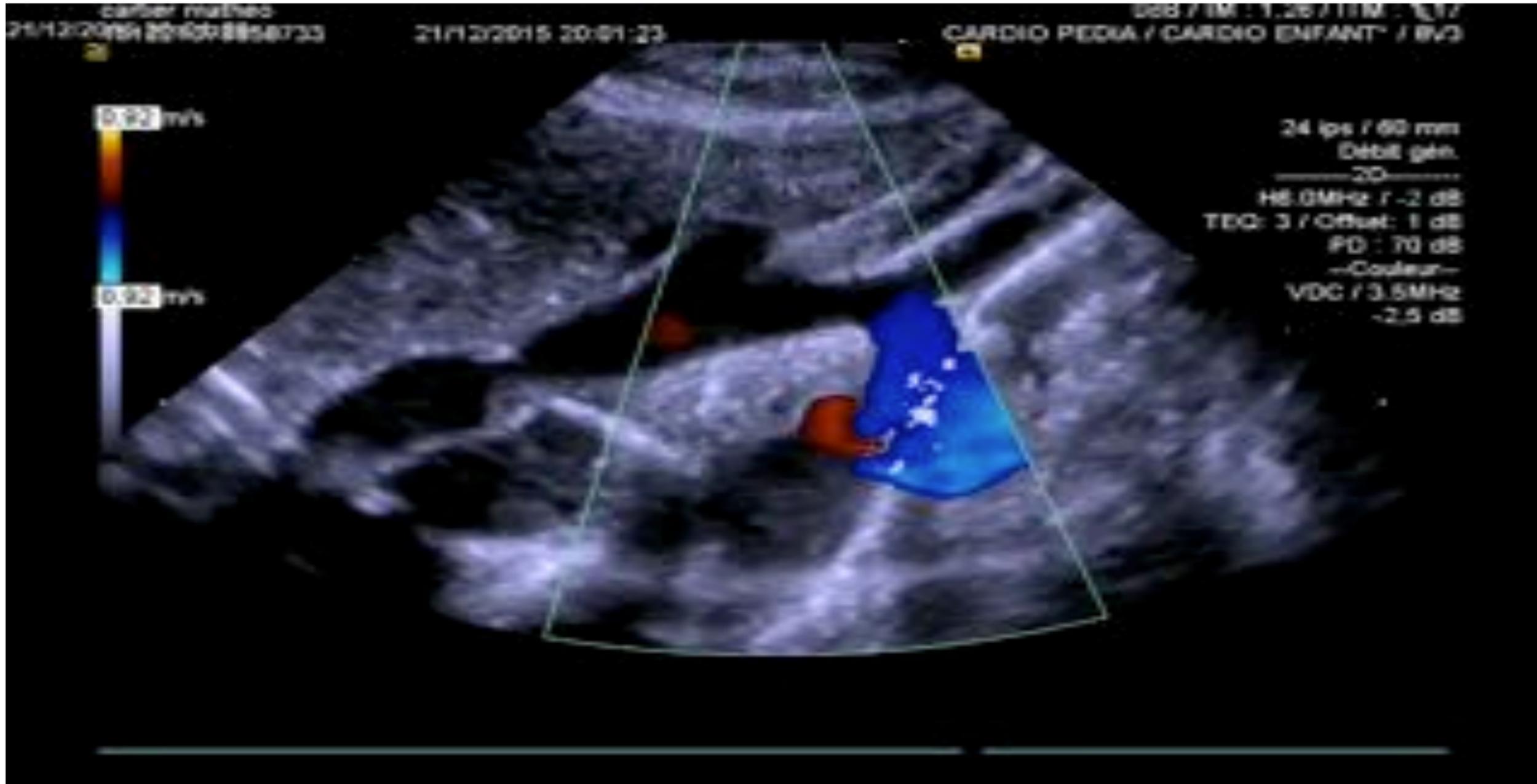
Signes congestifs : hépatomégalie ++, OAP sur radiographie thoracique

Lactates élevés et cytolyse hépatique au bilan sanguin

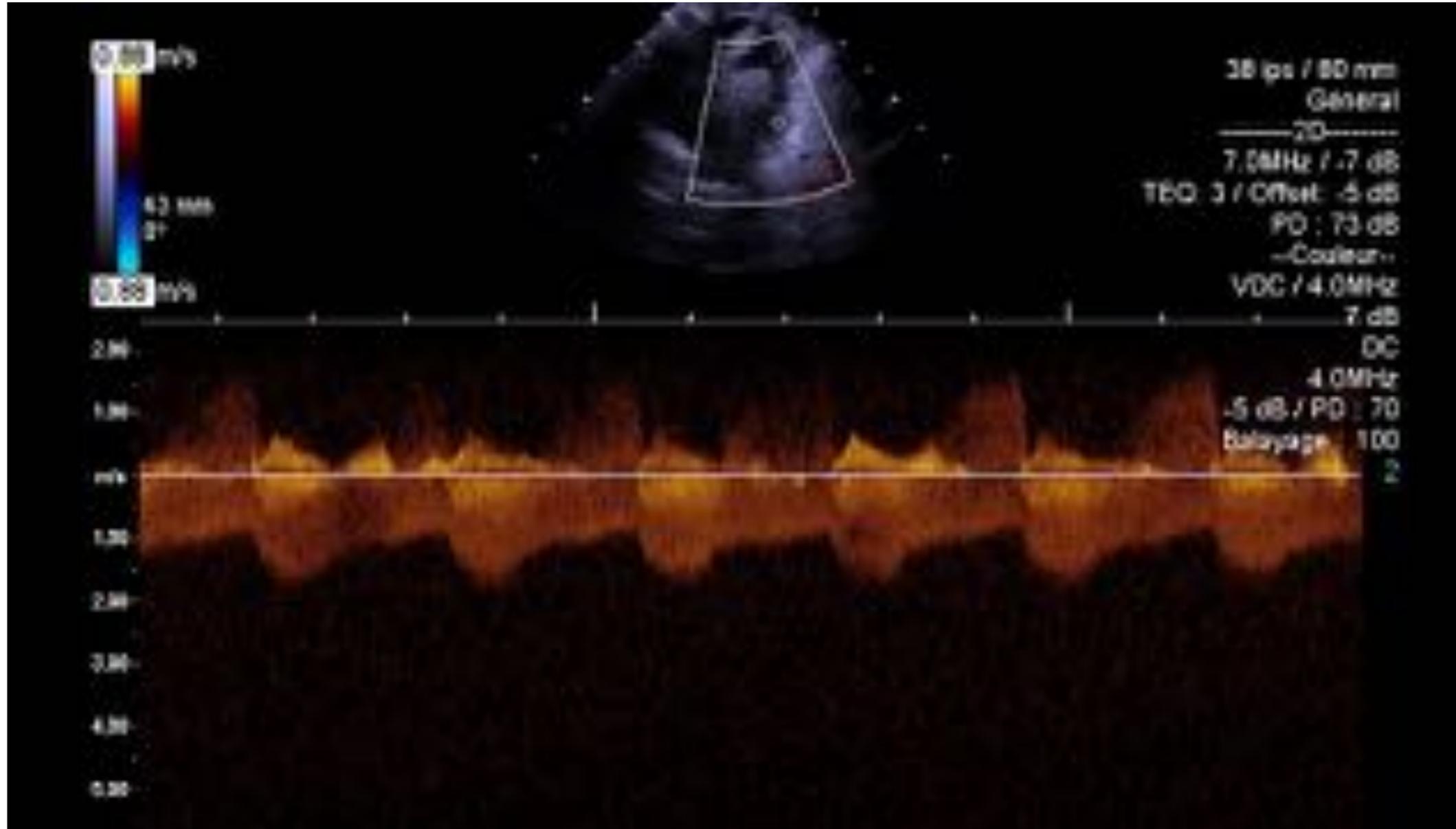
Nathalie



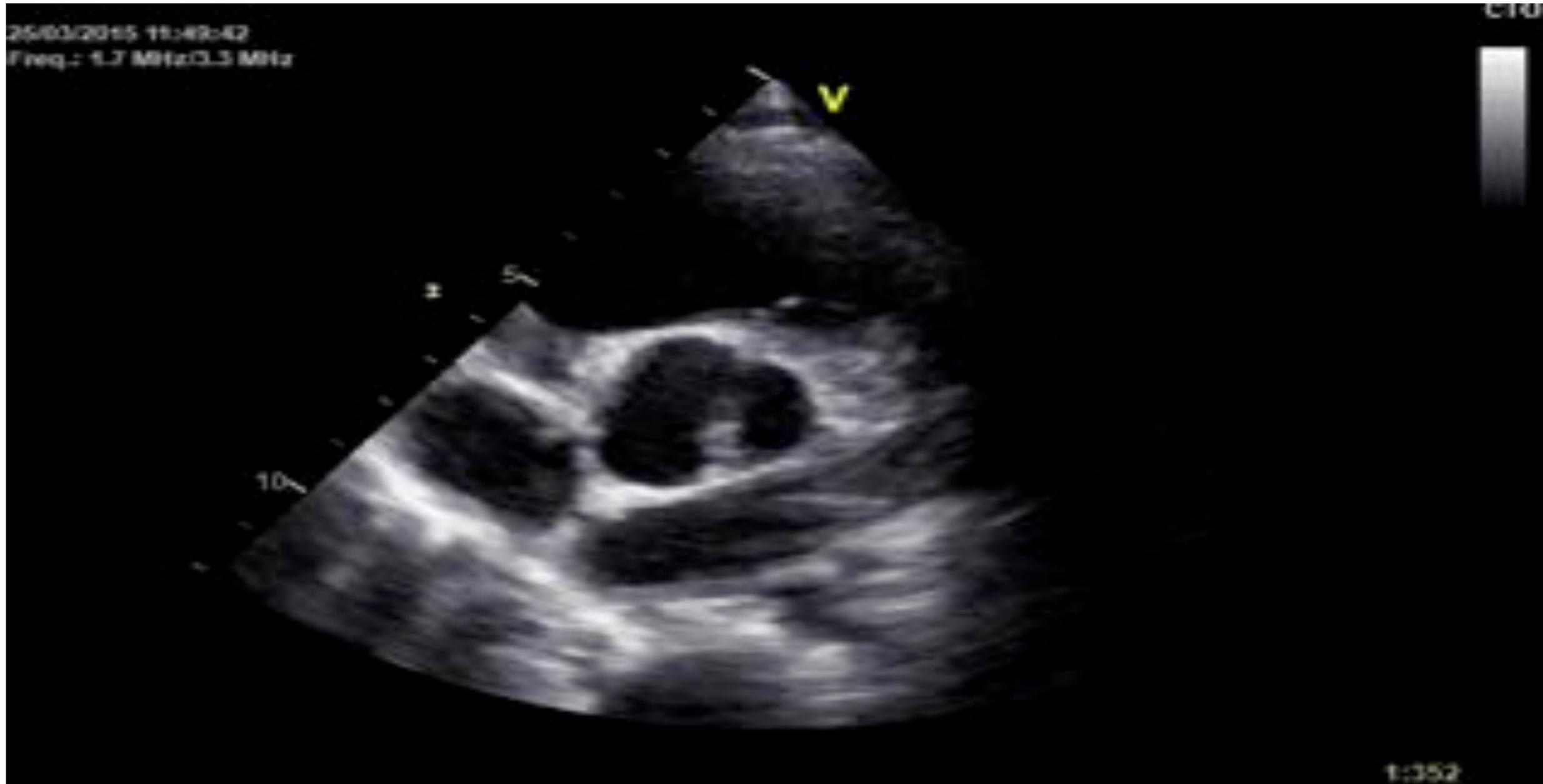
Nathalie



Nathalie



Nathalie



Nathalie

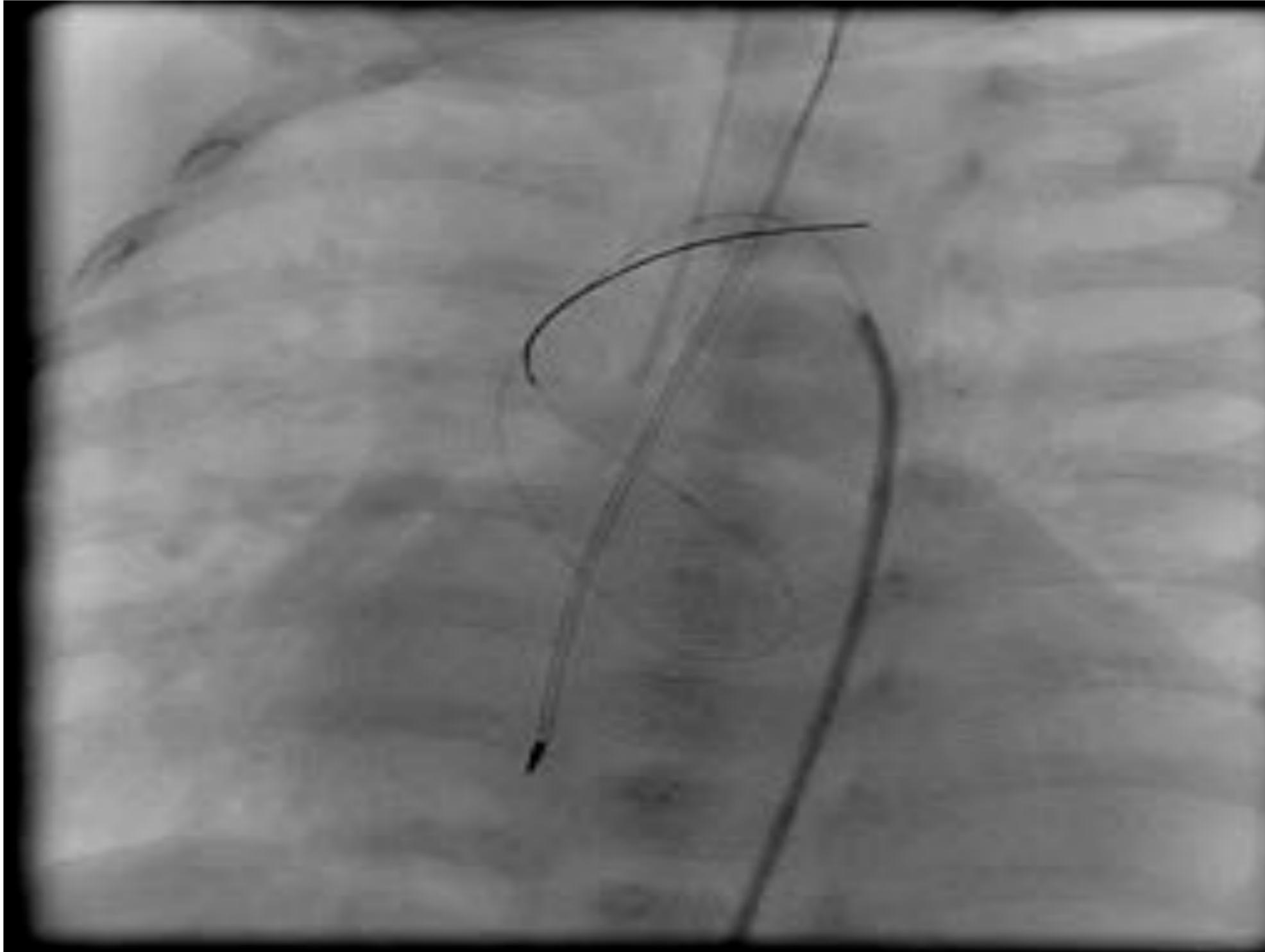
- À H12 de l'initiation de la prostine :

Pouls faiblement perçus, oligo-anurie, TRC toujours limite

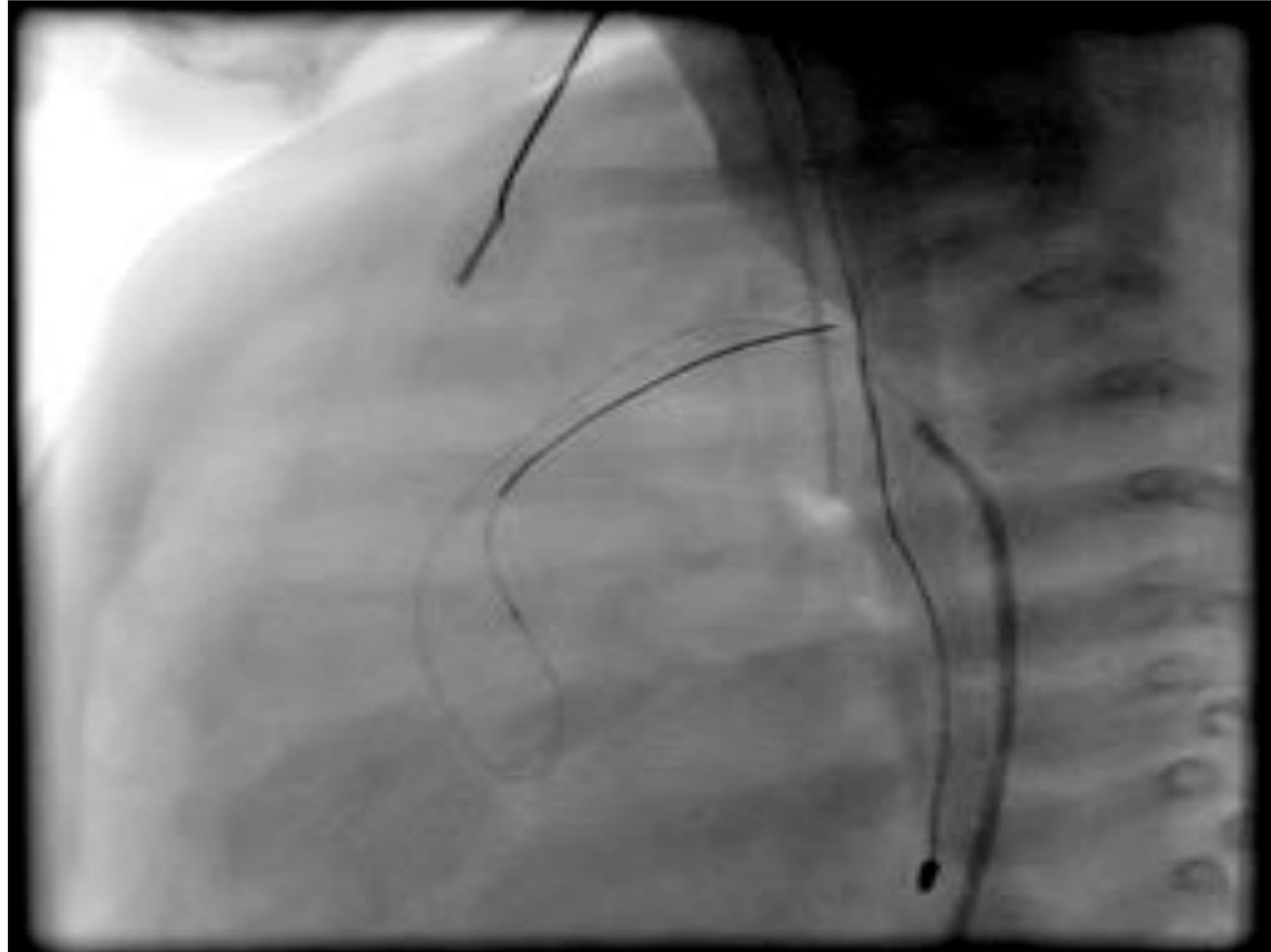
Lactates passés de 11 à 8 mmol/L

En ETT : CA ouvert petit, la coarctation n'est pas levée,
dysfonction VG persistante
- Que proposez-vous ?

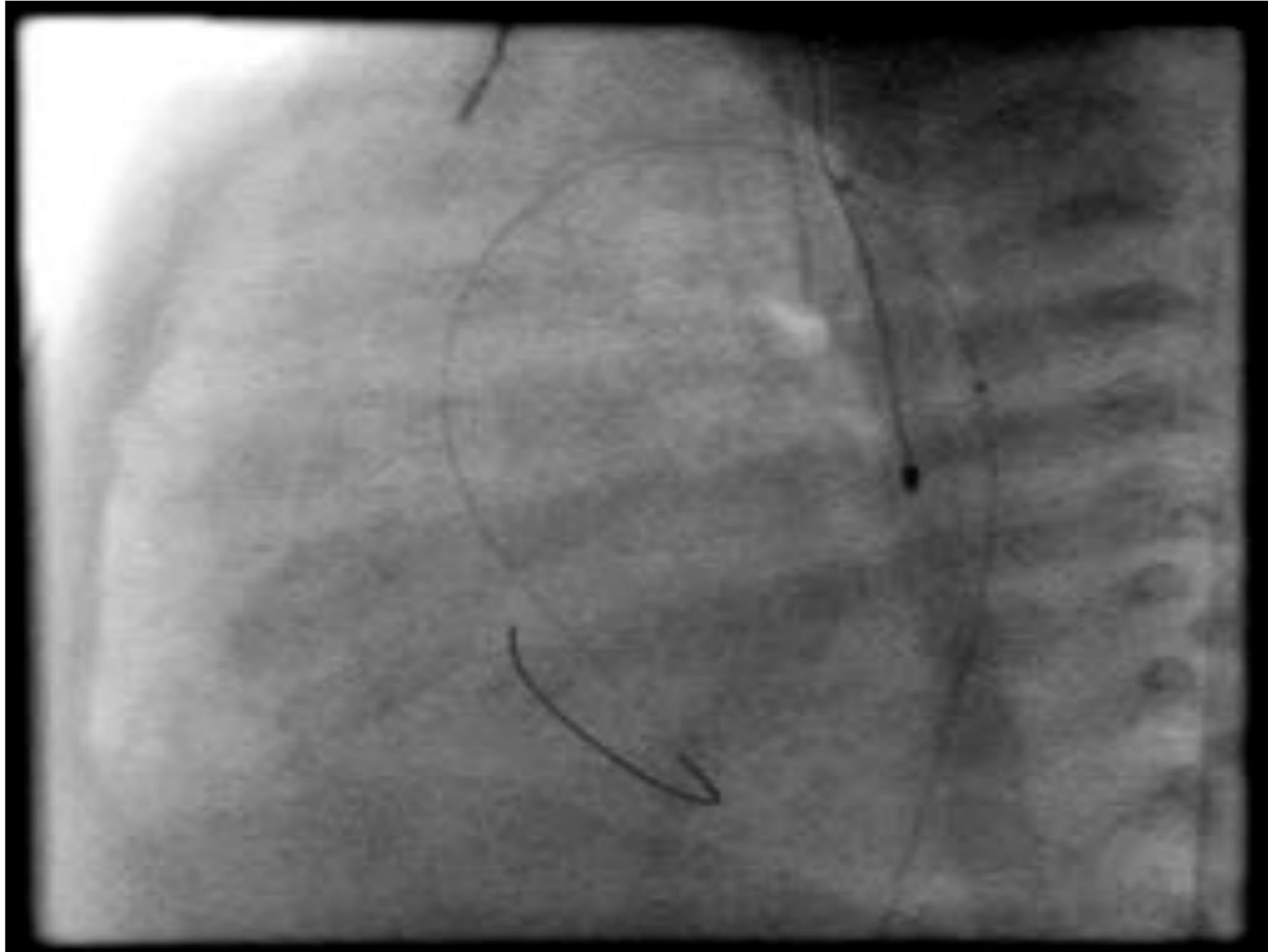
Nathalie



Nathalie



Nathalie



Nathalie

- À H12 de l'initiation de la prostine :
 - Pouls fémoraux bien perçus, rose, bonne diurèse
 - Lactates passés de 11 à 4 mmol/L
 - ETT : CA petit rouvert, coarctation levée, meilleure fonction VG
- Que proposez-vous ?

Nathalie



Nicolas

- Diagnostic anténatal de cardiopathie congénitale
- En salle de naissance :
- Adaptation correcte à la vie extra-utérine
- Pouls tous faiblement perçus, pas de différentielle de TA
- Polypnée, tirage modéré
- SaO₂ au MSD 99%, au MSG 90% et aux MI 90%
- Souffle systolique 1/6

Nicolas

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

Nicolas

- Diagnostic anténatal de cardiopathie congénitale
- En salle de naissance :
- Adaptation correcte à la vie extra-utérine
- Pouls tous faiblement perçus, pas de différentielle de TA
- Polypnée, tirage modéré
- SaO₂ à 87% aux 4 membres
- Pas de souffle

Nicolas

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

Nicolas

- Diagnostic anténatal de cardiopathie congénitale
- En salle de naissance :
- Adaptation correcte à la vie extra-utérine
- Pouls tous faiblement perçus, pas de différentielle de TA
- Polypnée, tirage modéré
- SaO₂ au MSD 99%, au MSG 99% et aux MI 90%
- Souffle systolique 2/6

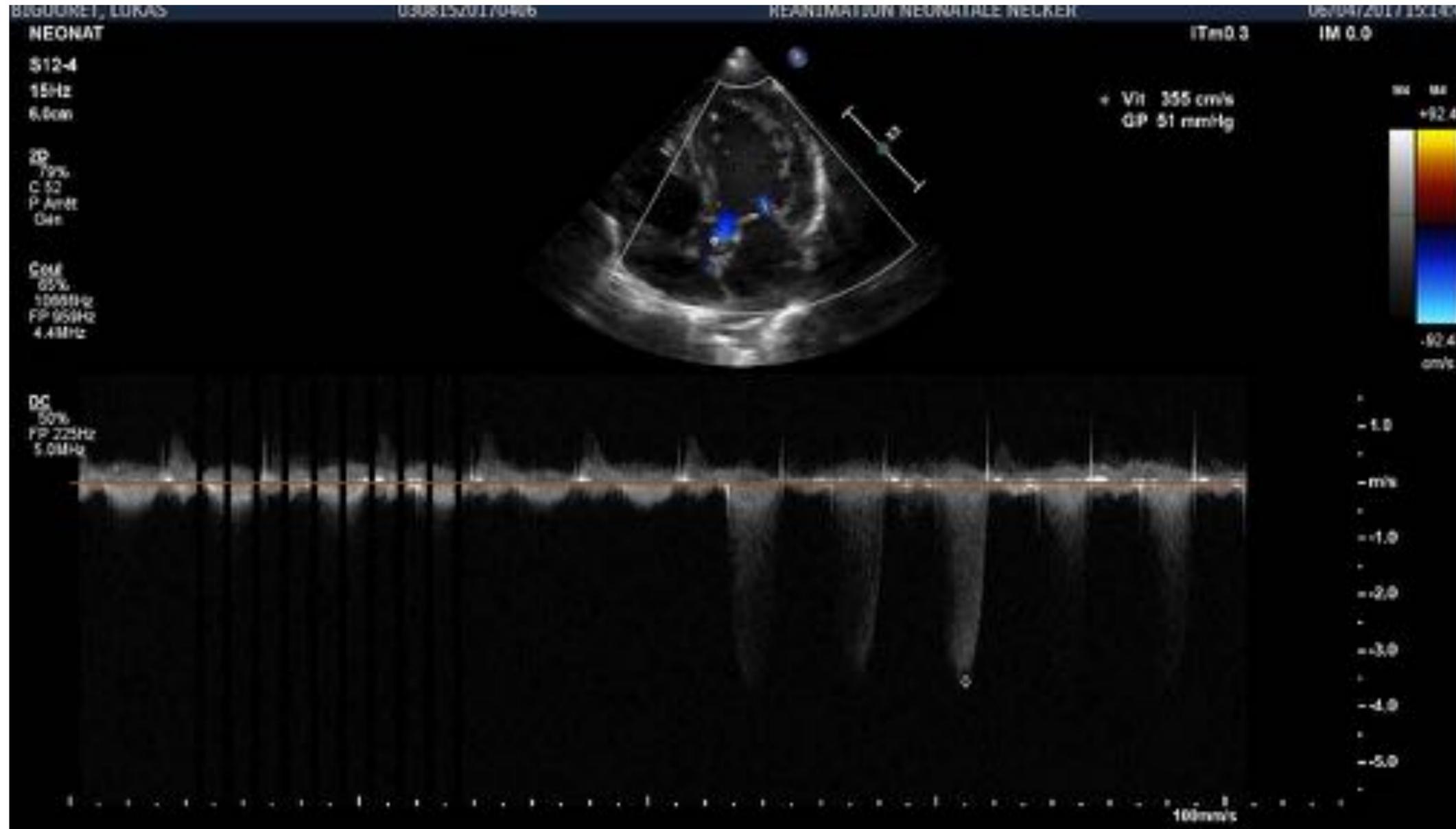
Nicolas



Nicolas



Nicolas



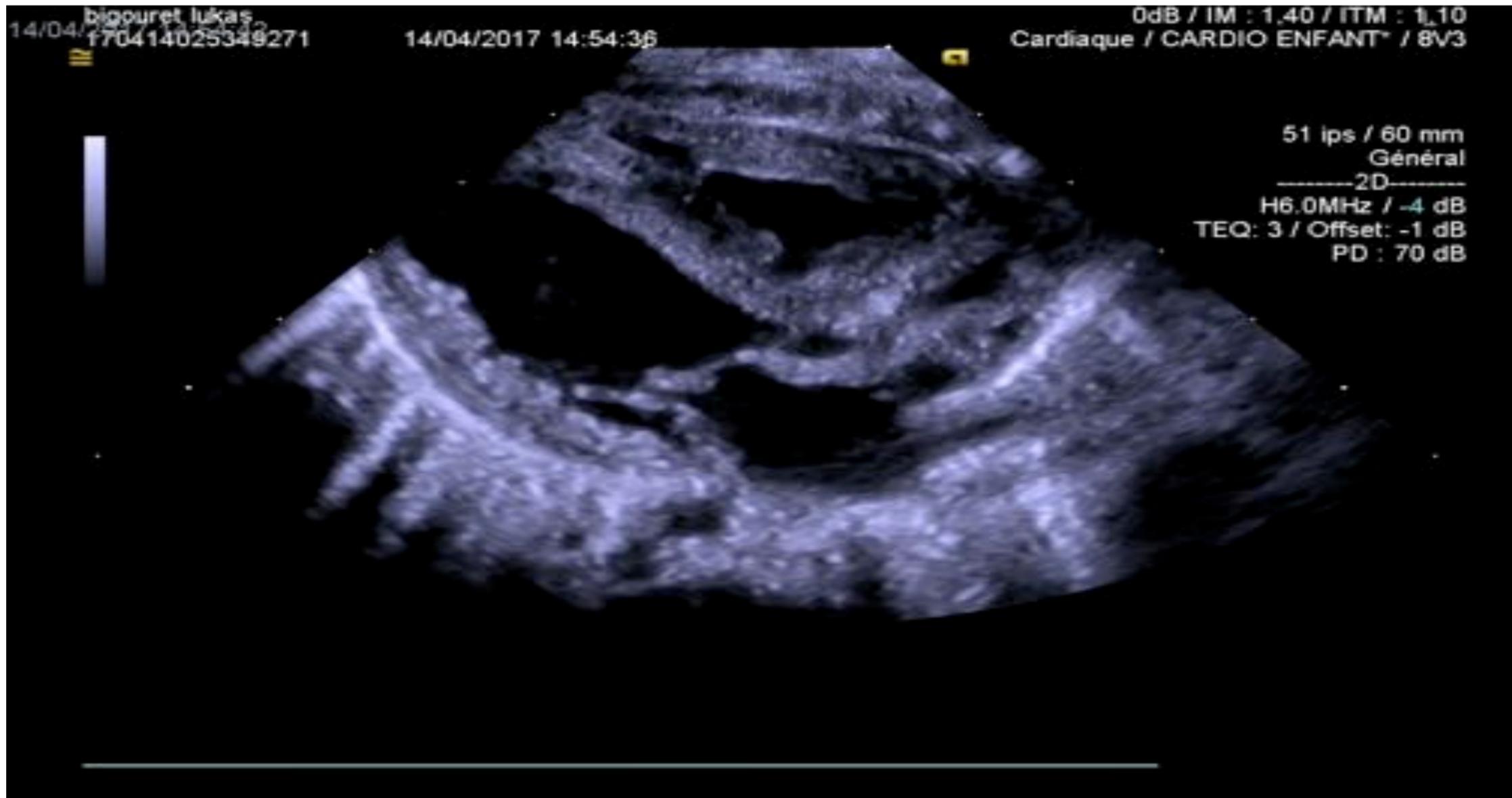
Nicolas



Nicolas

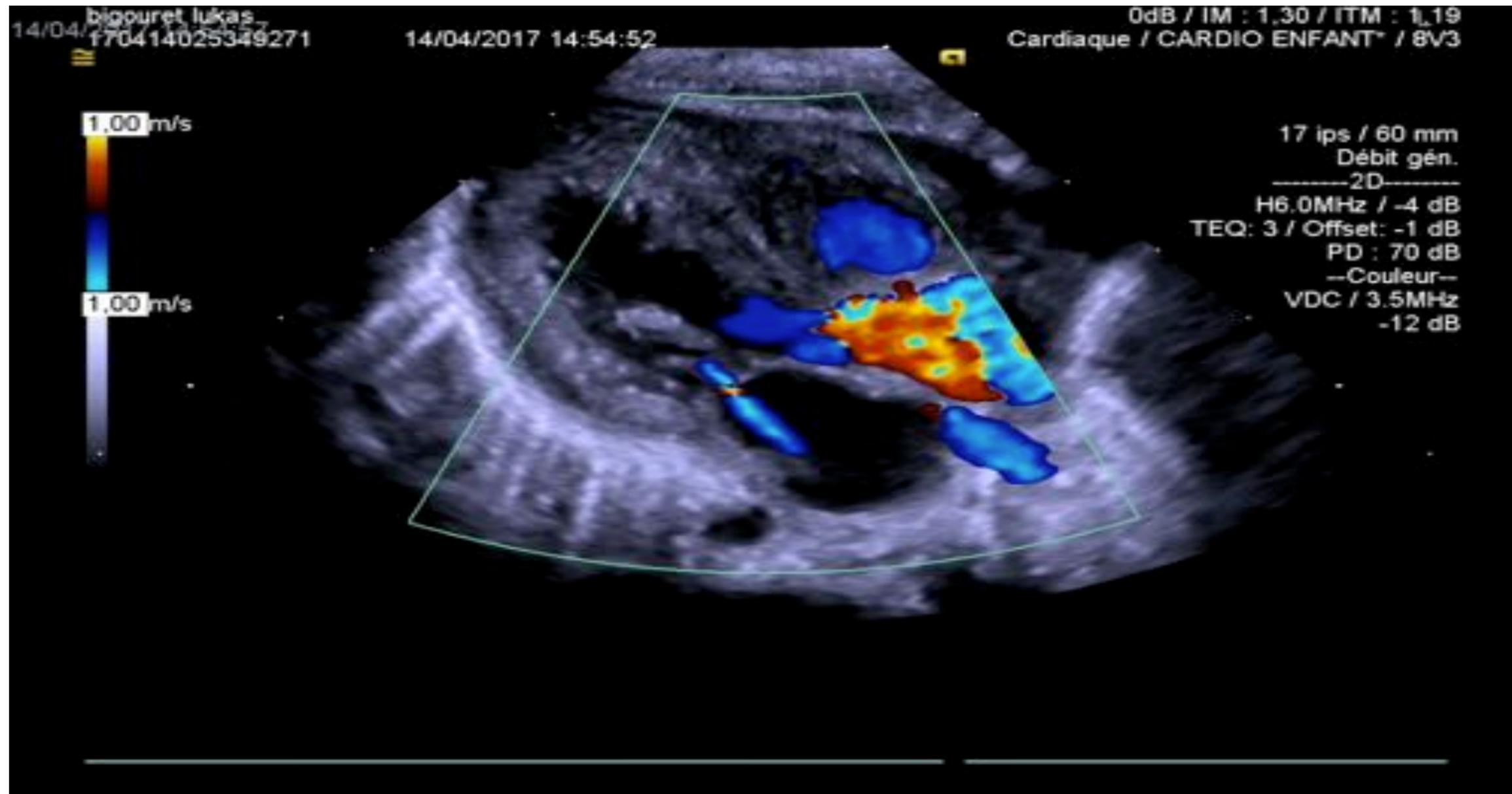
- Options thérapeutiques ?
- Dilatation au ballonnet de la valve aortique
- Commissurotomie aortique chirurgicale

Nicolas



Quelques jours après dilatation par cathétérisme...

Nicolas



Quelques jours après dilatation par cathétérisme...

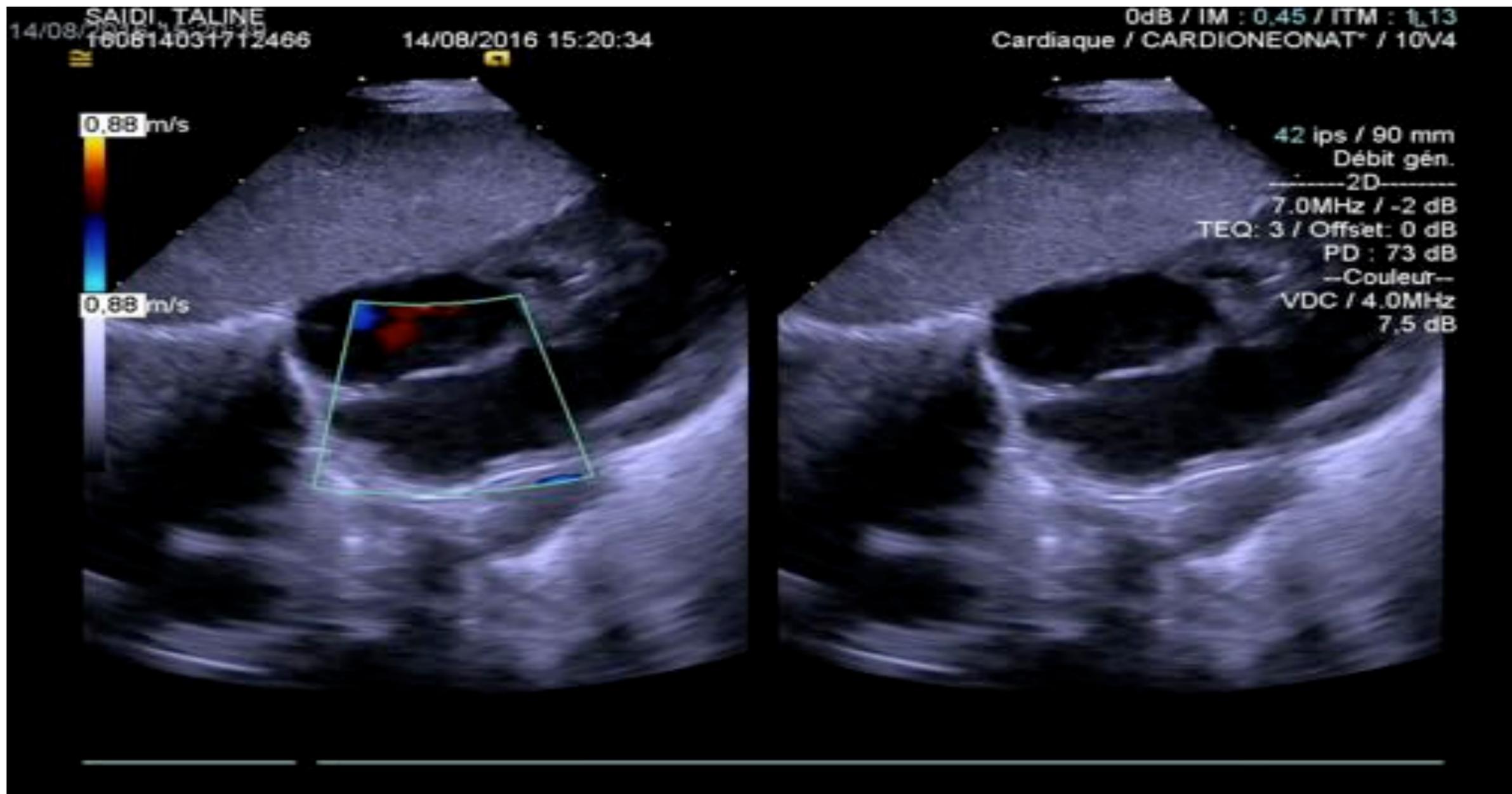
François

- Naissance à Saint-Maurice, rupture de la poche des eaux > à 18h
- Apgar 10/10/10
- Cyanose réfractaire dès la naissance
- SaO₂ 84% aux 4 membres
- Souffle au foyer tricuspide
- Pouls périphériques tous perçus
- Pas de signe d'insuffisance cardiaque, pas de signe de détresse respiratoire

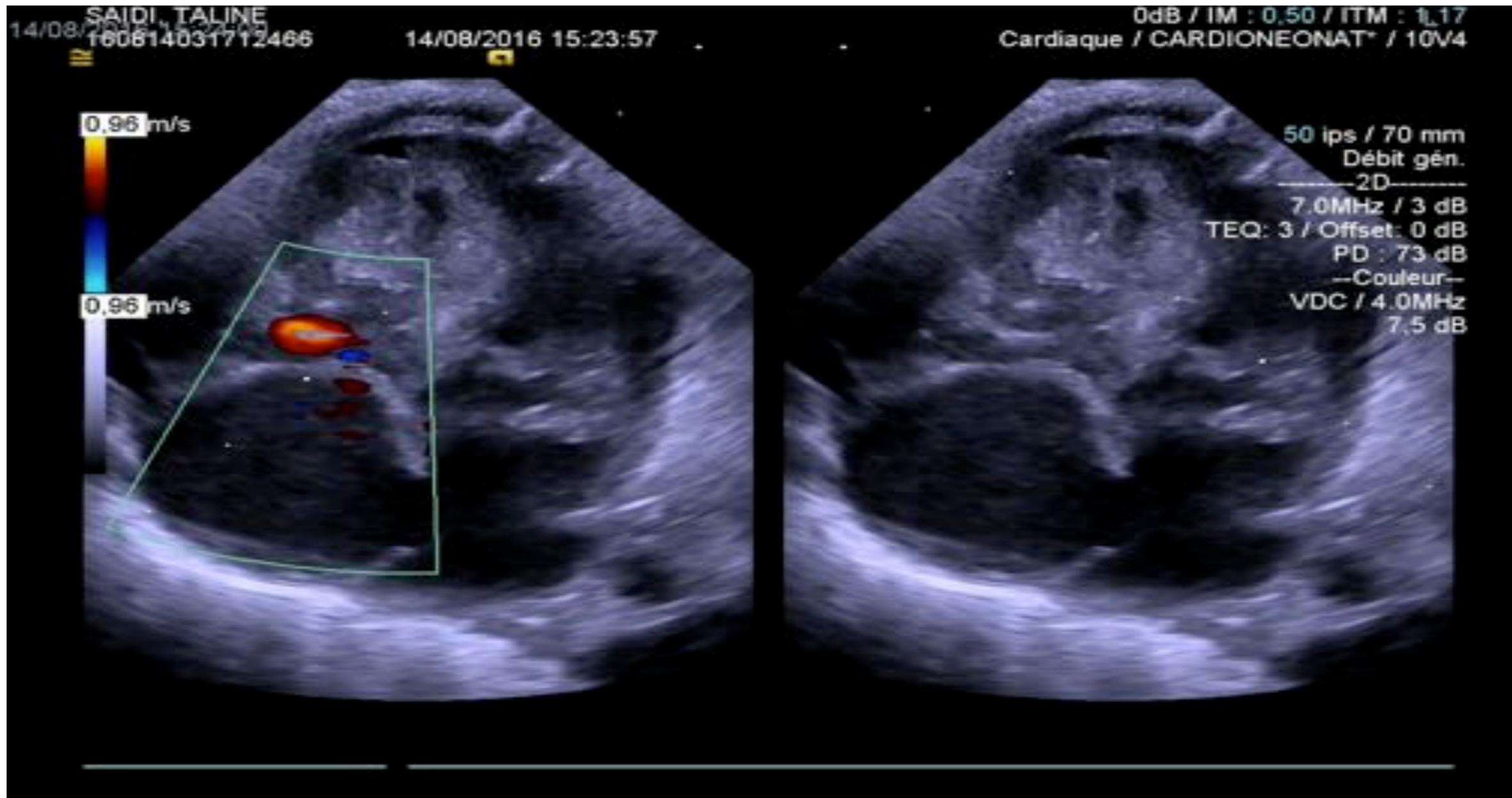
François

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

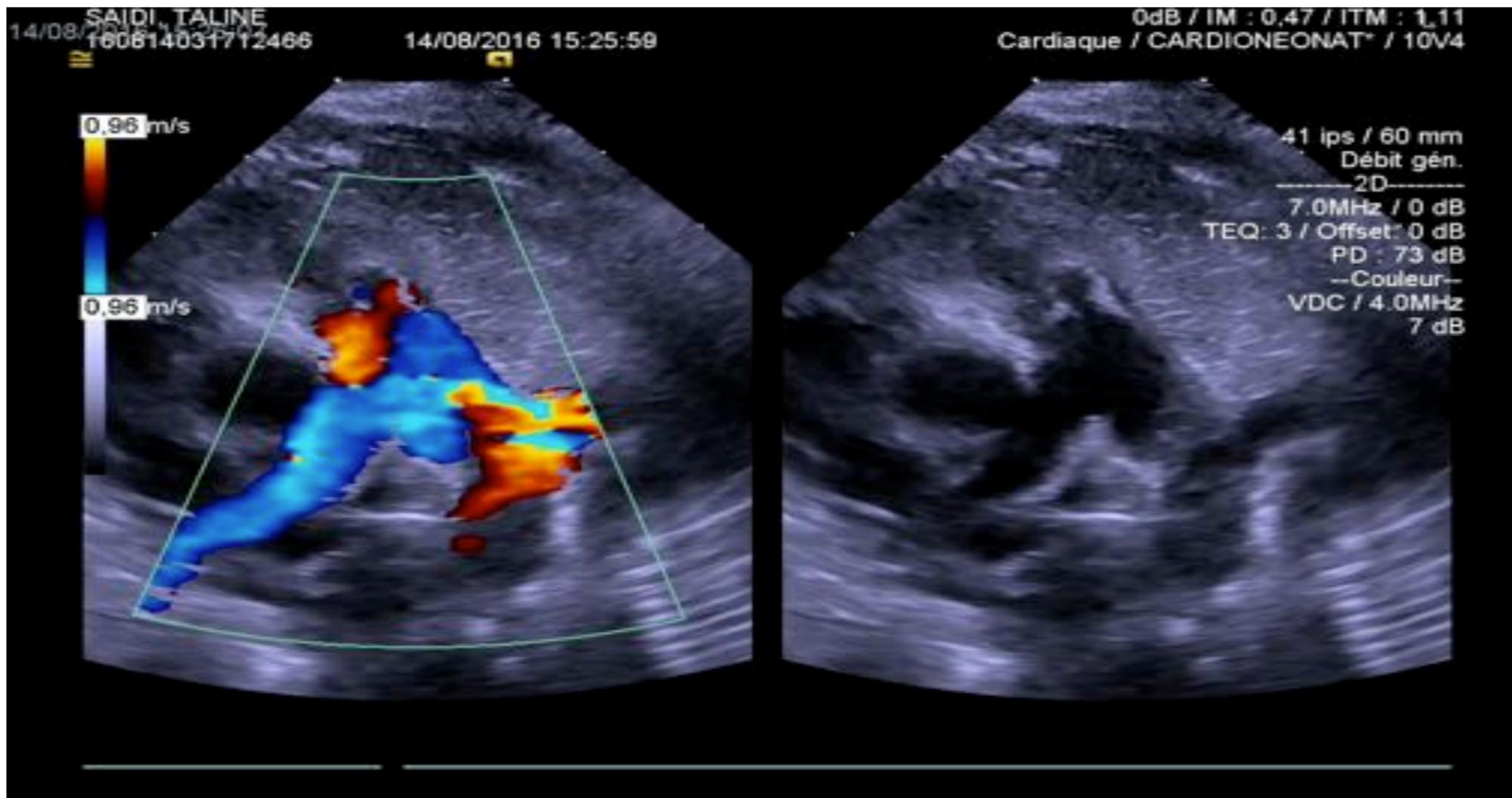
François



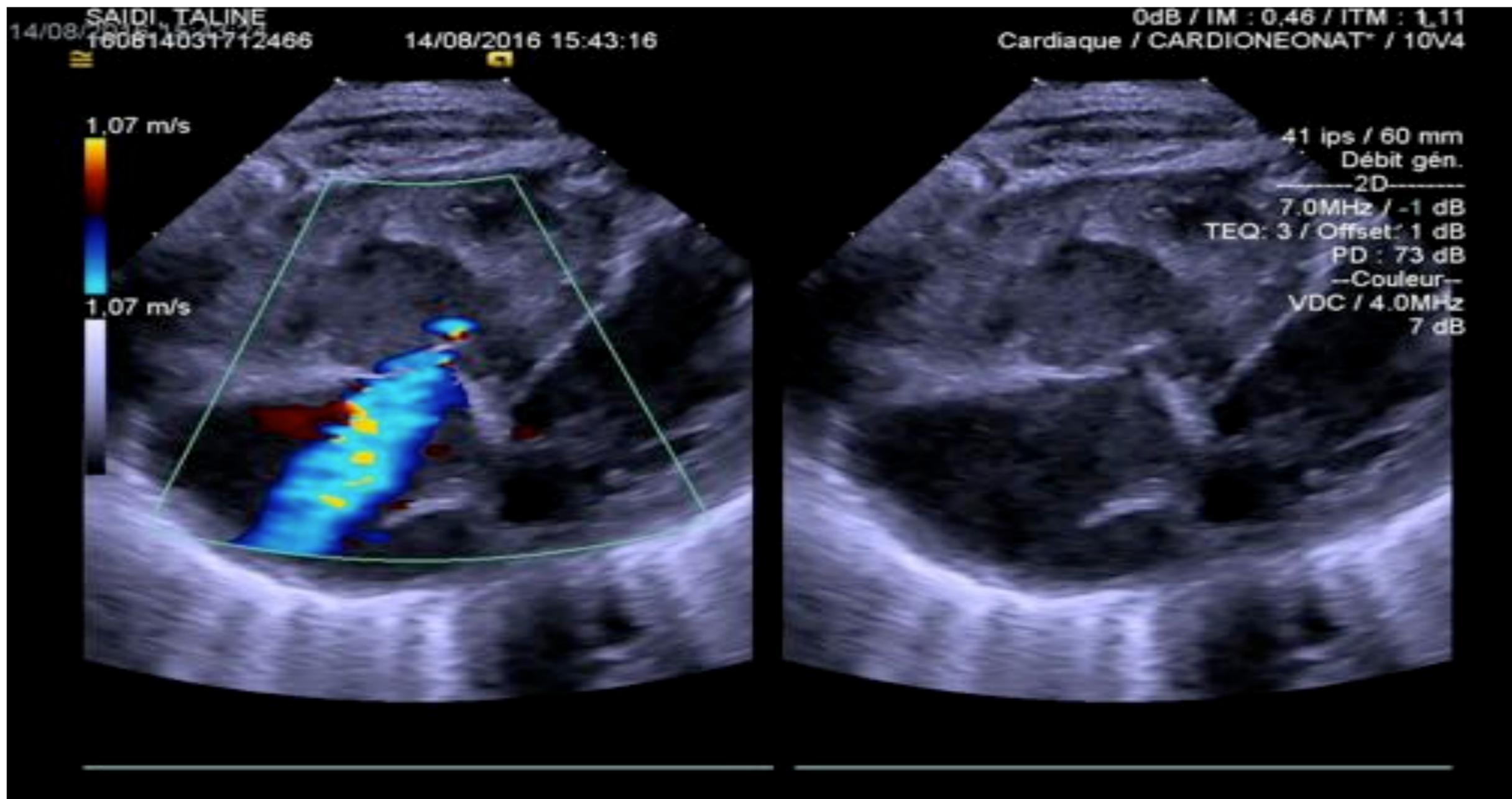
François



François



François



François

- Prise en charge ?

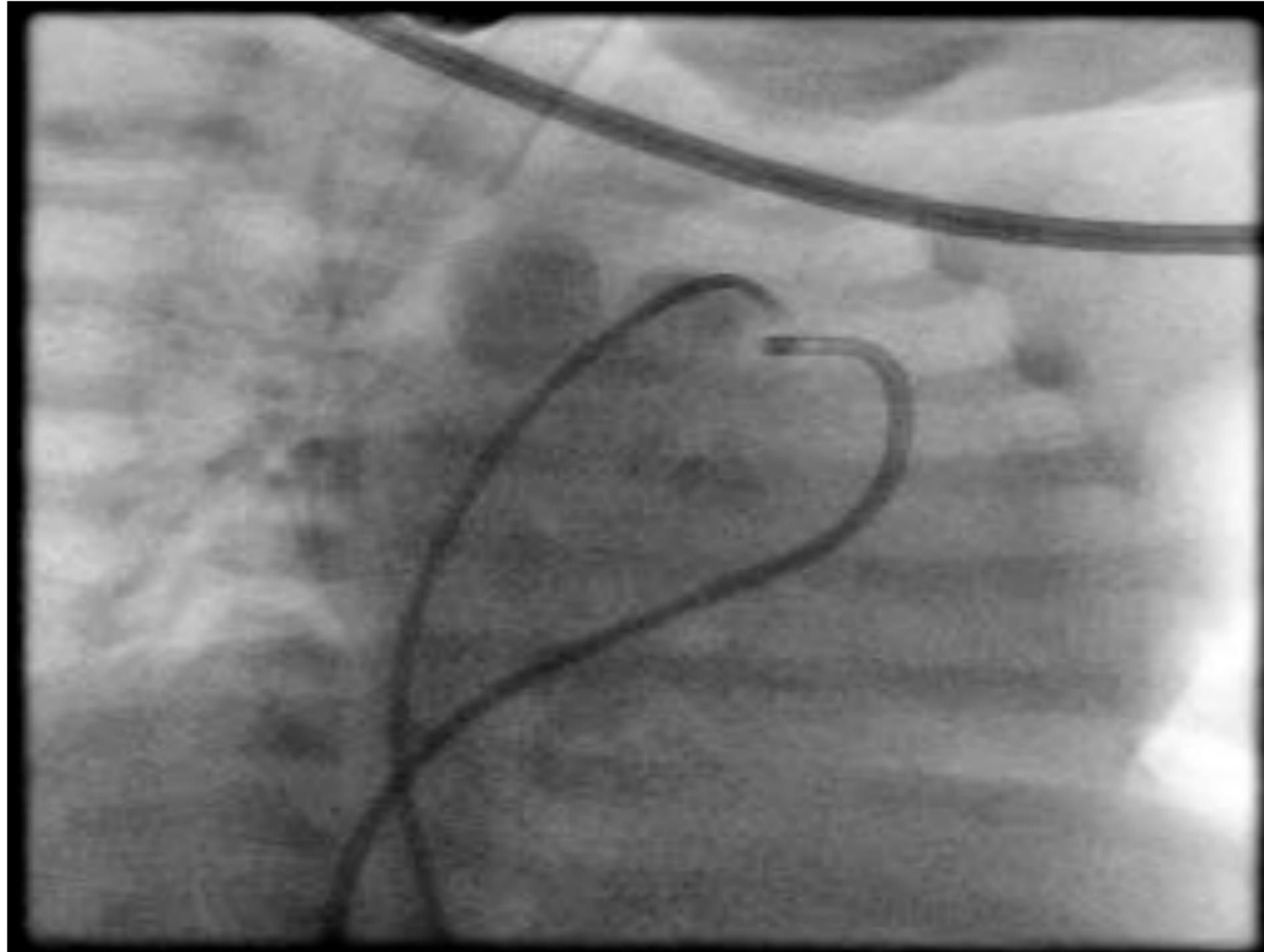
- Prostate ?

→ OUI

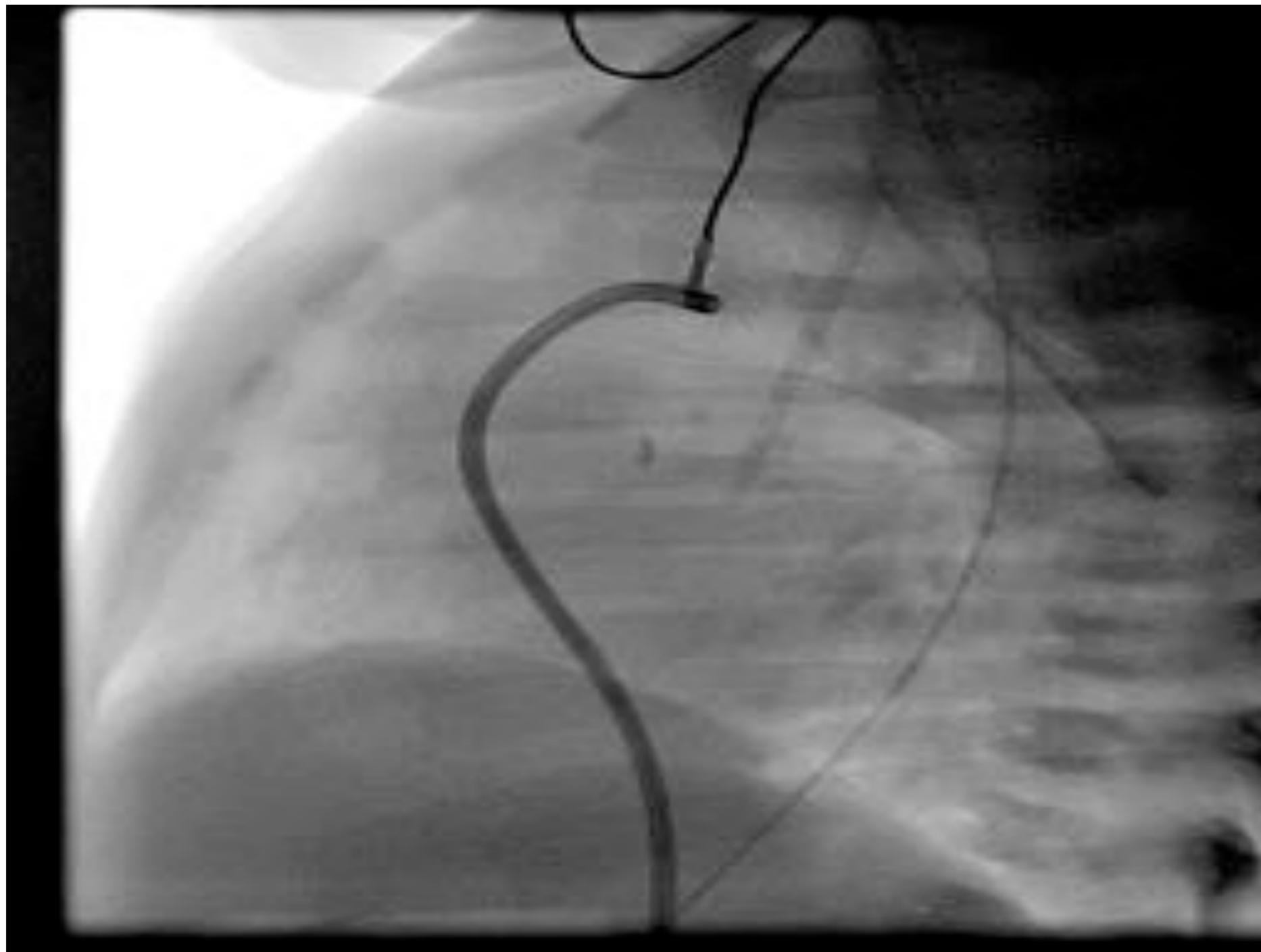
- Puis ?

→ Cathétérisme cardiaque pour perforation-dilatation

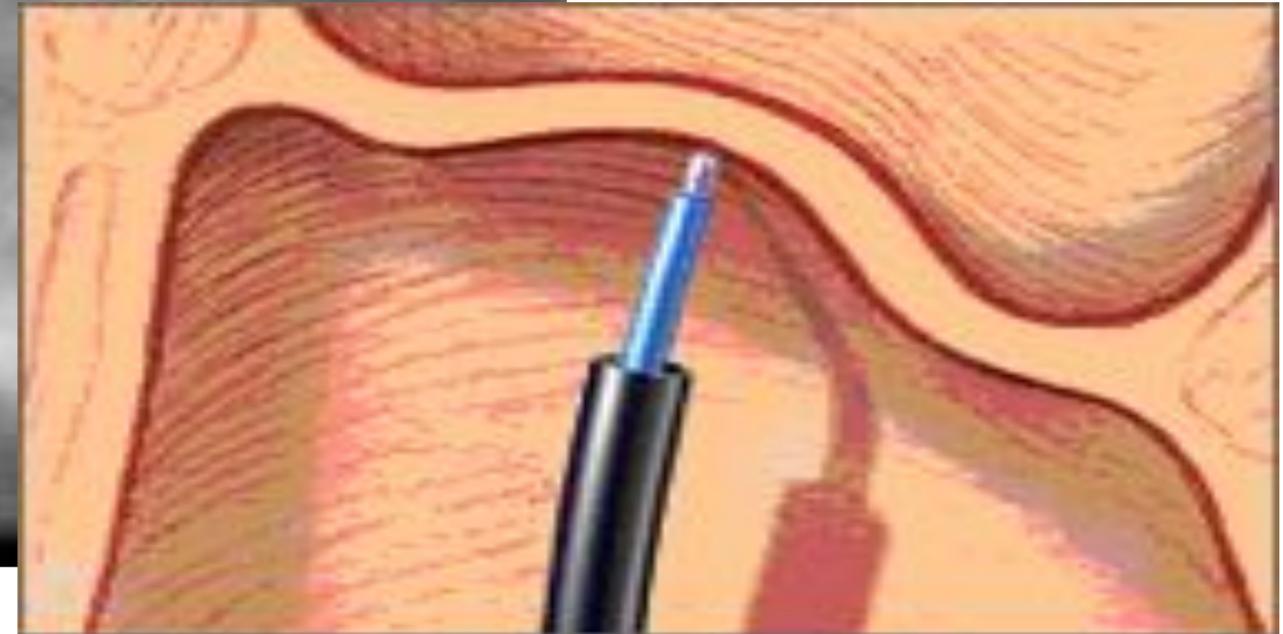
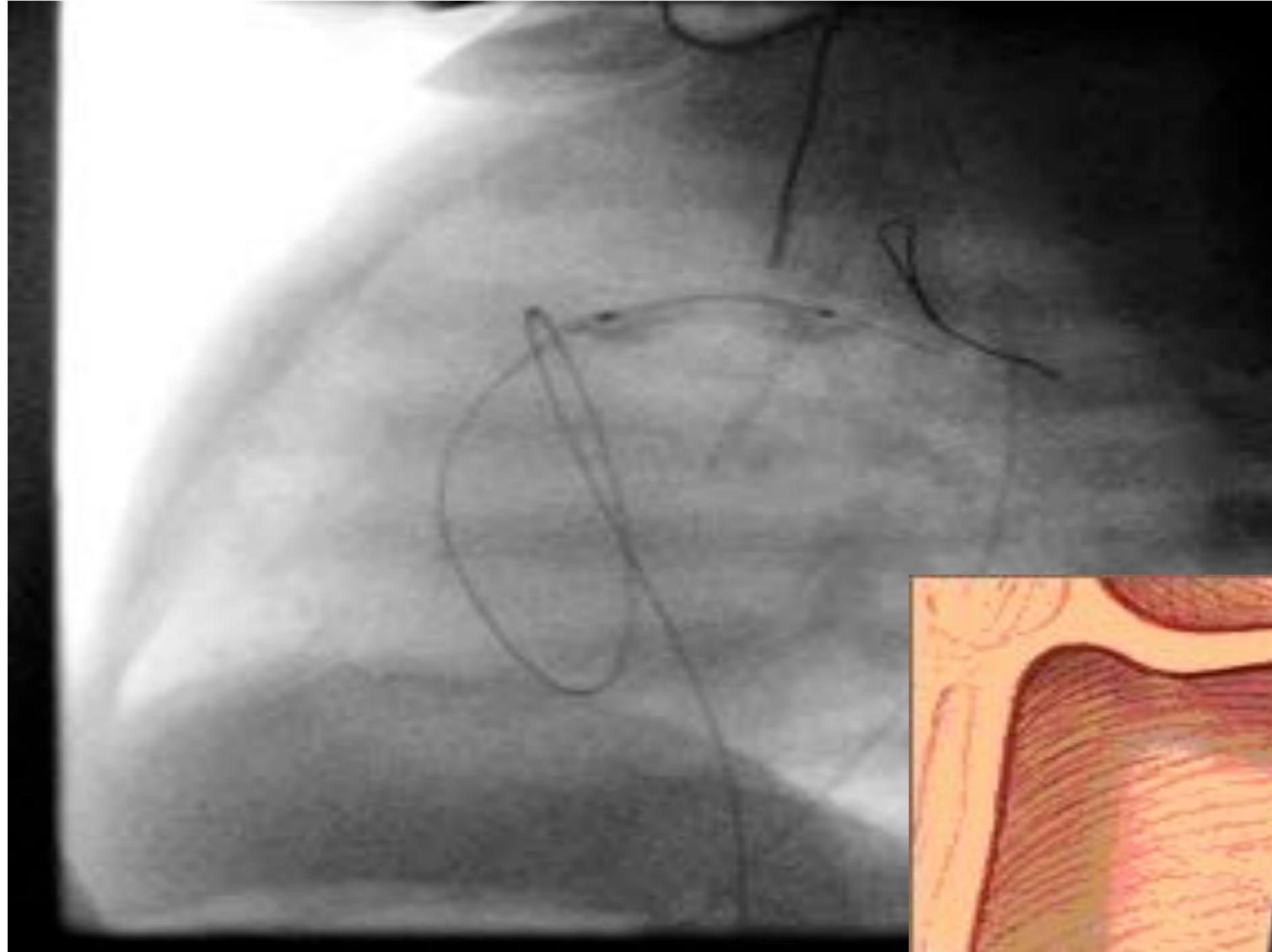
François



François



François



François

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

Merci, j'ai fait le diagnostic...

Cyanose réfractaire

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

Insuffisance cardiaque rose

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

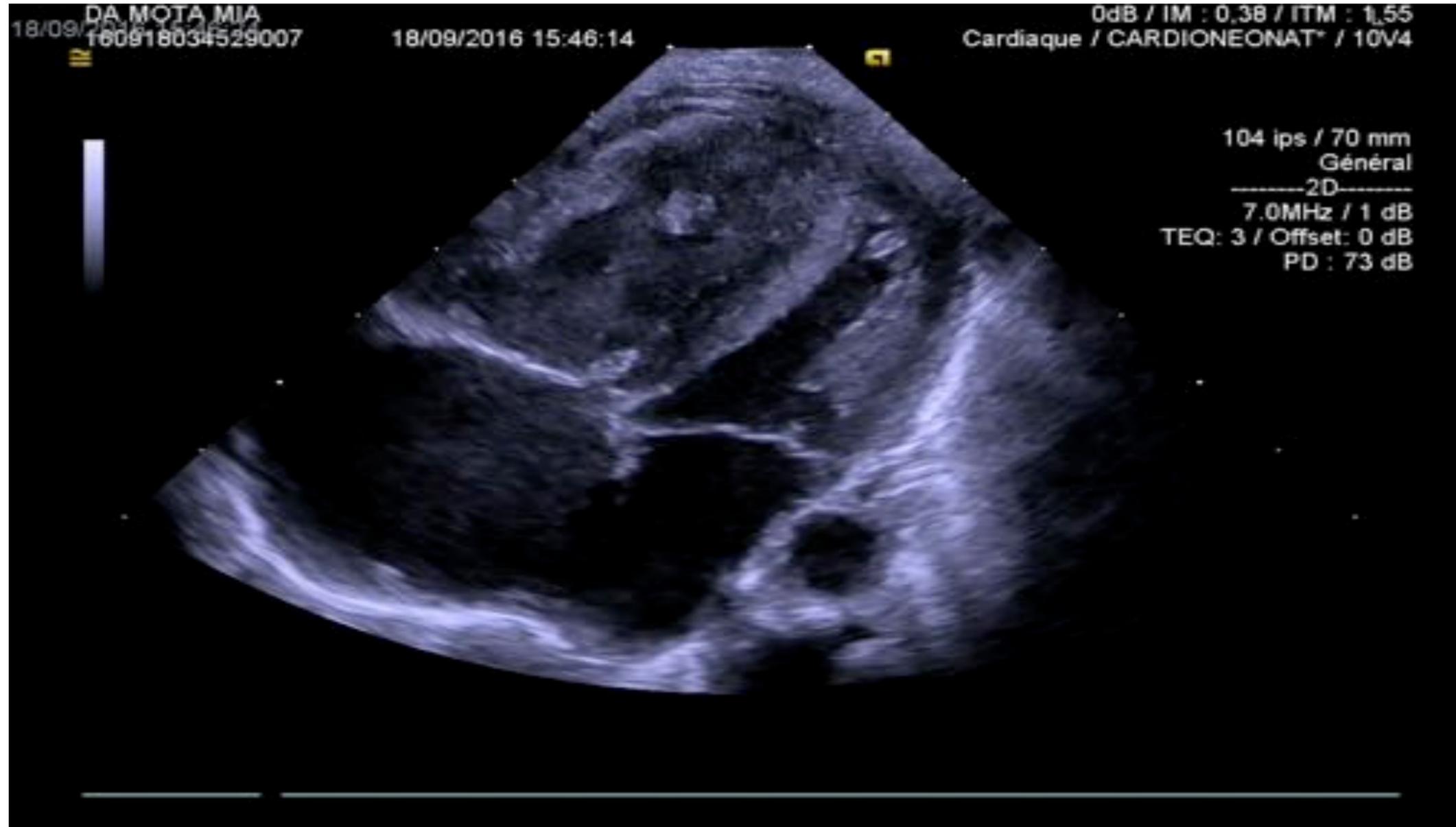
Insuffisance cardiaque bleue

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

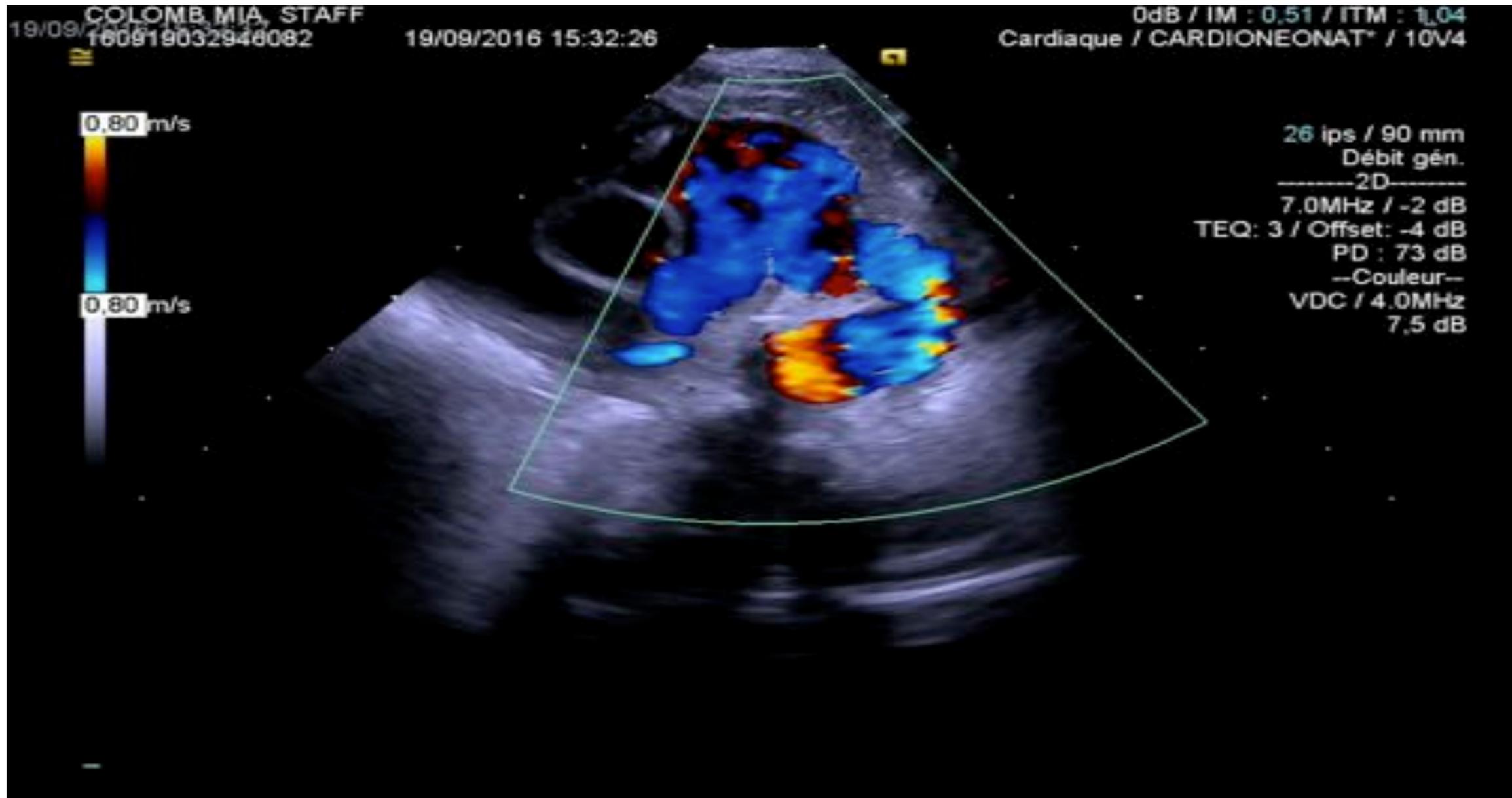
Parfois la vérité est ailleurs ...

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

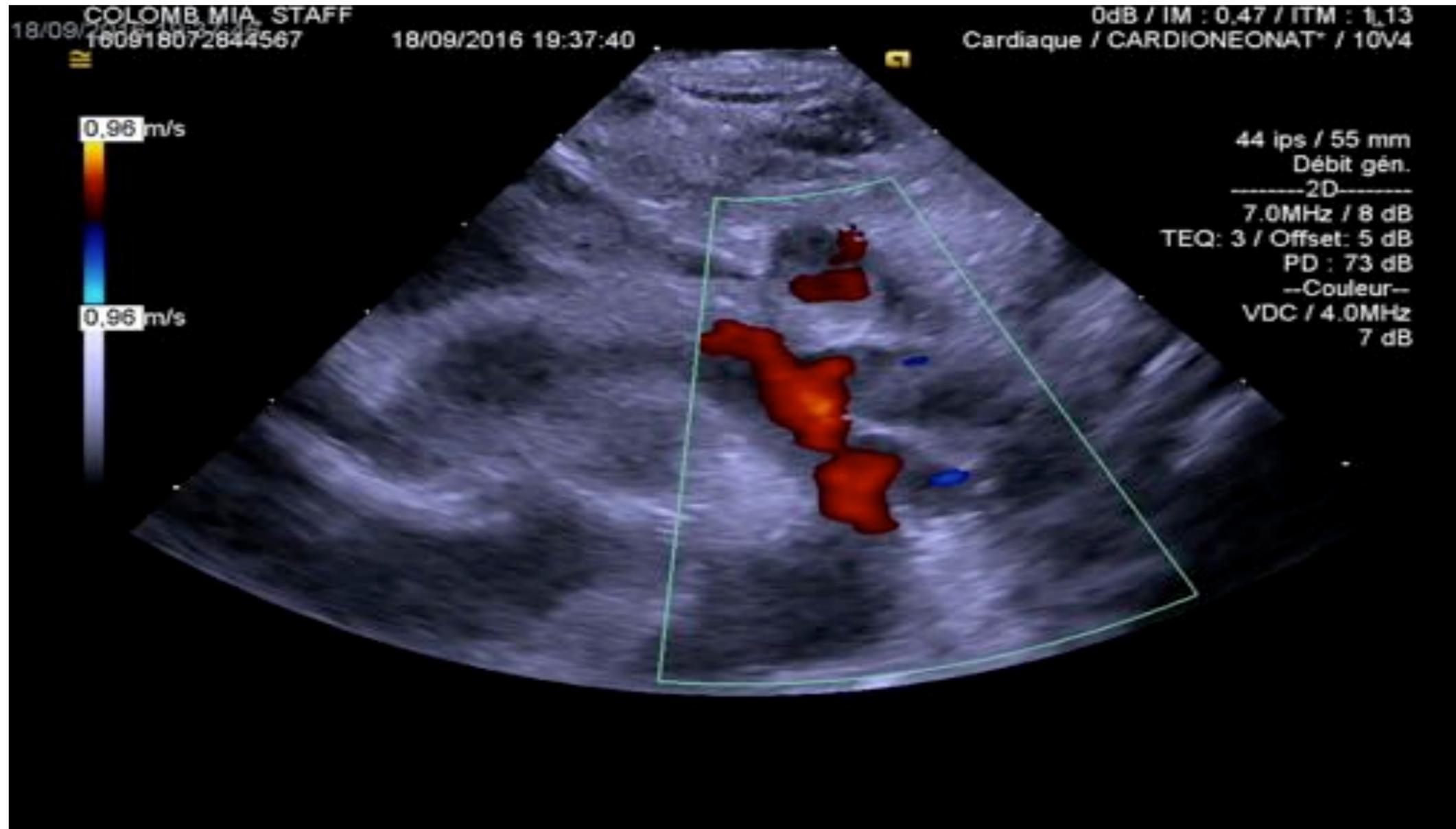
Parfois la vérité est ailleurs ...



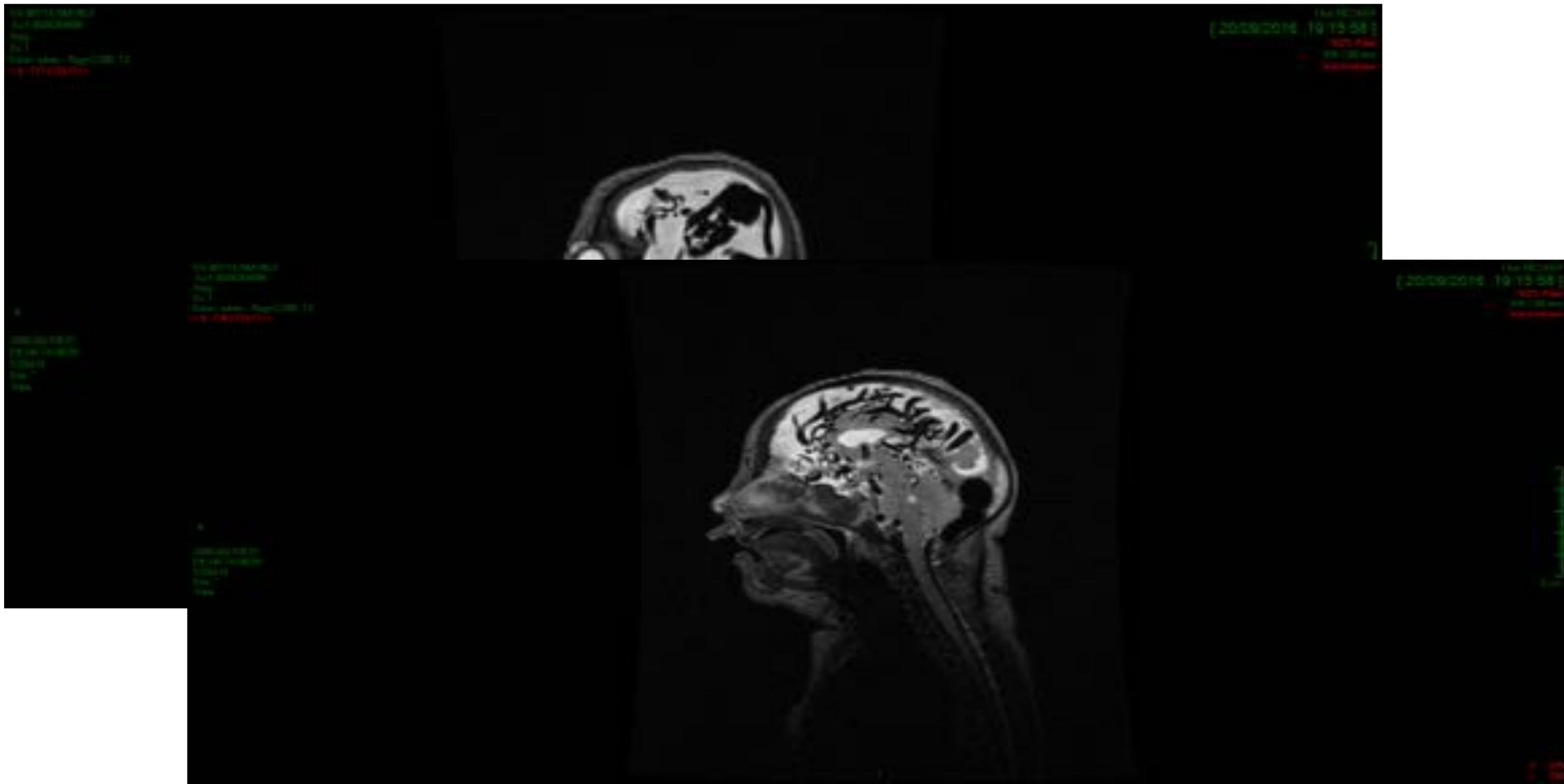
Parfois la vérité est ailleurs...



Parfois la vérité est ailleurs...



Parfois la vérité est ailleurs...



N'oubliez pas ...

- Raisonnement clinique avant tout : savoir ce que l'on cherche, apporter des informations pertinentes à votre interlocuteur
- Ne pas paniquer
- Ne pas perdre de temps
- Sécuriser

