



PRÉMATURITÉ ET CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

Mathilde Méot

CCA Cardiologie pédiatrique Necker Enfants Malades
DESC néonatalogie - Journée cardiologie 23 mai 2019



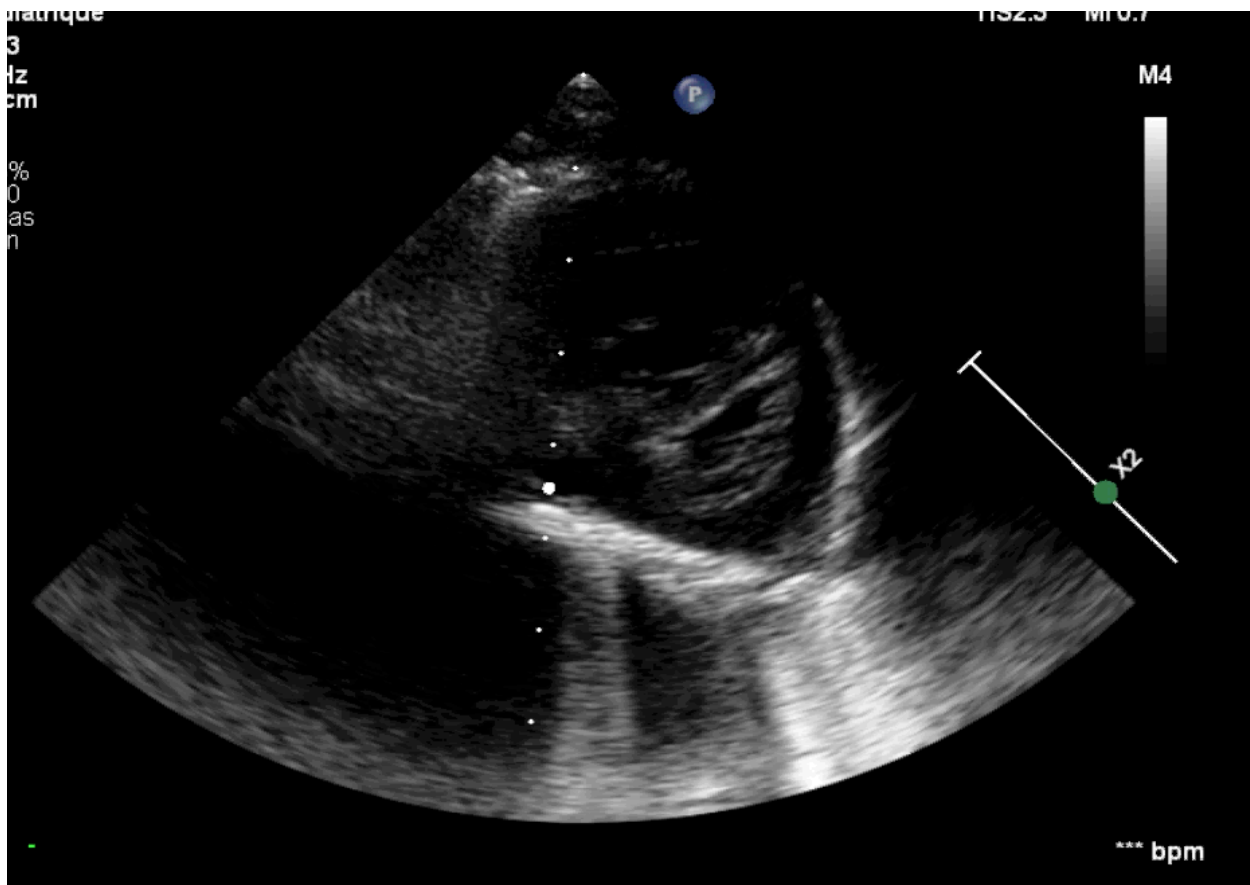
Camille

- DAN à 23 SA de HCD : foie, vésicule biliaire, intestin grêle dans hémithorax D
- RPDE à 31 + 1 SA ; PN : 1650 g.
- Chirurgie de hernie de coupole à J4
- Dysplasie bronchopulmonaire
- HTAP sous Revatio à doses inadaptées
- Vomissements récurrents

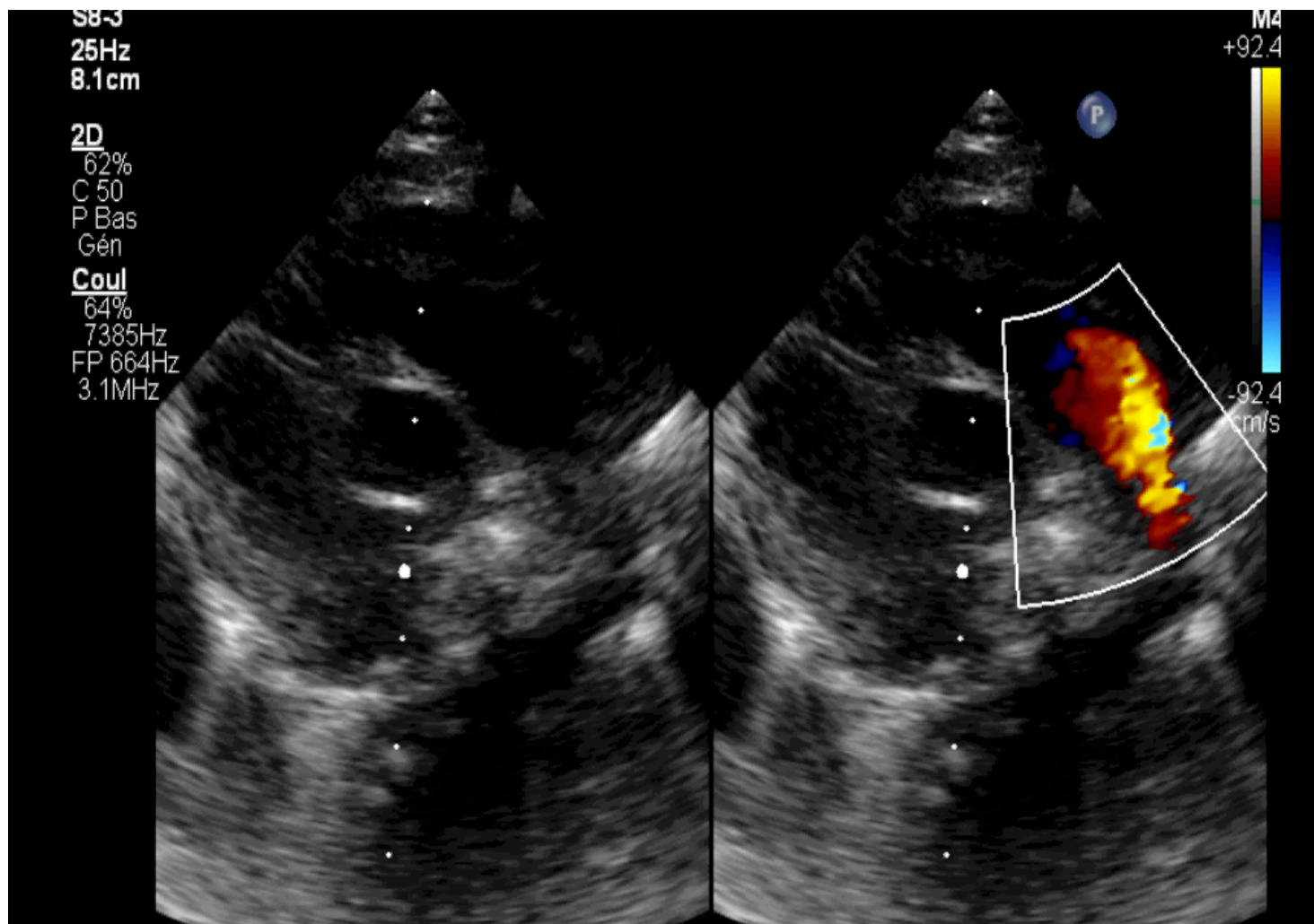
Camille

- Camille vous est transférée pour fermeture de canal artériel persistant....
- A l'arrivée, sa saturation est à 90% au MSD et à 80% au MID
- Sa radiographie est en faveur d'une bronchodysplasie sévère
- En échographie on fait les constatations suivantes

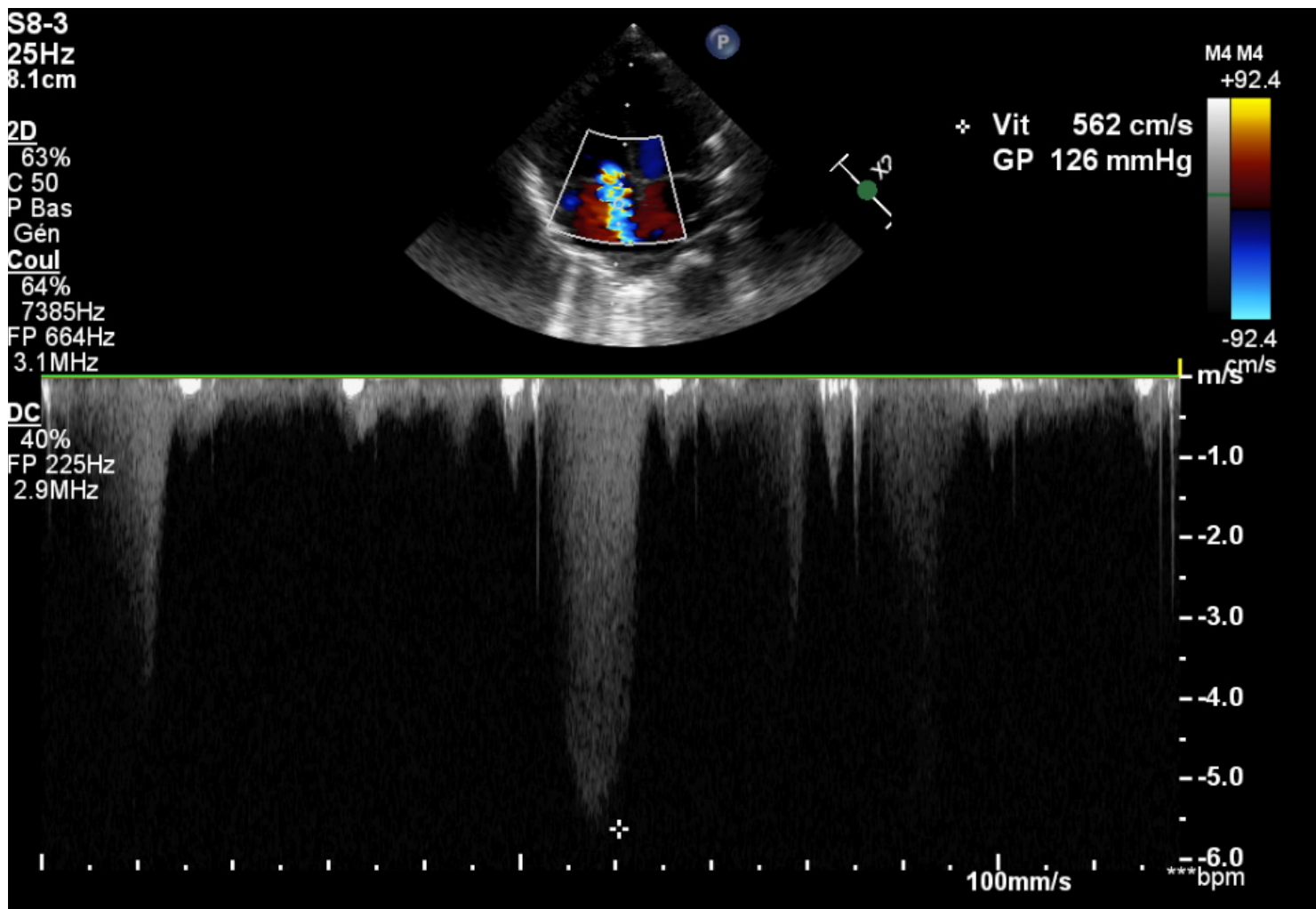
Camille



Camille



Camille



Qu'en pensez-vous ?

- Augmentation du sildénafil à bonnes doses
- Optimisation respiratoire, viser normoxie normocapnie
- Traiter les facteurs aggravants (inhalations chroniques sur vomissements...)
- Et réévaluation ensuite du canal artériel

Camille

- Finalement après optimisation respiratoire inversion franche du shunt sur le CA avec apparition d'un hyperdébit
- Fermeture percutanée du CA

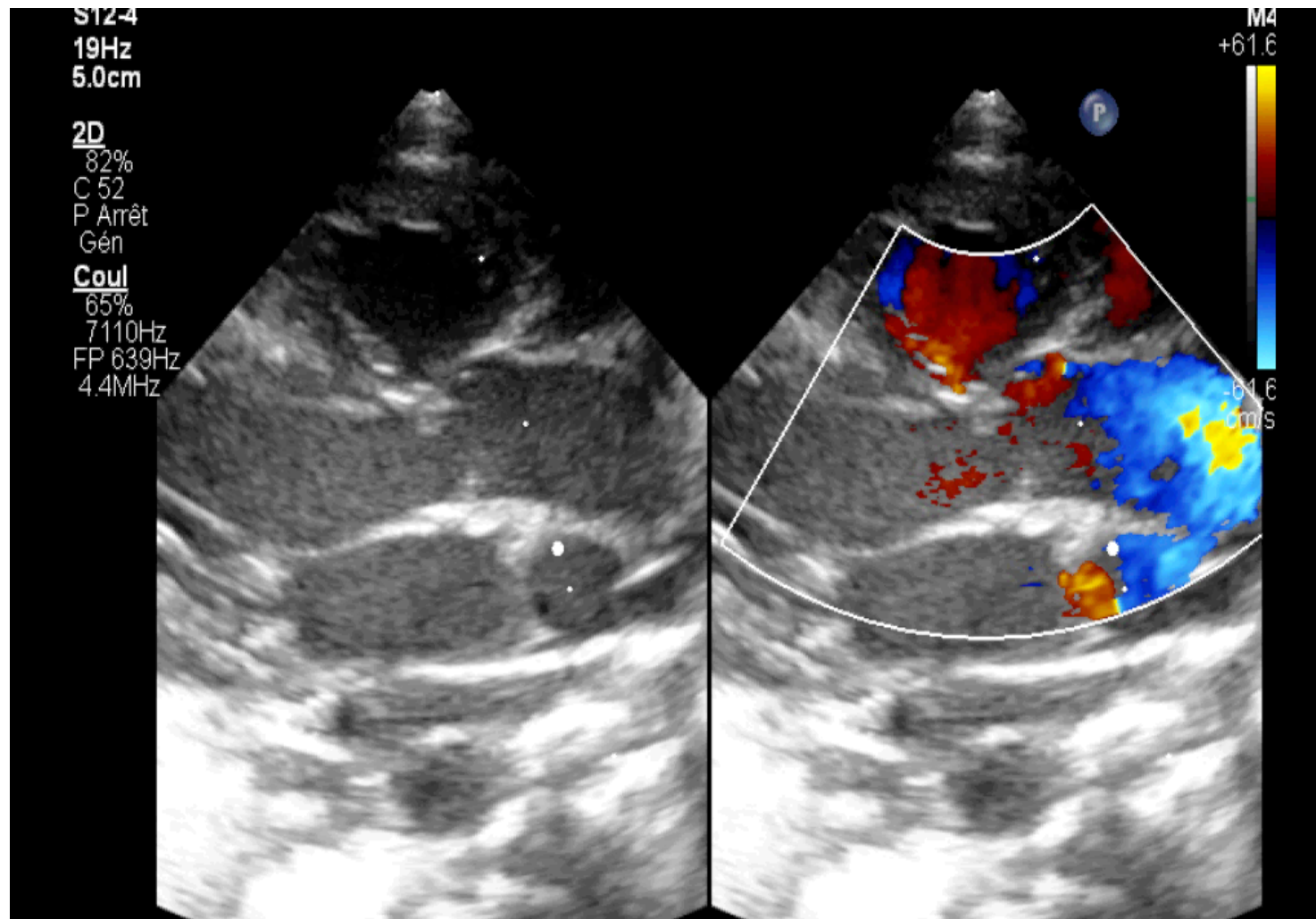
Leeroy

- Terme : 30 SA + 1 jour
- PN : 1325 g (43^{ème} percentile), taille et PC au 25^{ème} percentile
- Grossesse gémellaire mono-choriale bi-amniotique, mort-foetale de J1 en anténatal
- CIV pérимembraneuse diagnostiquée en anténatal
- Détresse respiratoire néonatale rapidement favorable VNI 48h puis optiflow
- Fracture de l'humérus droit

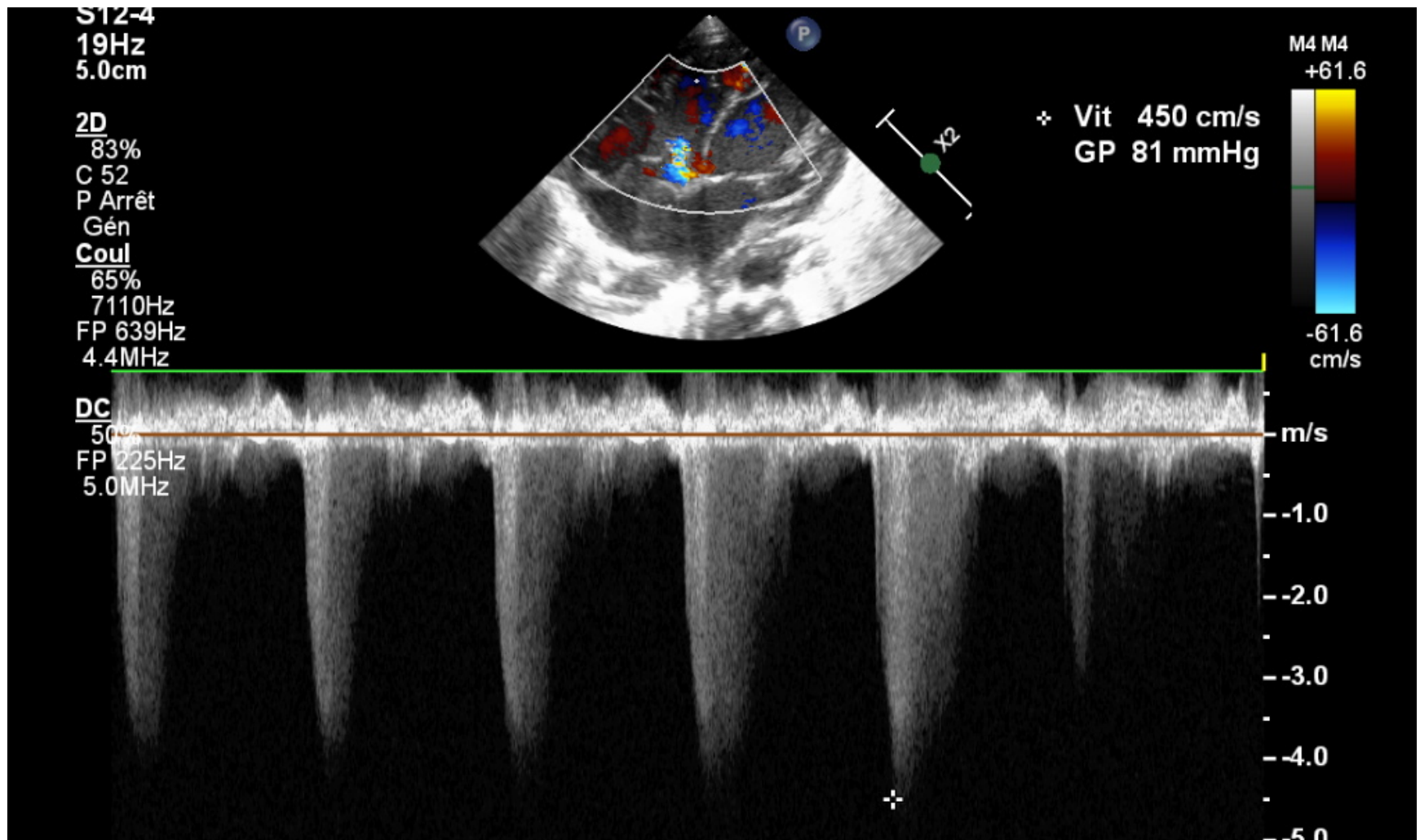
Leeroy

- À J21 de vie, il est toujours dépendant de sa ventilation sans cyanose
- Et il fait une entérocolite ulcéronécrosante, avec rectorragie et pneumatose étendue à l'ASP
- L'entéropathie peut-elle être liée à la CIV périmembraneuse ?
 - Si la CIV est large ?
 - Si la CIV est petite ?
 - Si la CIV est petite mais qu'il y a aussi un petit PCA?
 - Si il y a une CIV et une sténose pulmonaire ?
- L'échographie fait les constatations suivantes :

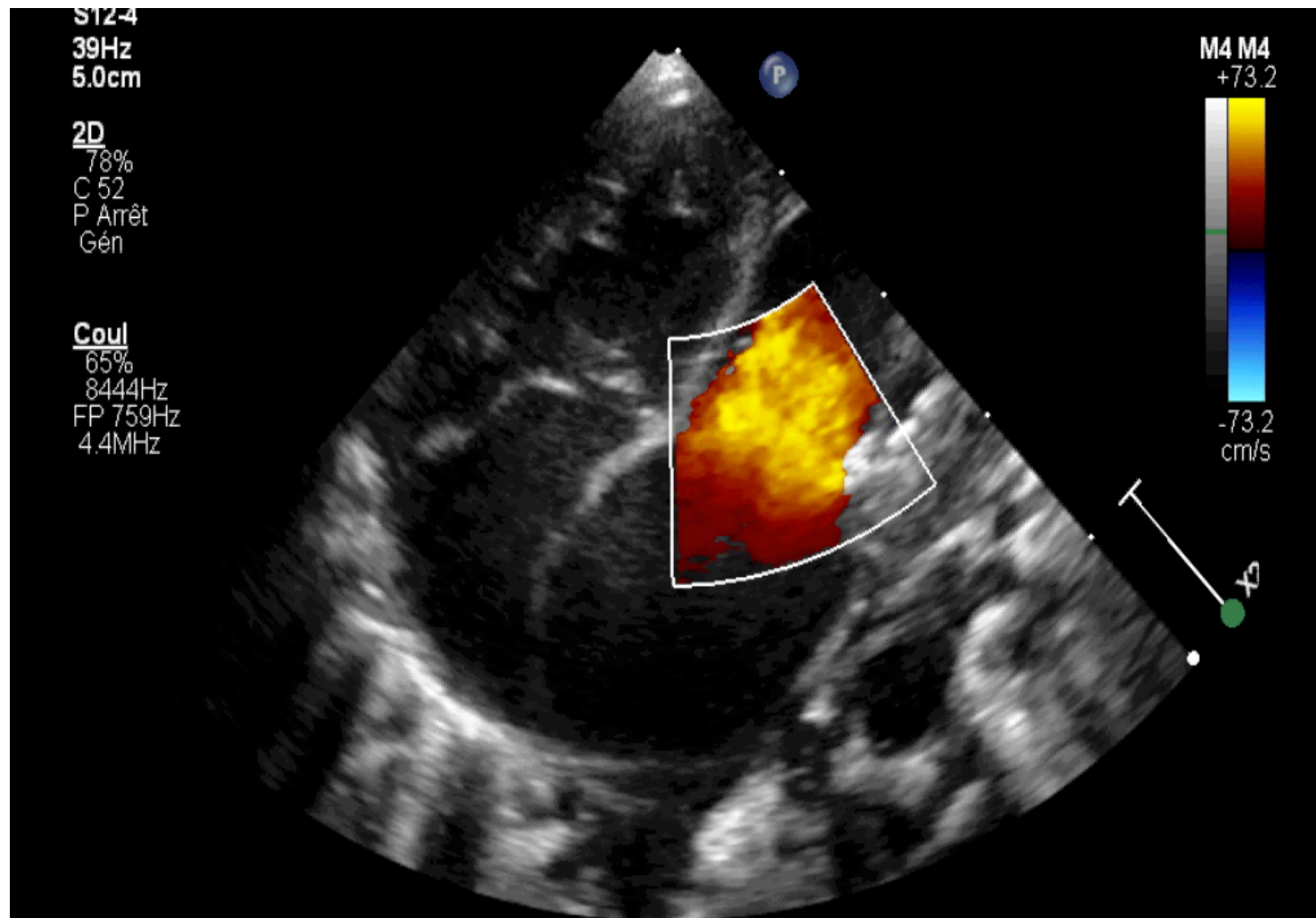
Leeroy



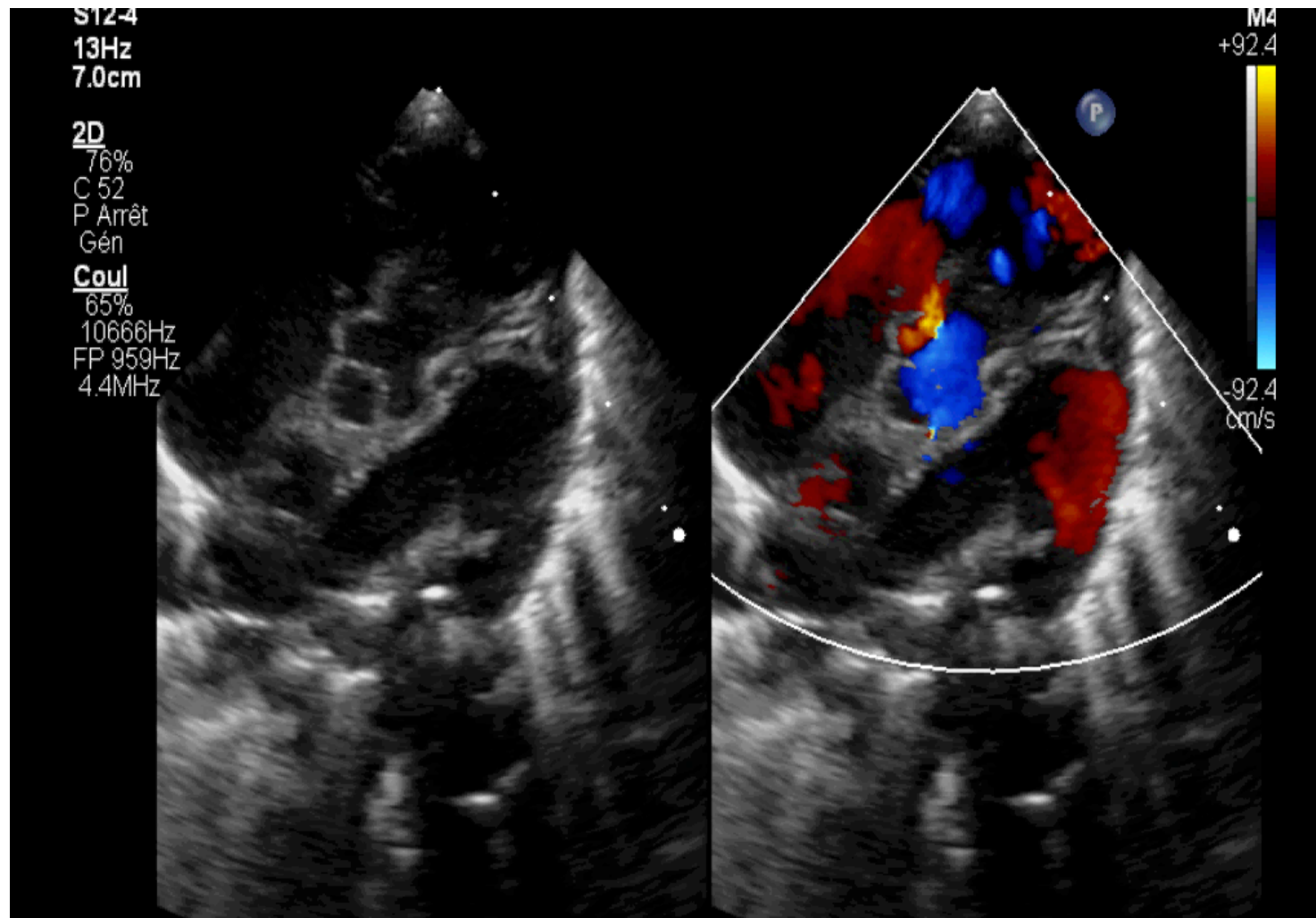
Leeroy



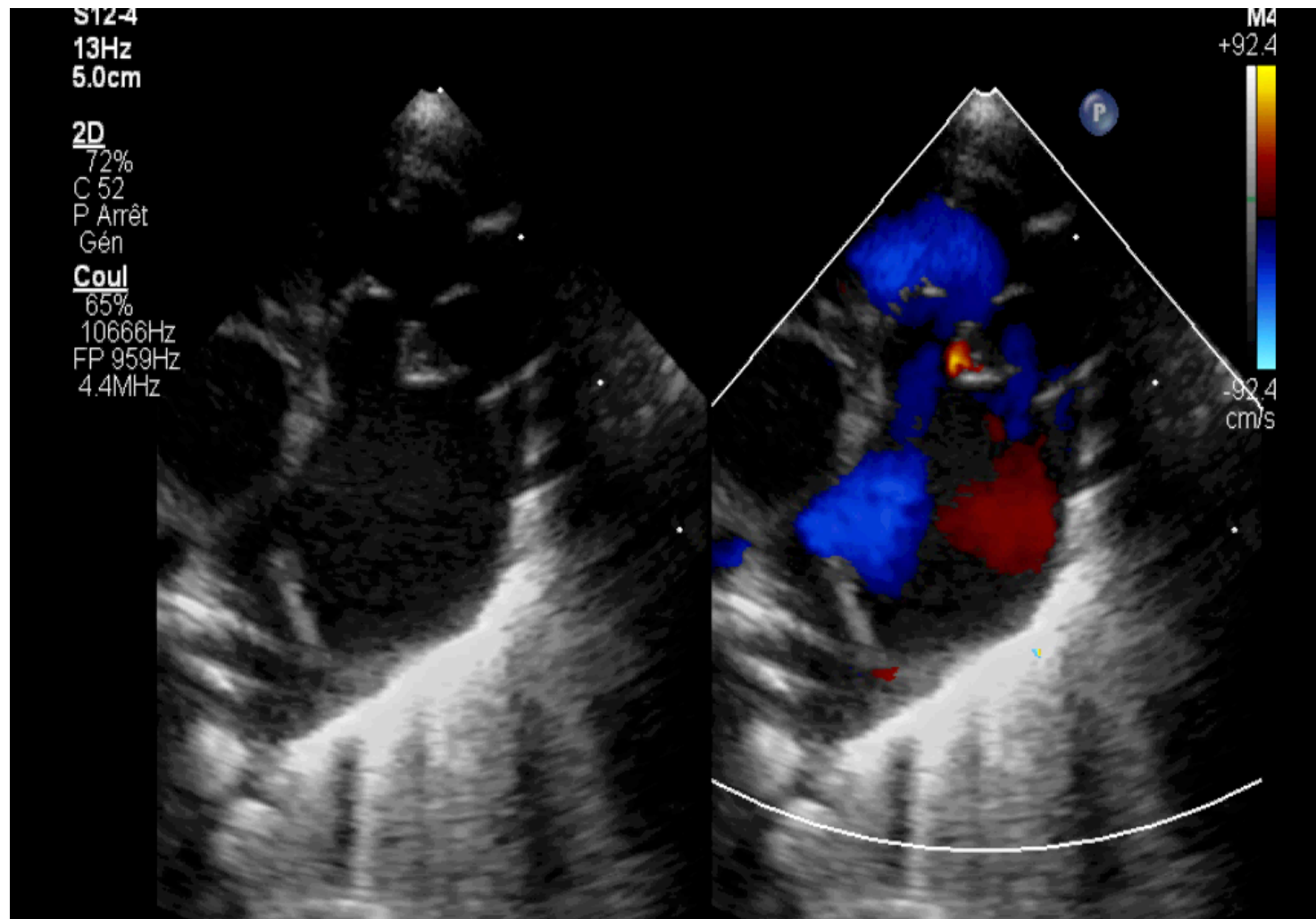
Leeroy



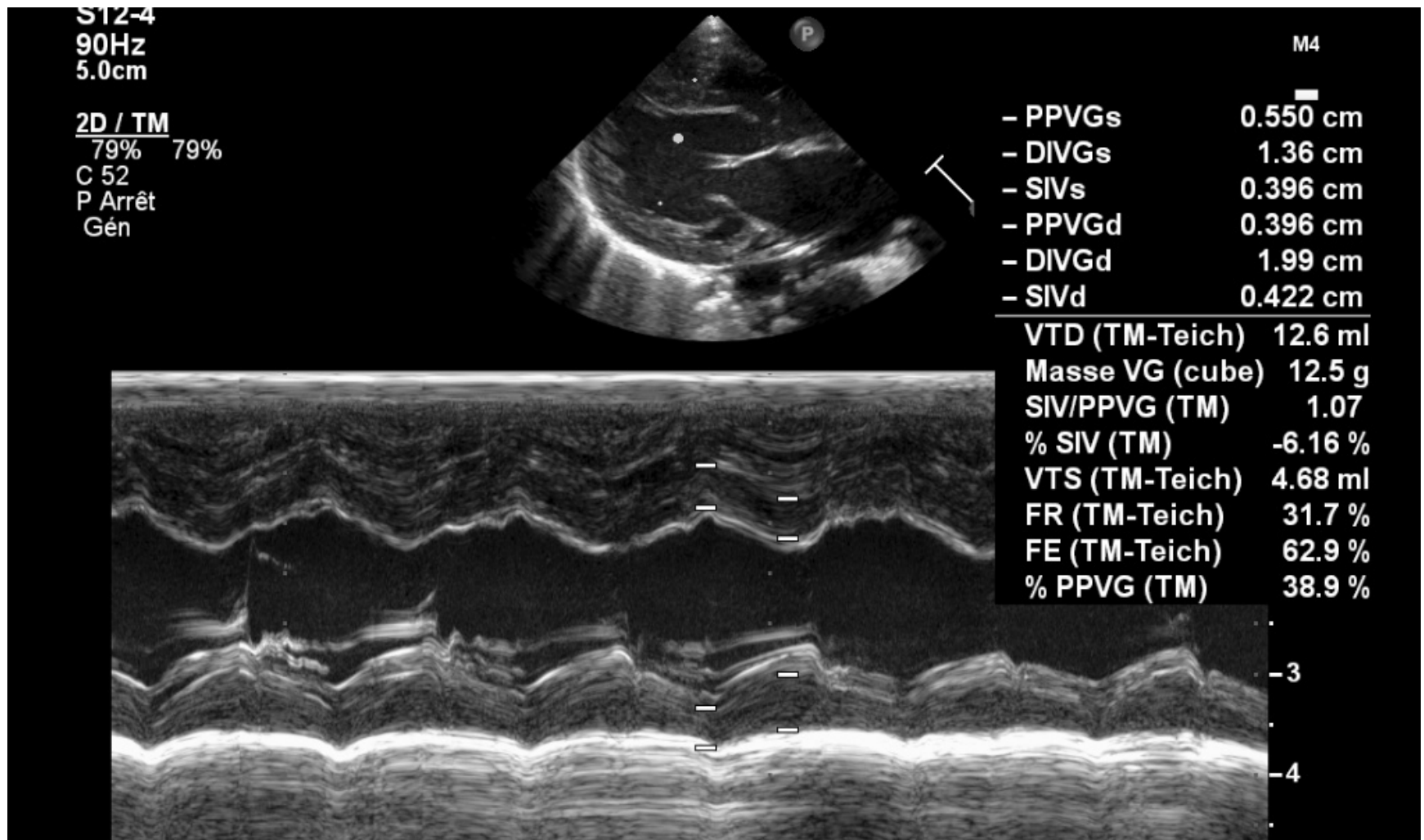
Leeroy



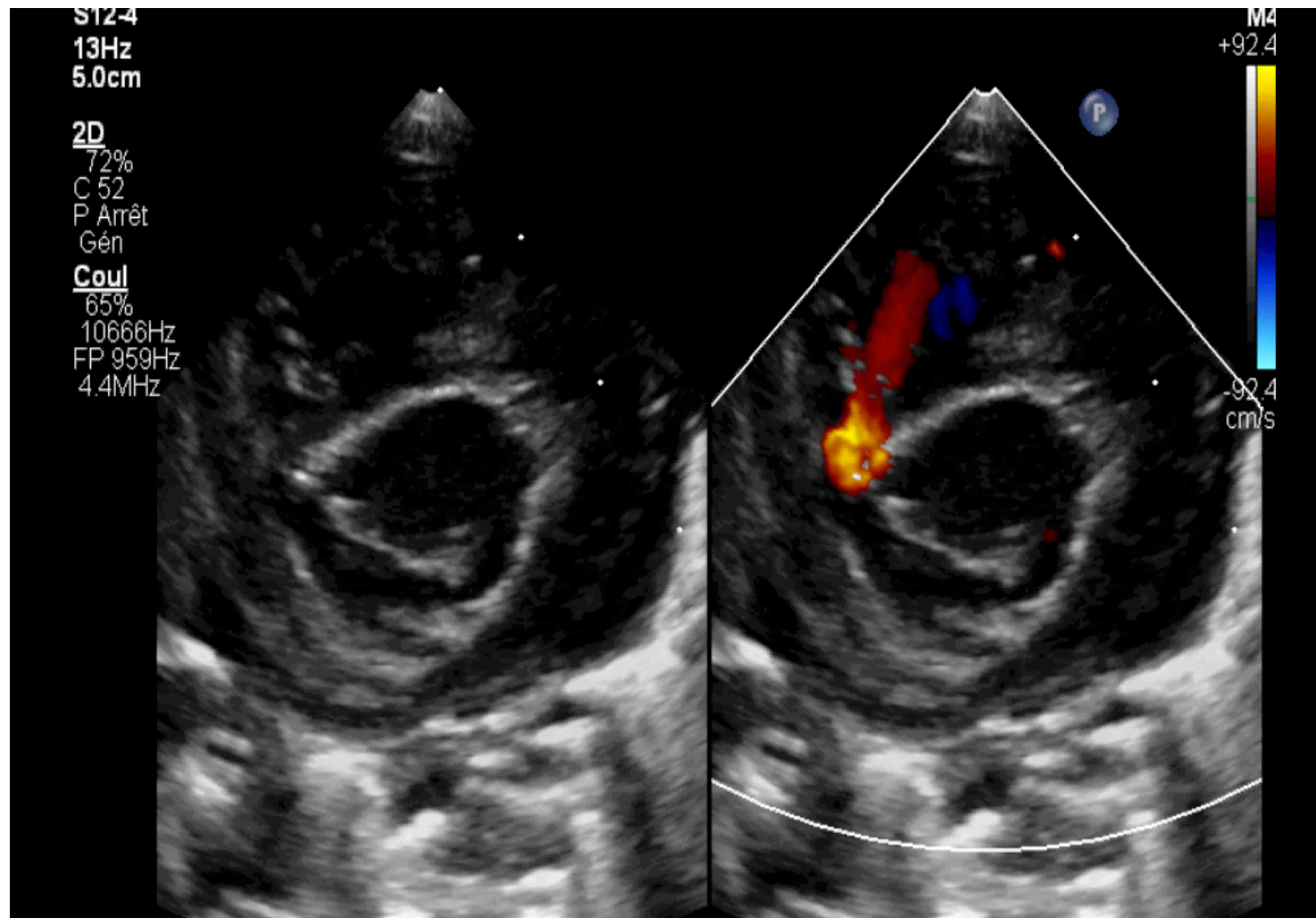
Leeroy



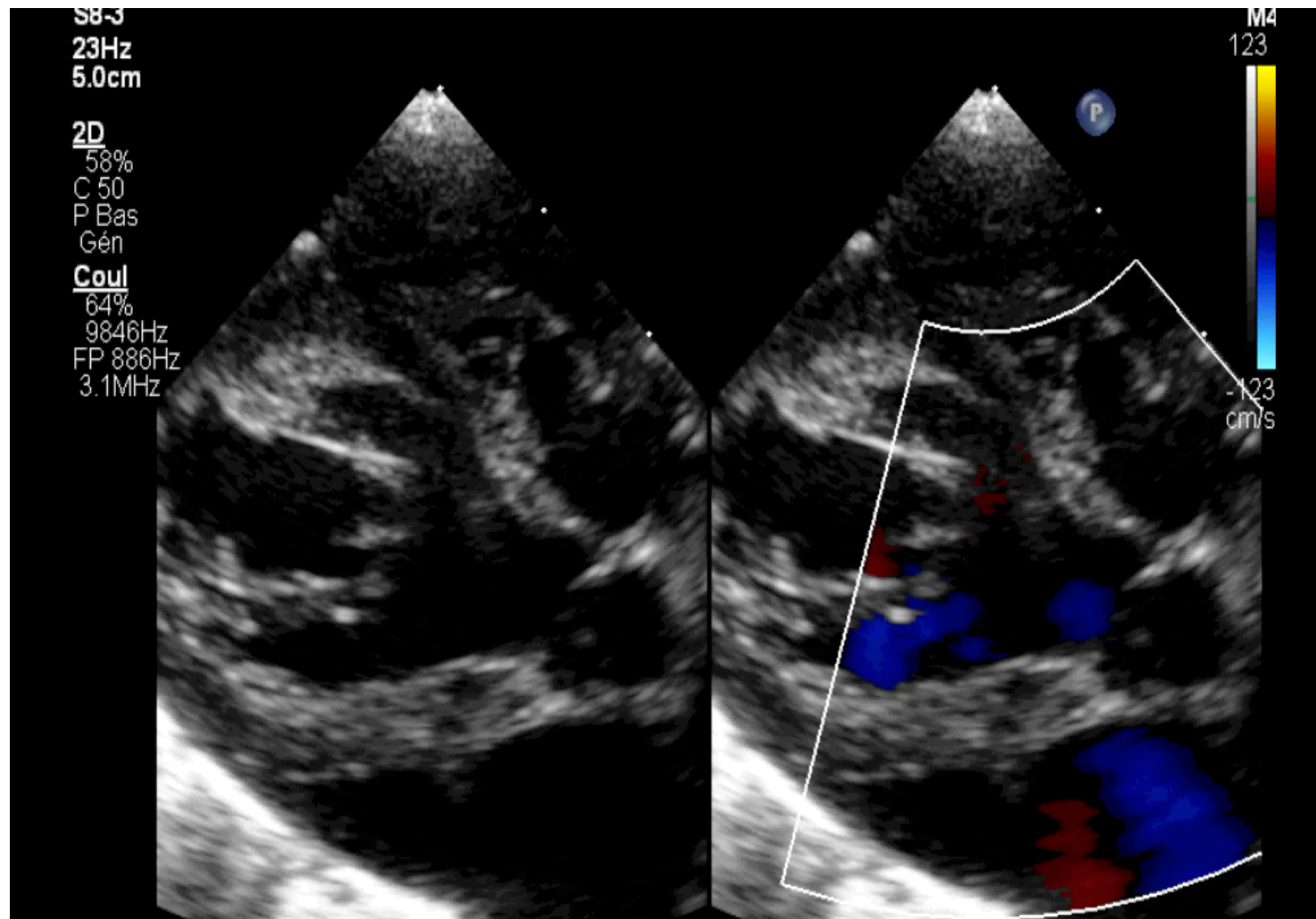
Leeroy



Leeroy



Leeroy

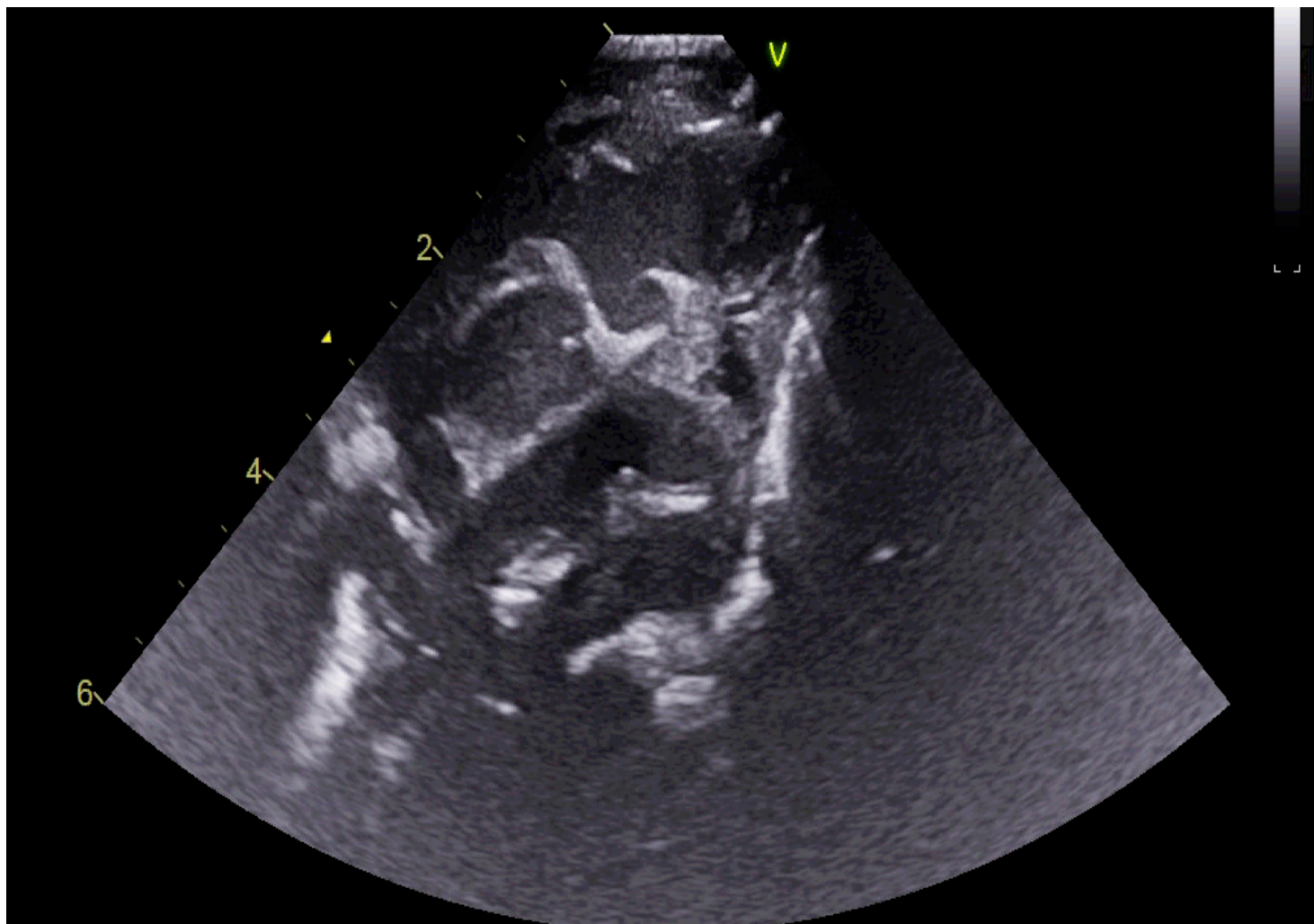


Intervention à un mois de vie

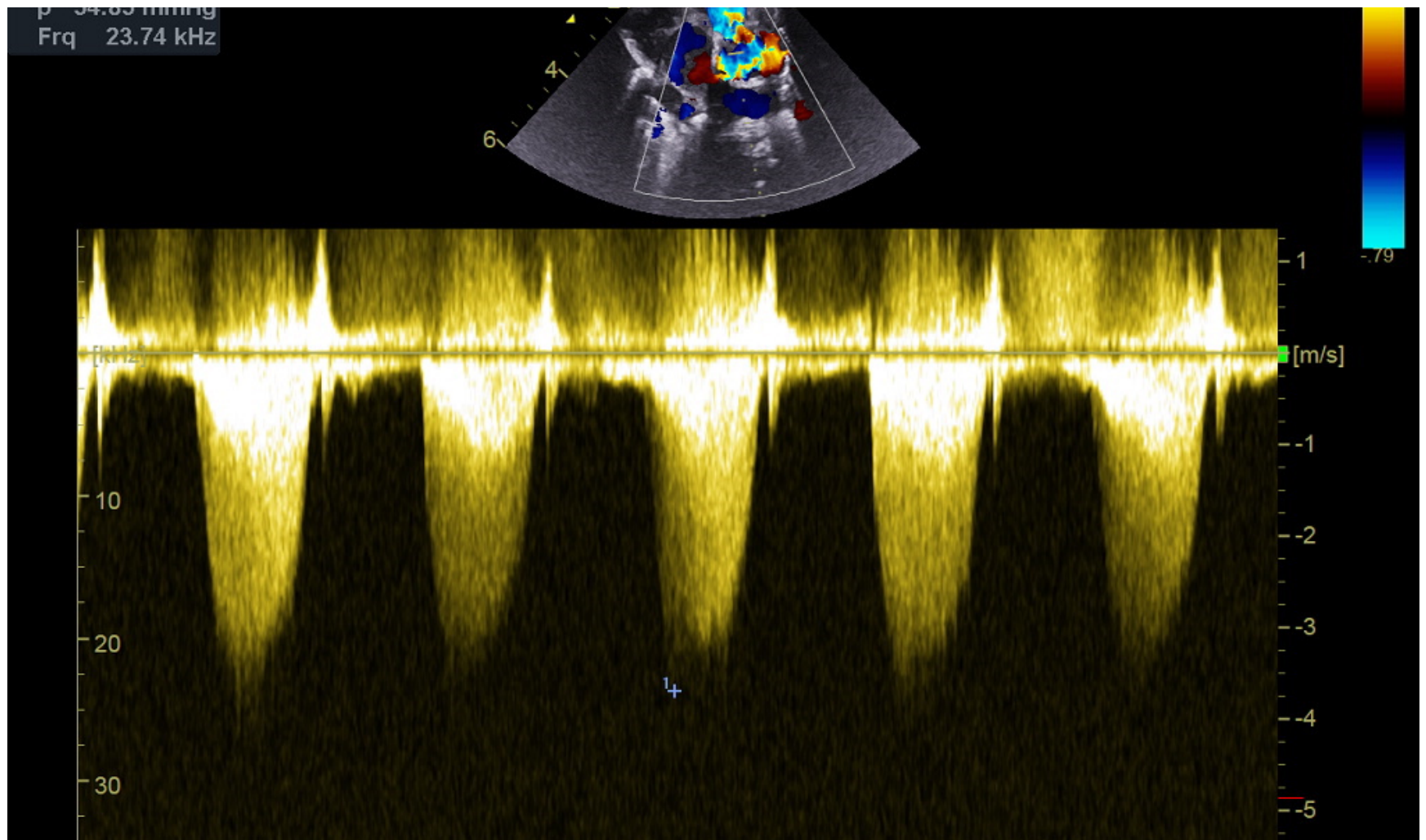
- Sternotomie médiane.
- Dissection d'un très volumineux canal artériel.
- Contrôle de l'artère pulmonaire.
- Réalisation du cerclage à l'aide d'une bande de Gore Tex.
- Bonne tolérance hémodynamique.
- Fermeture pariétale au fil résorbable sur un drain aspiratif.

- Poids : 1.6 kg
- Taille : 41 cm

Leeroy



Leeroy



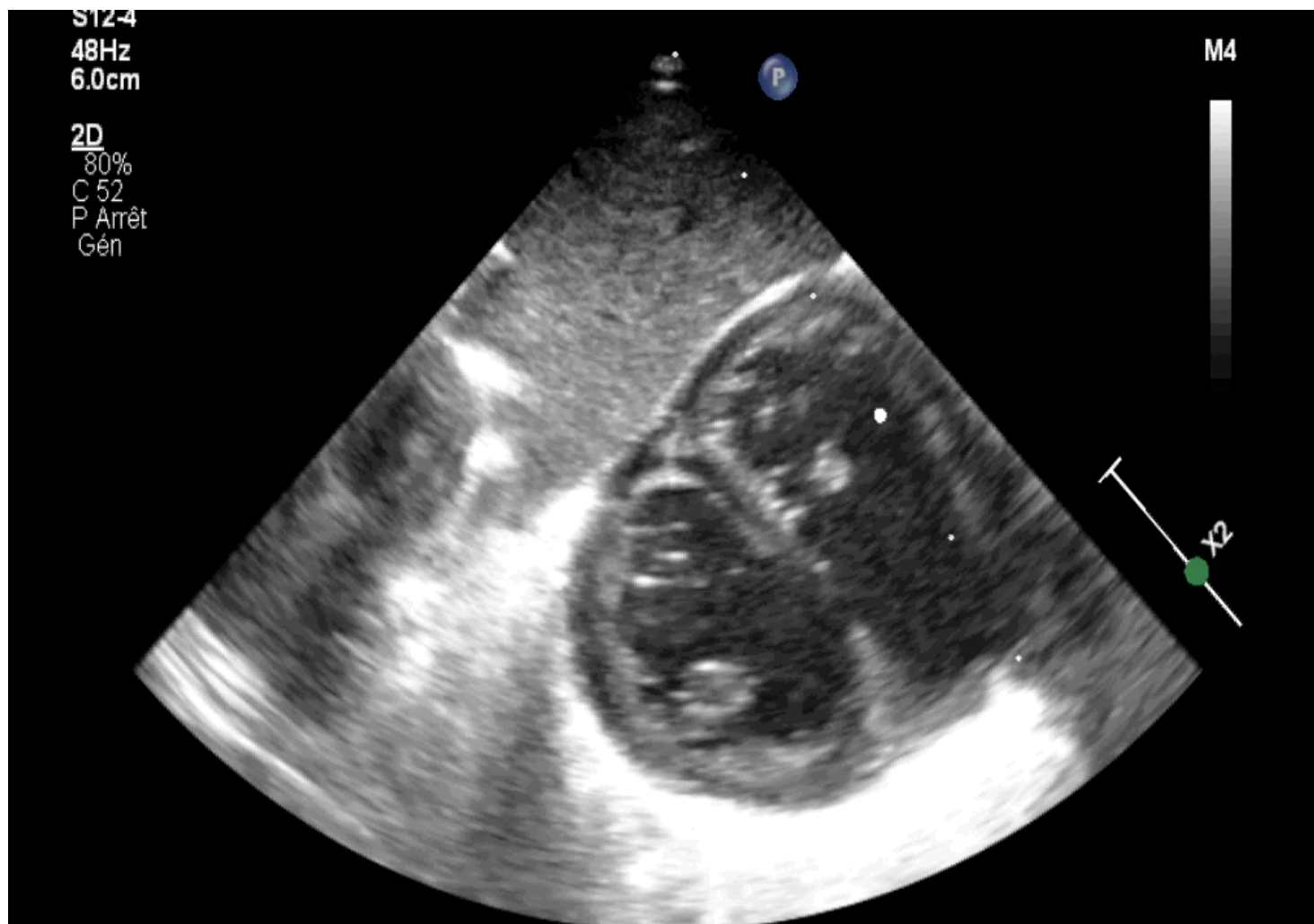
Charlotte

- Terme : 25 SA.
- Poids de naissance : 635 grammes (25^{ème} p), taille et poids au 10^{ème} p
- Extrême prématurité à 25 SA
- Grossesse gémellaire bichoriale, biamniotique, obtenue par PMA
- Contexte de rupture prématuré des membranes prolongée
- Césarienne en urgence pour anomalie du rythme cardiaque foetal et suspicion de chorioamniotite.
- Intubation secondaire à J3 sur malaise et échec d'extubation à J4
- Ventilation invasive prolongée
- Cardiopathie à type de syndrome de coarctation diagnostiquée dès J1 de vie

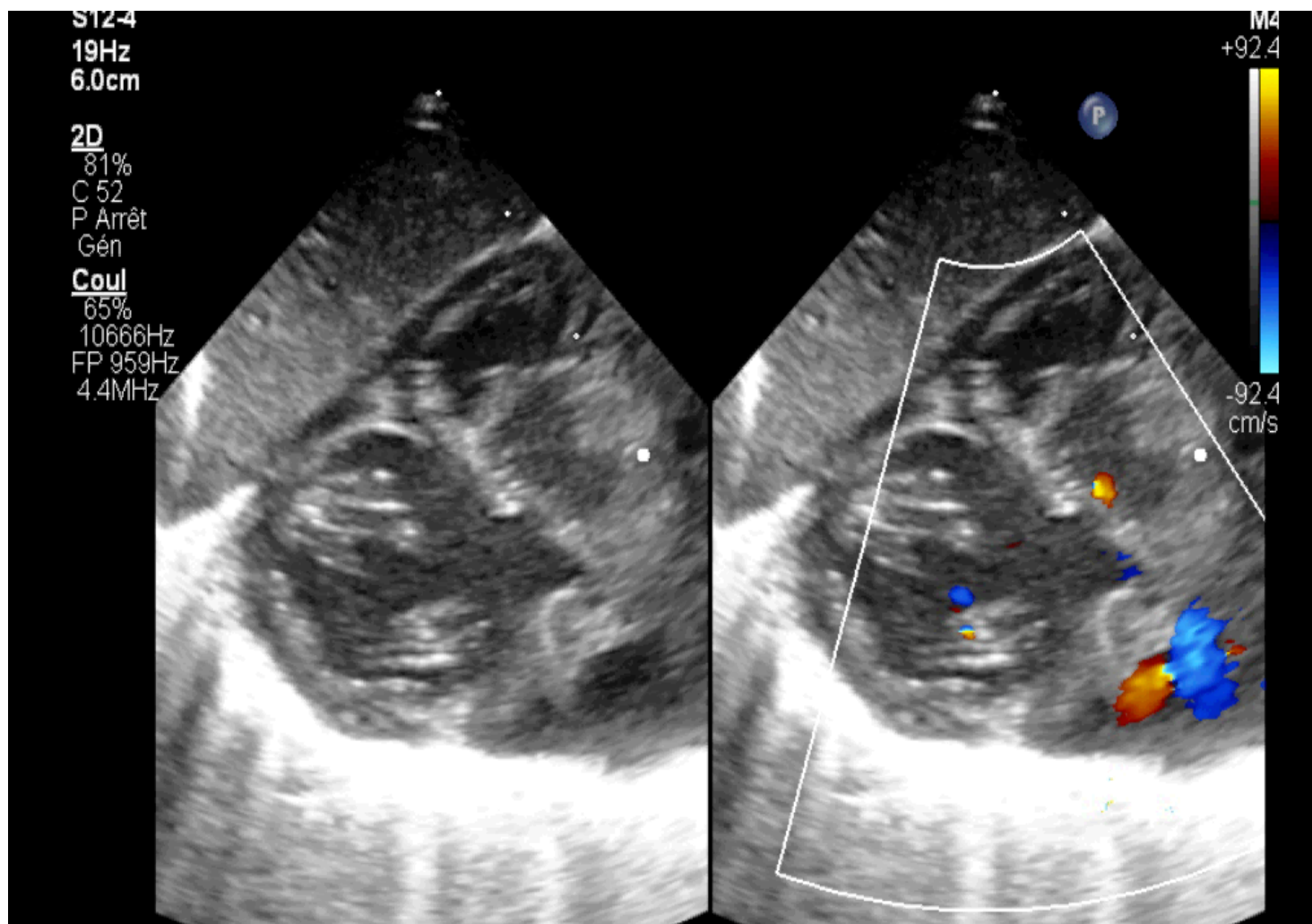
Charlotte

- Pas de projet chirurgical possible avant 1300g avec alors proposition de cerclage de l'AP et réparation de la coarctation. Dans l'intervalle pas d'indication à une mise sous prostaglandine de façon prolongée.
- Pas de fermeture possible de la CIV avant 3 kg
- Finalement, elle a tenu sans prostine, jusqu'à la chirurgie de cerclage résorbable et cure de coarctation à presque 2 mois de vie, au poids de 1370 g.

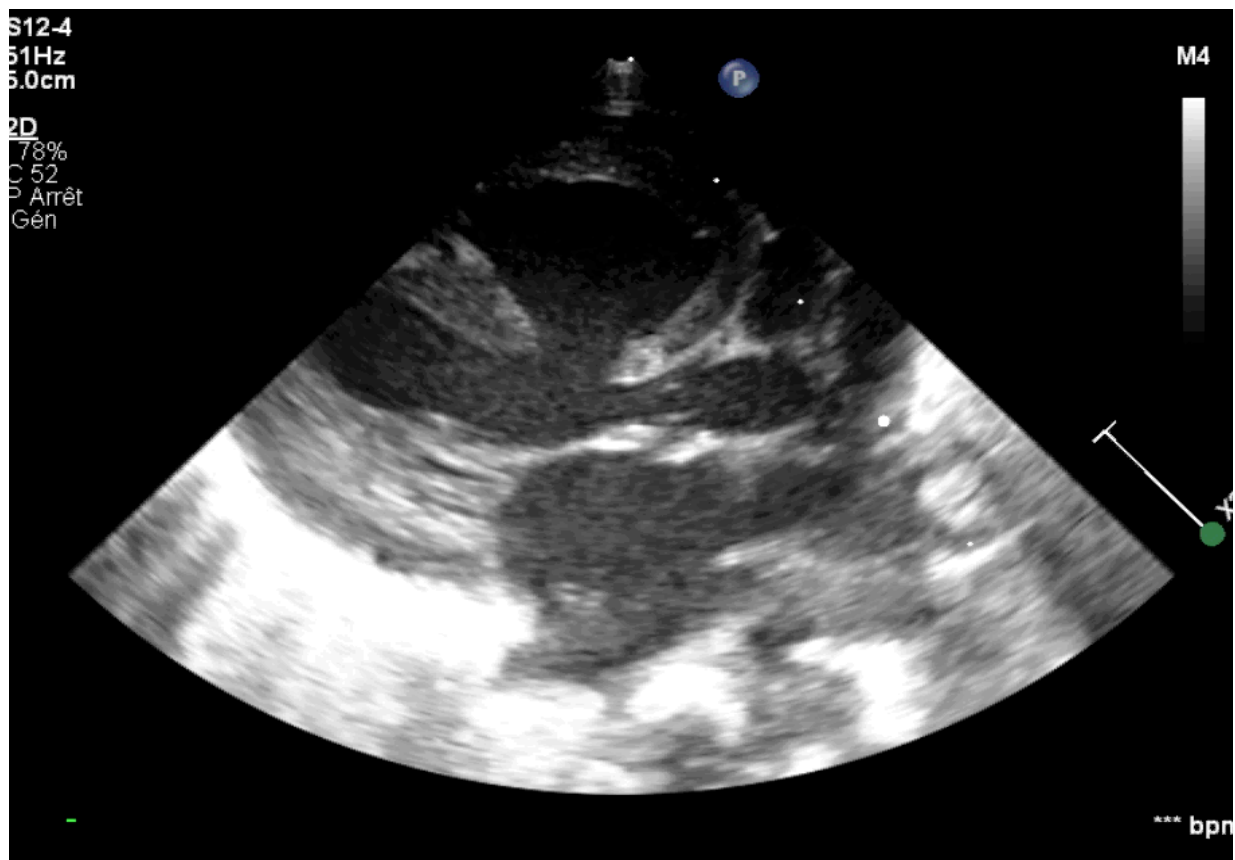
Charlotte



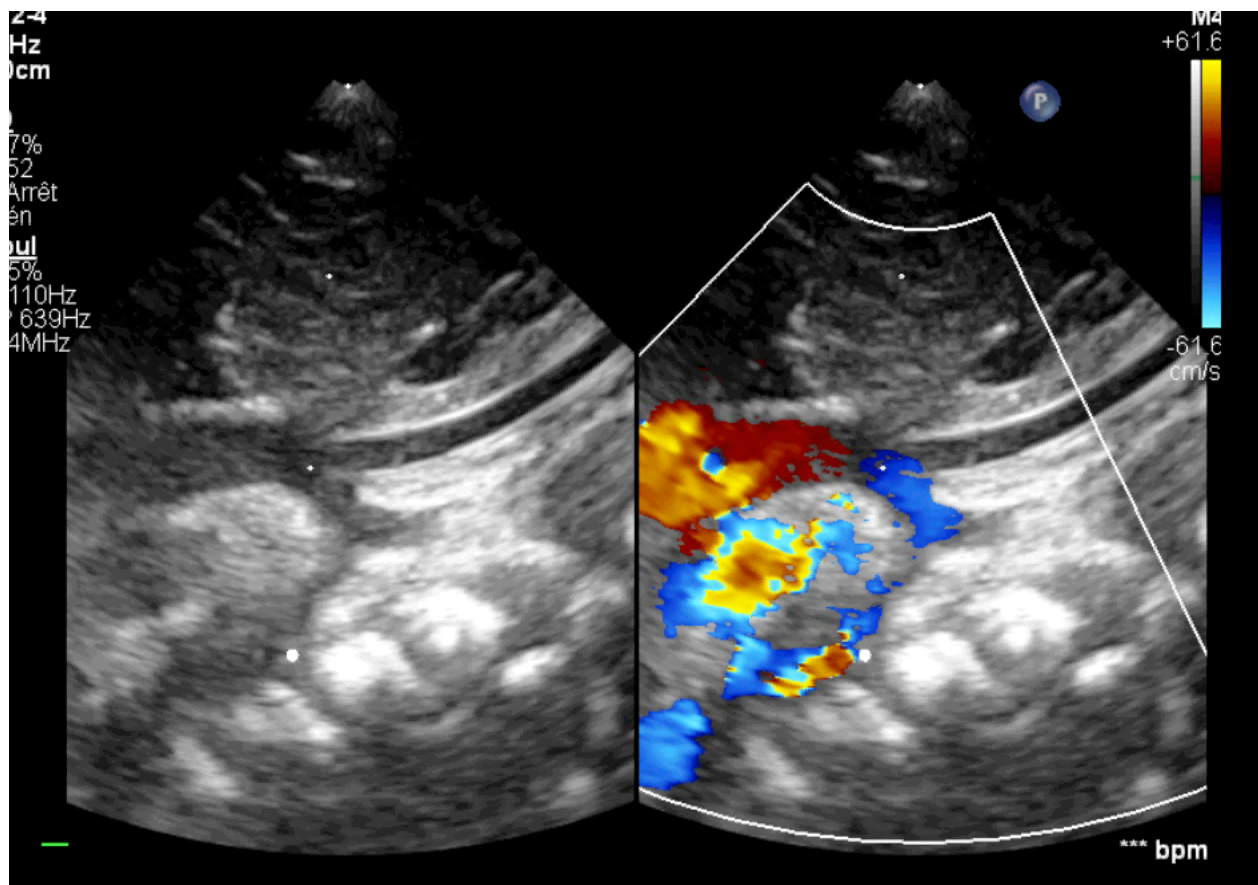
Charlotte



Charlotte



Charlotte



Charlotte

- Cerclage très difficile à calibrer à ce poids
- Risque plus élevé de recoarctation
- Morbidité de la chirurgie : clampage aortique, abord veineux et artériel, adrénaline
- Risque plus élevé de recoarctation
- En post-opératoire : cerclage très peu serré avec V_{max} à 2,4 m/s, crosse bien réparée

Charlotte

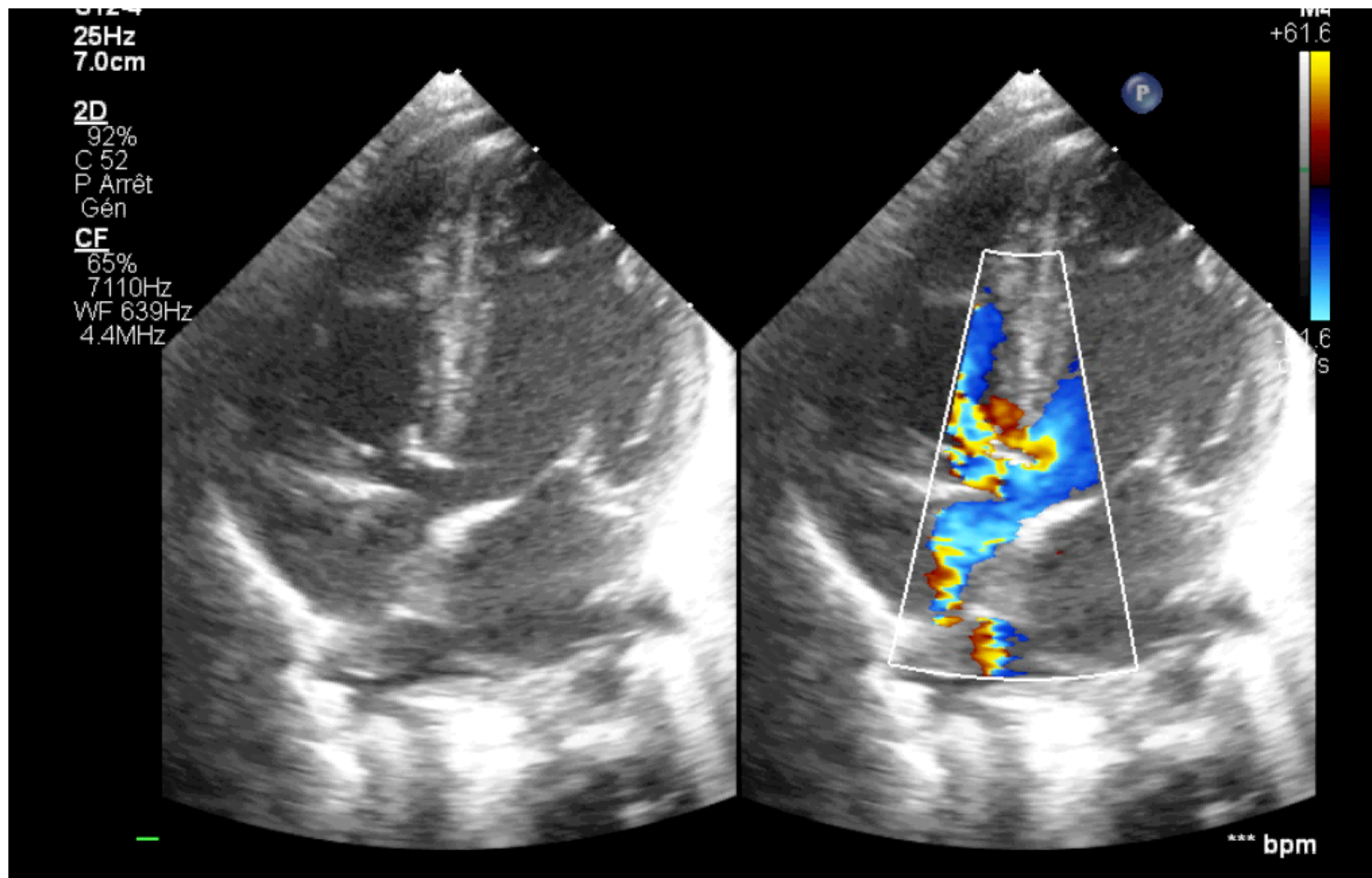
- Dépendance à la ventilation
- Persistance de signes d'hyperdébit important sur large CIV, large CIA et cerclage non protecteur
- Fermeture de CIV et CIA à 5 mois de vie et 3,3 kg
- Sortie du bloc avec thorax ouvert, instabilité hémodynamique et respiratoire majeure au décours immédiat de la chirurgie, TSV, ACR de 2 min à J2
- Evolution lentement favorable par la suite

Matteo

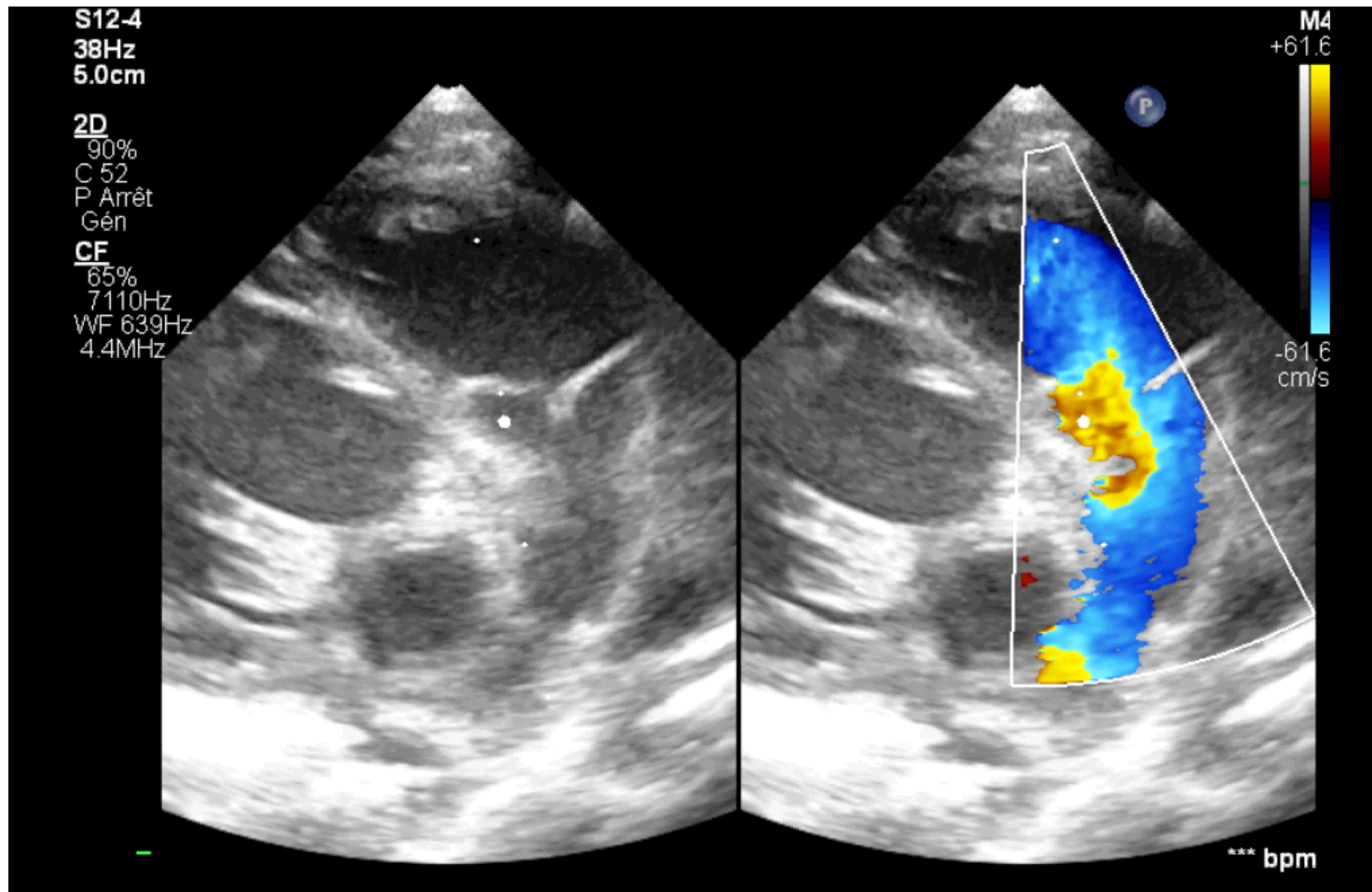
- Naissance à 31 SA + 3 jours
- PN 1350 g
- Eutrophe
- Diagnostic anténatal de CIV
- MMH
- Intubation à J4 pour perfuso-thorax

- Signes d'hyperdébit dès 3 semaines de vie
- Dépendant de sa ventilation non invasive

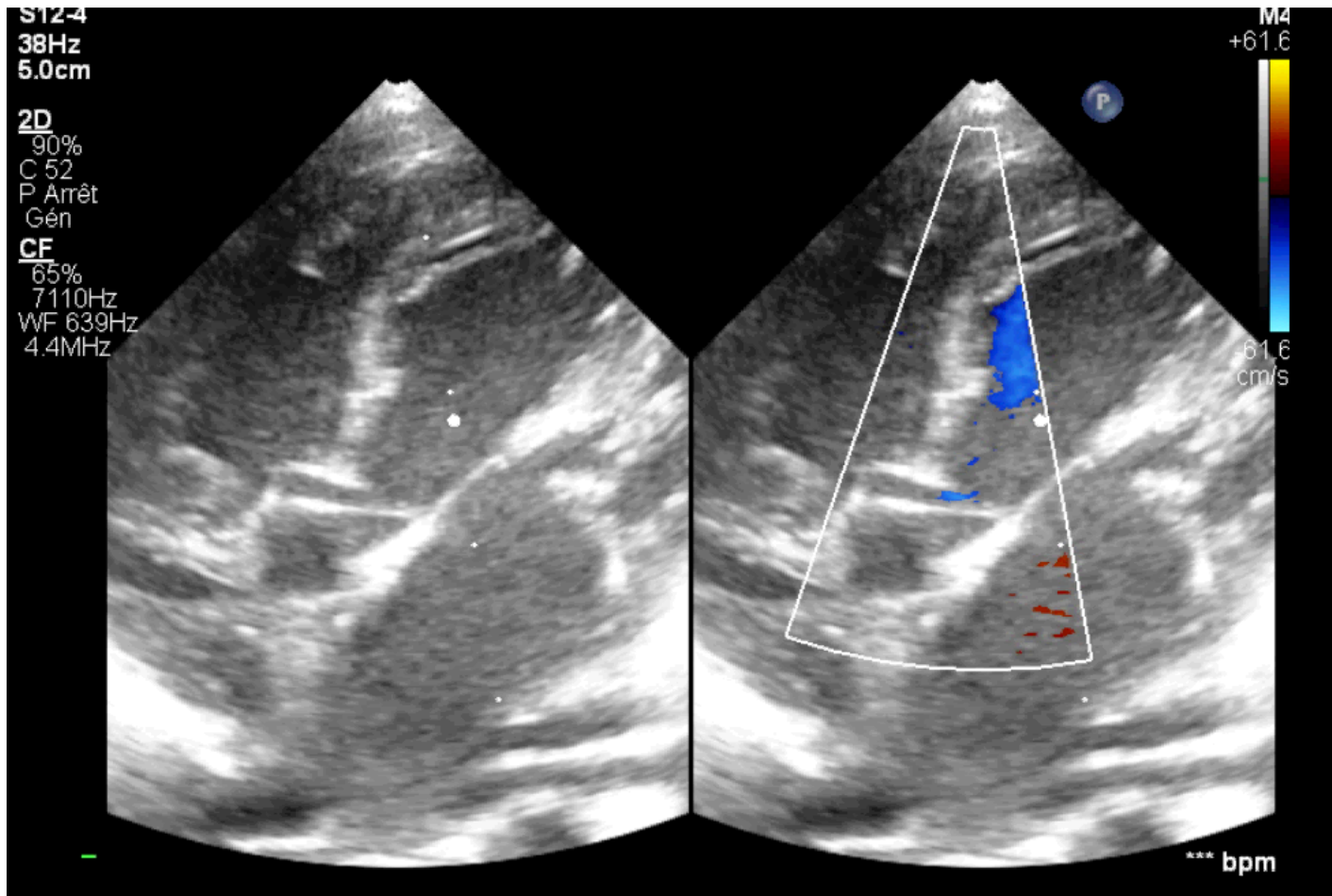
Matteo



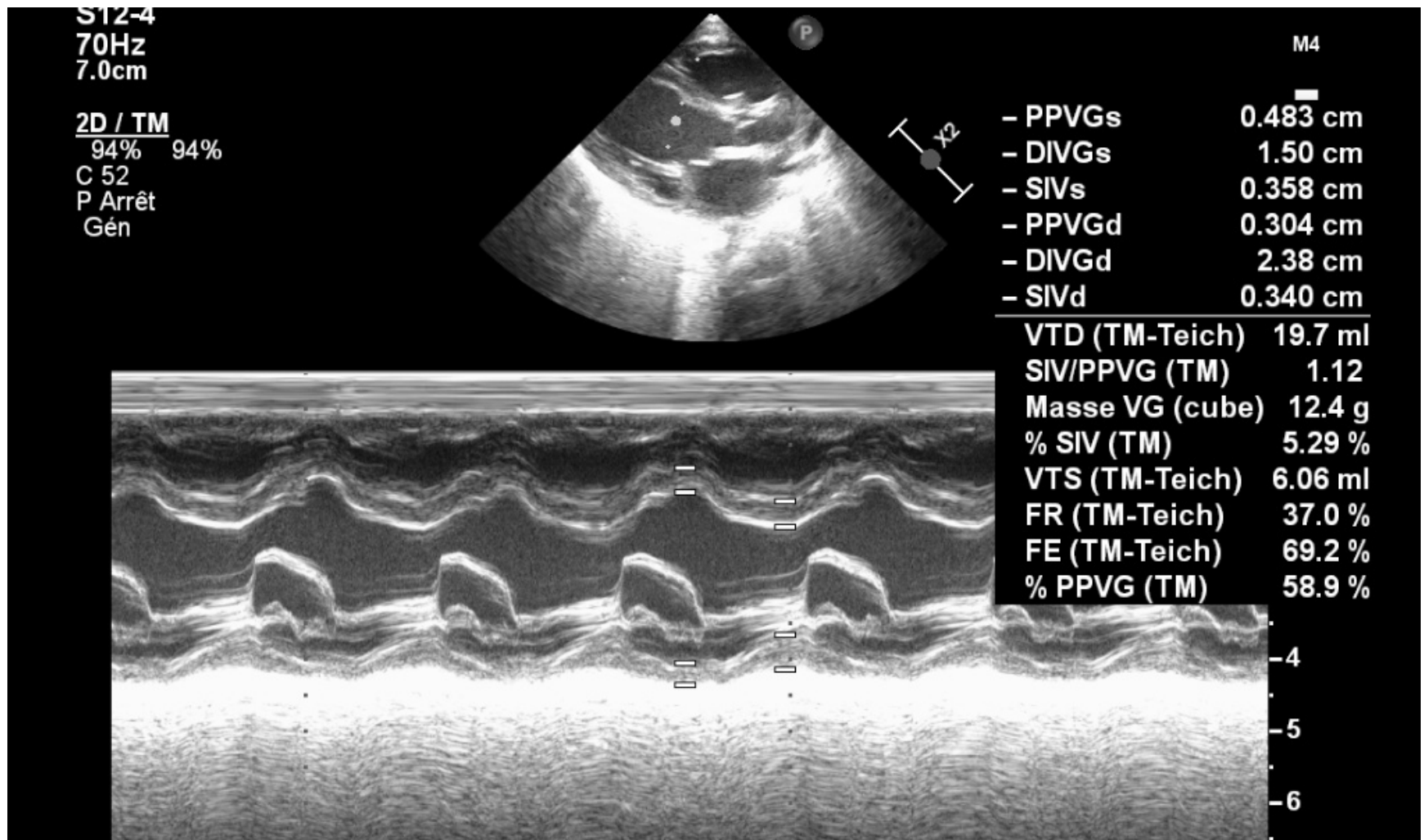
Matteo



Matteo



Matteo



Intervention à 1 mois et 1 semaine

- Ligature du ligament artériel dès le départ de la CEC.
- CEC entre l'aorte ascendante et deux veines caves (VCSG clampée durant la réparation). Protection du myocarde par cardioplégie sanguine chaude répétée. Clampage aortique de 43 minutes.
- Ouverture de l'OD.
- PFO de petite taille qui est respecté.
- CIV périmembraneuse, large, bien exposée après section d'un pilier tricuspide. Fermeture de la CIV à l'aide d'un patch de péricarde hétérologue.
- Réimplantation du cordage tricuspide. Fermeture partielle de la commissure antéro-septale. Tricuspidie étanche à l'épreuve de l'eau.
- Fermeture de l'OD.
- Purges. Déclampage. Défibrillation spontanée. Rythme sinusal.
- Quatre électrodes.
- Arrêt de la CEC sans problème hémodynamique.
- Fermeture sur deux drains pleuraux et un drain de Redon médiastinal.
- Poids 2.060 kg
- Taille : 44 cm
- Durée de CEC : 79 mn
- Durée de clampage : 43 mn

Prématurité et cardiopathie congénitale

- La présence d'une cardiopathie congénitale est un facteur de risque en soi de prématurité

Laas E. et al. Preterm birth and congenital heart disease : a population-based study, Pediatrics 2012

Williams RV et al. Birth weight and prematurity in infants with single ventricle physiology, CHD 2010

- Prévalence des CC sévères plus importantes chez les extrêmes prématurés que chez les NN à terme
- Extrêmes prématurés avec CC ont un risque de décès 7,5 fois plus élevés que ceux sans CC, et 3,4 fois plus élevé que des NN à terme avec les mêmes CC

Chu, et al. CHD in premature infants 25-32 wks GA, J of Pediatrics 2016

Prématurité et cardiopathie congénitale

- 44 à 55% de mortalité chez les < 1500 g

Anderson AW. Clinical outcomes in VLBW infants with major CHD. Early Hum Dev 2014

- 26% de mortalité sur l'ensemble des prématuré

Chu, et al. CHD in premature infants 25-32 wks GA, J of Pediatrics 2016

- Risque de décès très variable selon la cardiopathie, de x 3 pour anomalies de l'arche à x 10 pour cardiopathies complexes
- Biais de survie dans toutes les études, sous-estimation de la mortalité

Valentine

- Hernie de coupole diaphragmatique gauche de diagnostic anténatal ; plug.
- Terme : 38 SA + 2 jours
- Poids de naissance : 2790 g (29ème percentile), taille au 63ème p et PC au 31ème p

- Cure chirurgicale avec mise en place d'une plaque Goretex à J2 de vie
- HTAP supra-systémique traitée par NO, noradrénaline et relais par Sildénafil, avec initialement prostine pour garder le CA ouvert
- Épanchement pleural inflammatoire et pneumothorax - drainage thoracique

Valentine

- Le néonatalogiste de garde vous demande si vous pouvez refaire une échographie pour dire si on peut arrêter la prostine et le NO...
- Y a t'il vraiment besoin d'une échographie ?
- Y a t'il vraiment besoin d'une échographie par un cardiologue ?
 - *Montalva et al. CHD associated with CDH : a systematic review on incidence, prenatal diagnosis , management and outcome. J of Ped Surg may 2019*

Valentine

- SaO₂ pré et post-ductale ?
- Rose en haut, rose en bas
 - Donc canal fermé
 - Ou canal G-D
- Besoin de la prostine ?
.....NON
- Besoin du NO ? Du sildénafil ?

Echographie de Valentine

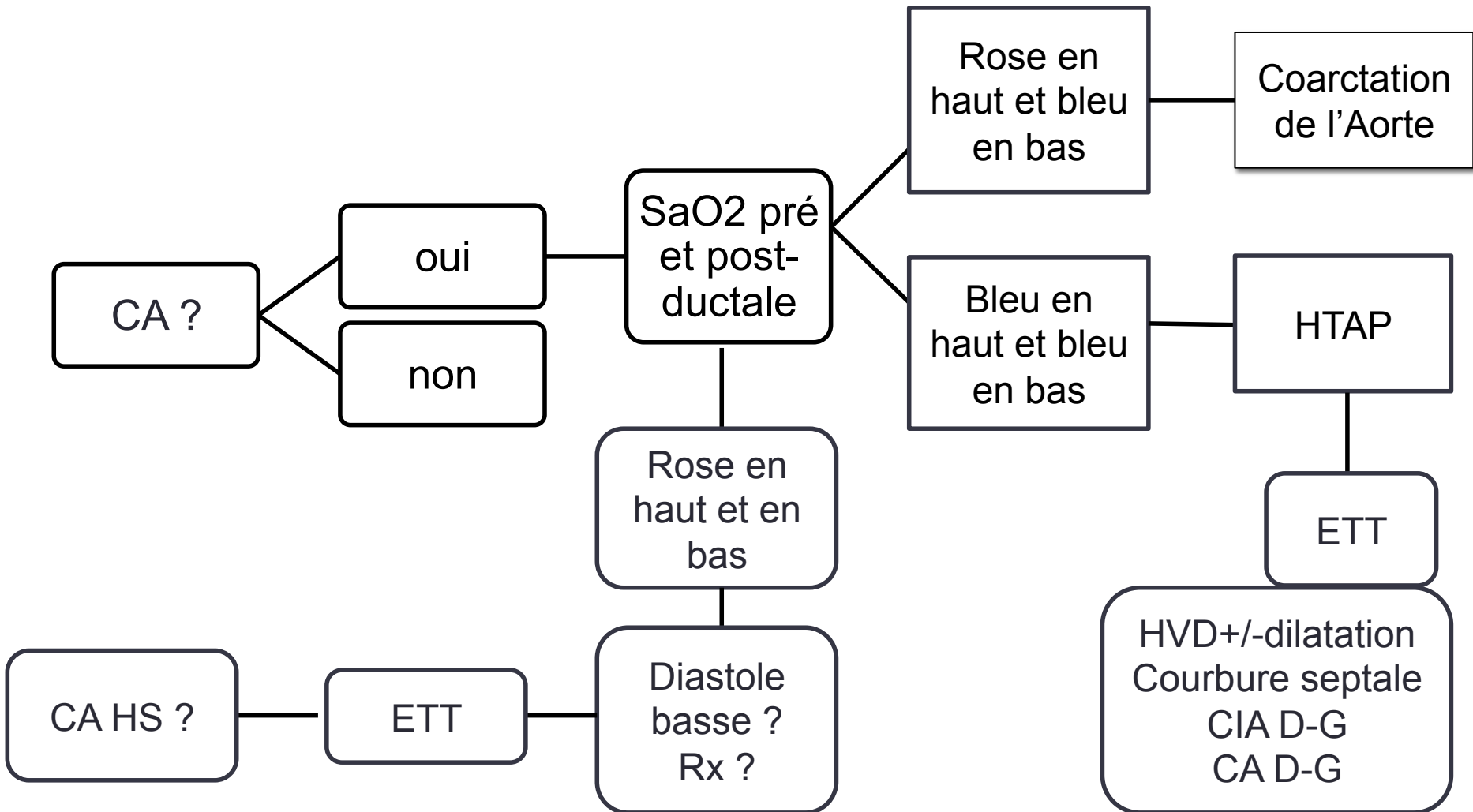
- Pressions de remplissage droites basses
- FOP/CIA G-D
- Retour veineux pulmonaire augmenté
- VD non dilaté non hypertrophié
- Large CA G-D
- Rapport OG/Ao à 1,6

Que peut-on en conclure sur les résistances vasculaires pulmonaires ?

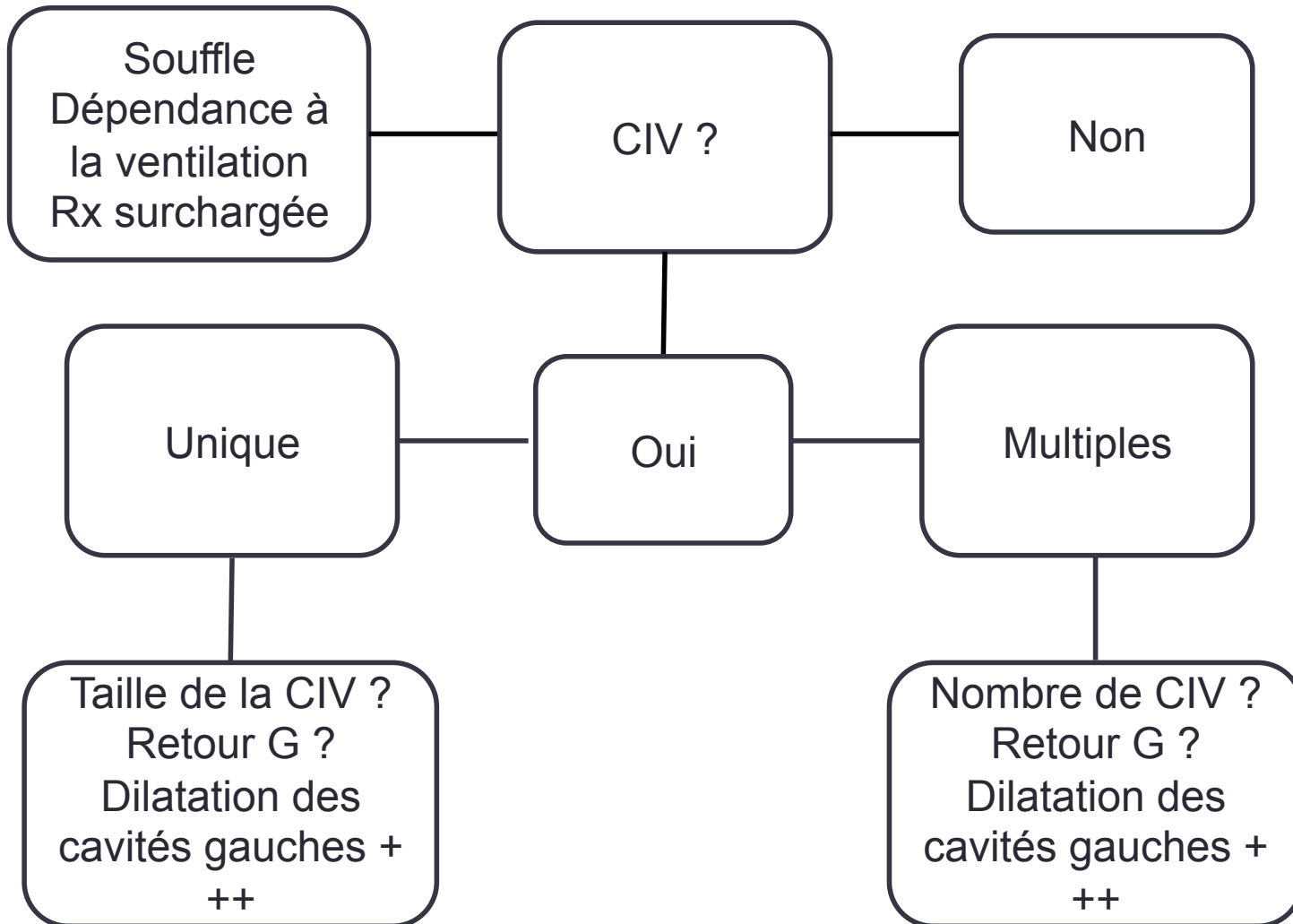
Valentine

- Arrêt de la prostine
- Arrêt du NO
- Réévaluation pressions pulmonaires après fermeture canal et sevrage NO

Comment raisonner simplement sur les en néonatalogie ?



Comment raisonner simplement sur les shunts en néonatalogie ?



Comment raisonner simplement sur les shunts en néonatalogie ?

- La CIA....

... merci de ne jamais nous en parler

Ce n'est pas forcément le cœur...



MAIS ALORS

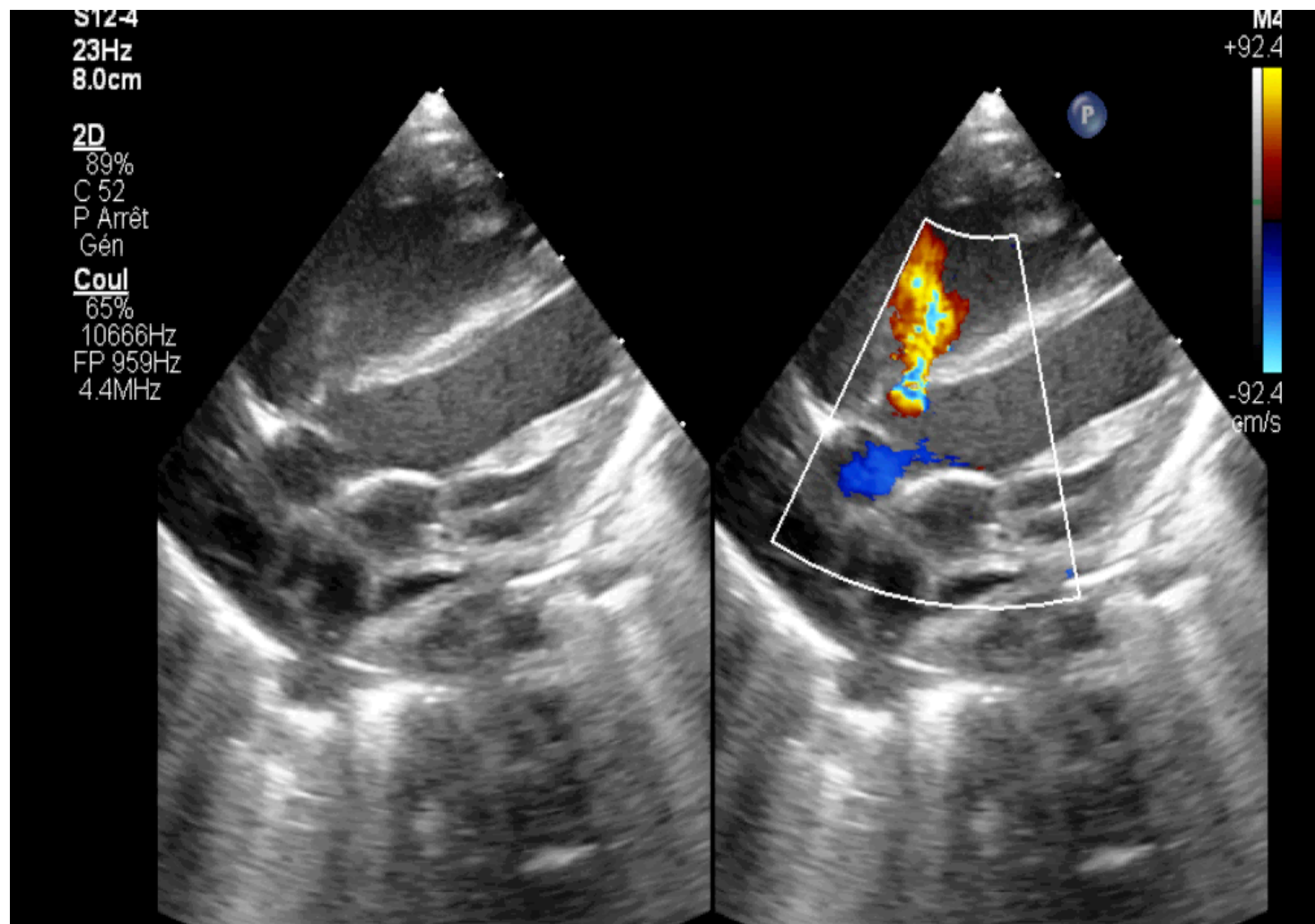
...

WHAT ELSE ??

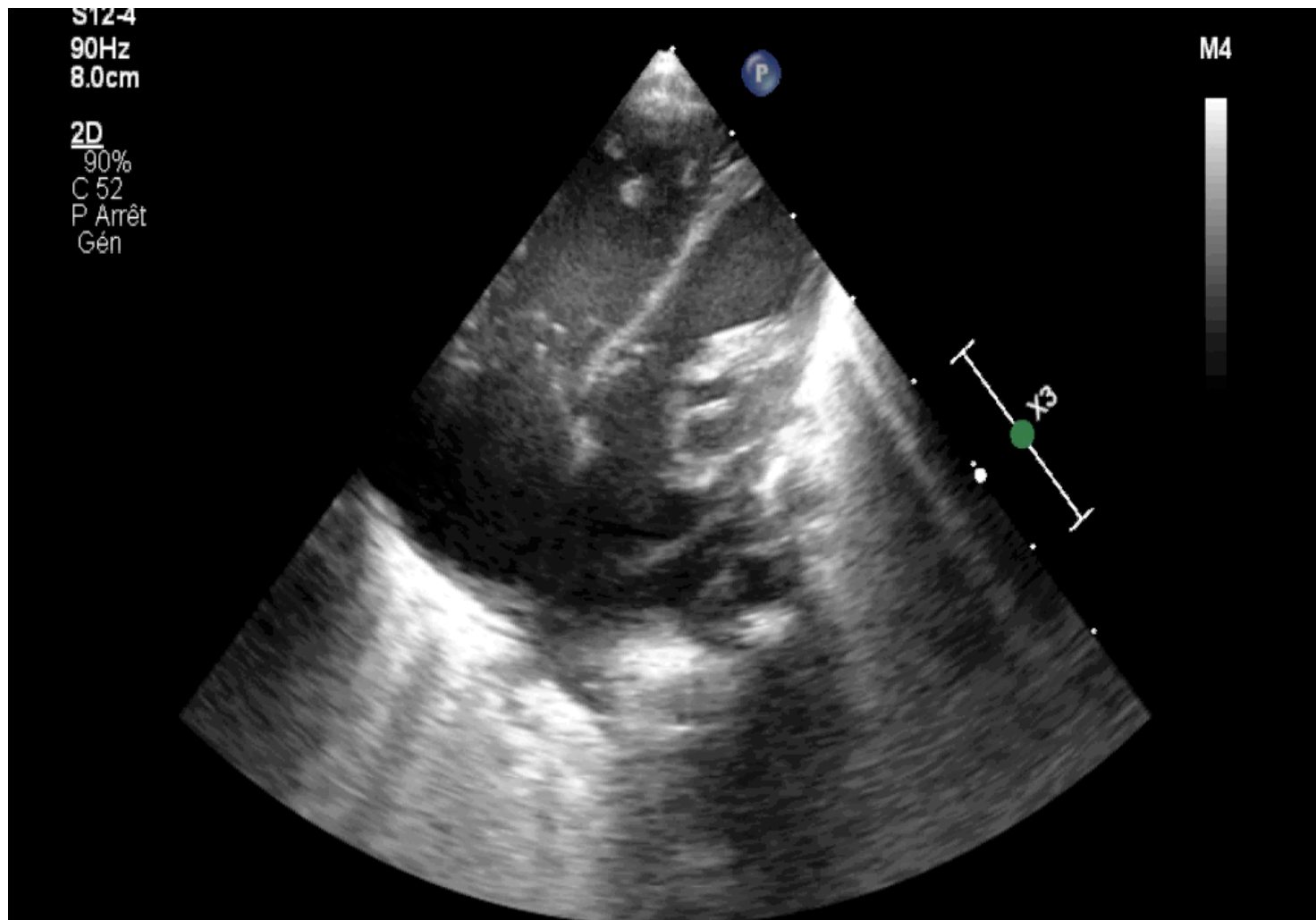
Céline

- Terme : 33 SA + 4 jours
- Poids de naissance : 1500 g (12ème percentile)
- Apgar : 8-3-5-8
- Grossesse monochoriale biamniotique, TAPS 1, J1 ex donneur
- DAN de CIV pérимembraneuse
- VNI en salle de naissance sevrée à J1.
- Nouvelle dégradation respiratoire à J3 nécessitant une reprise de la VNI
- Le néonatalogiste vous demande une échographie....
Qu'allez-vous rechercher ?

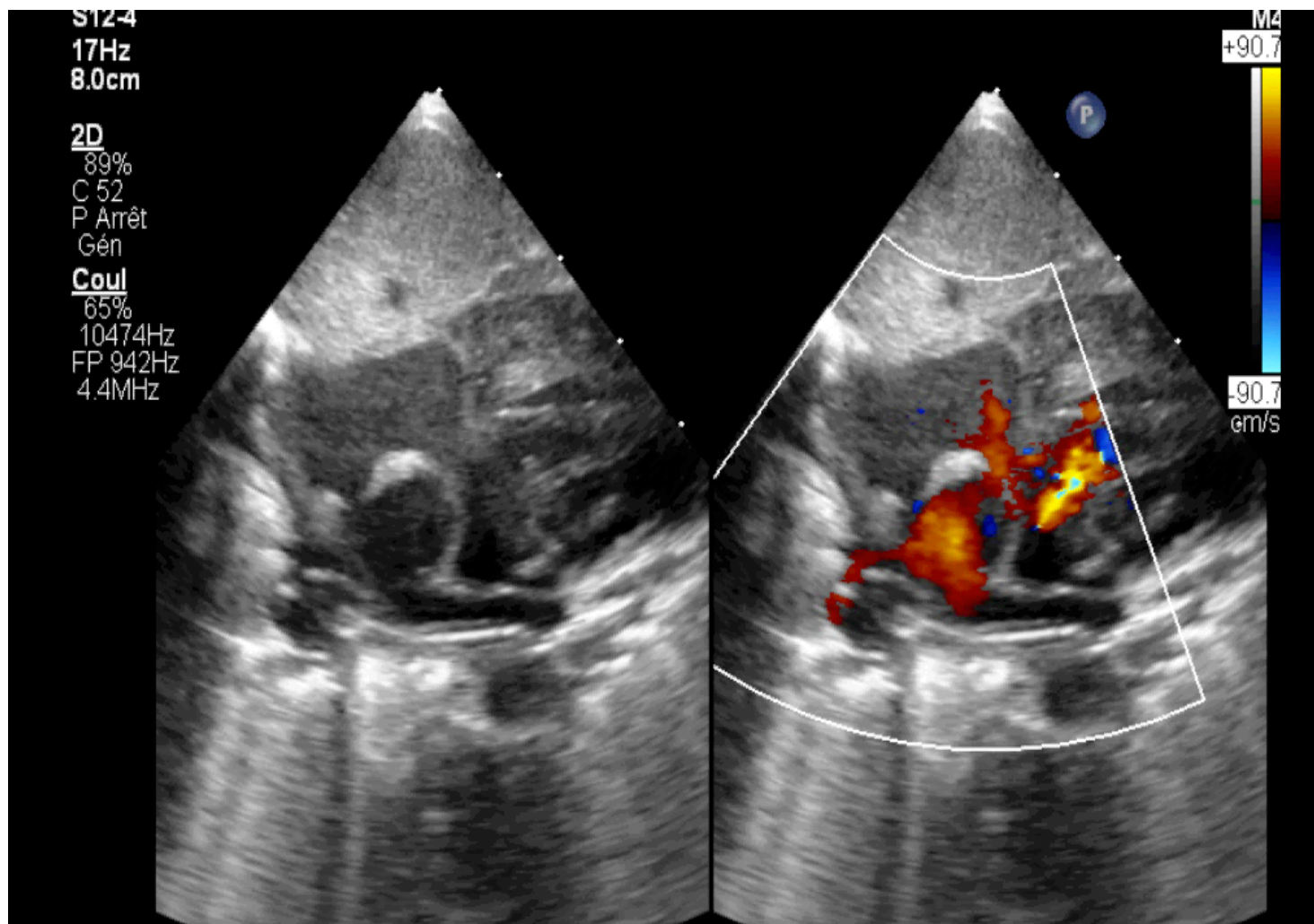
Céline



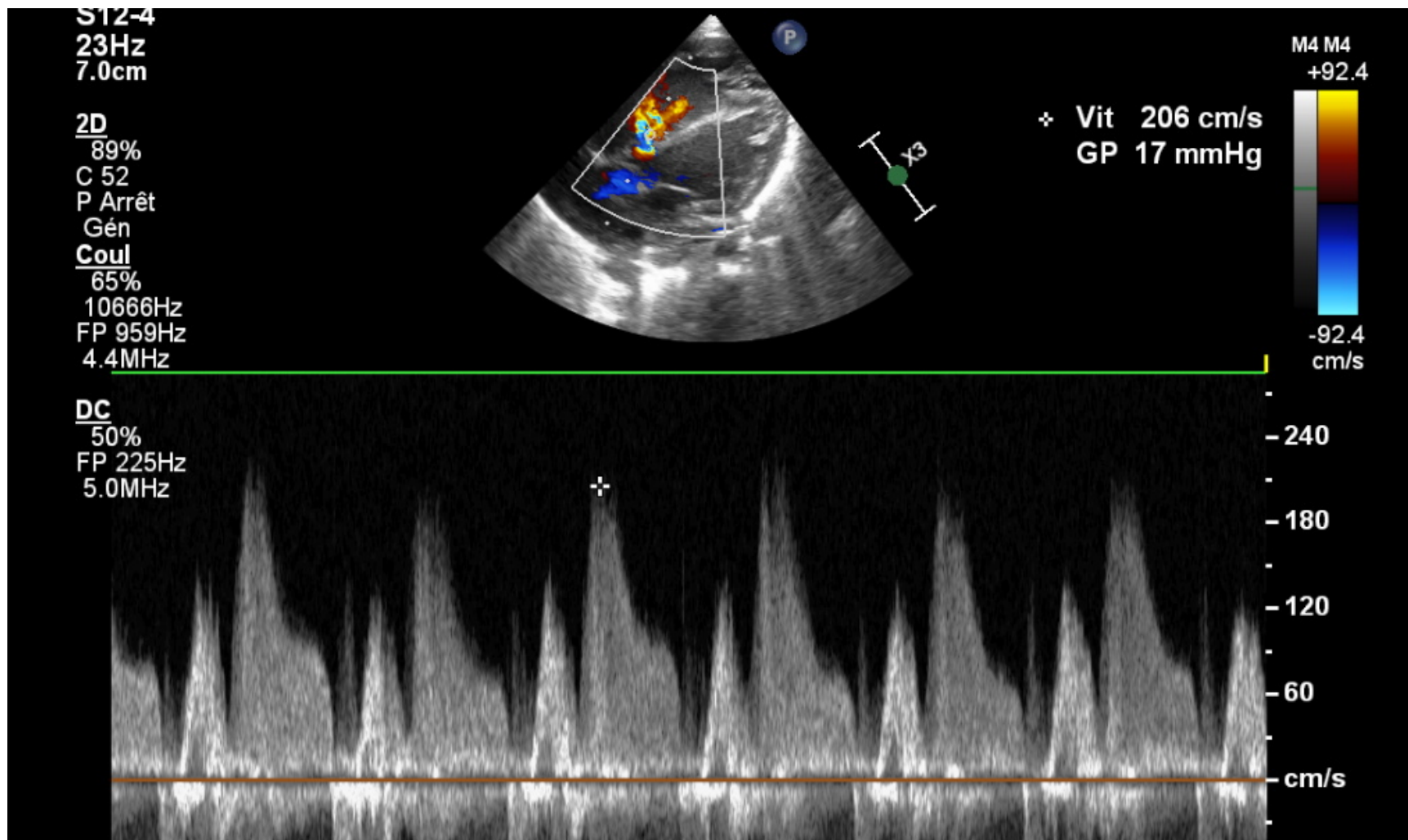
Céline



Céline



Céline

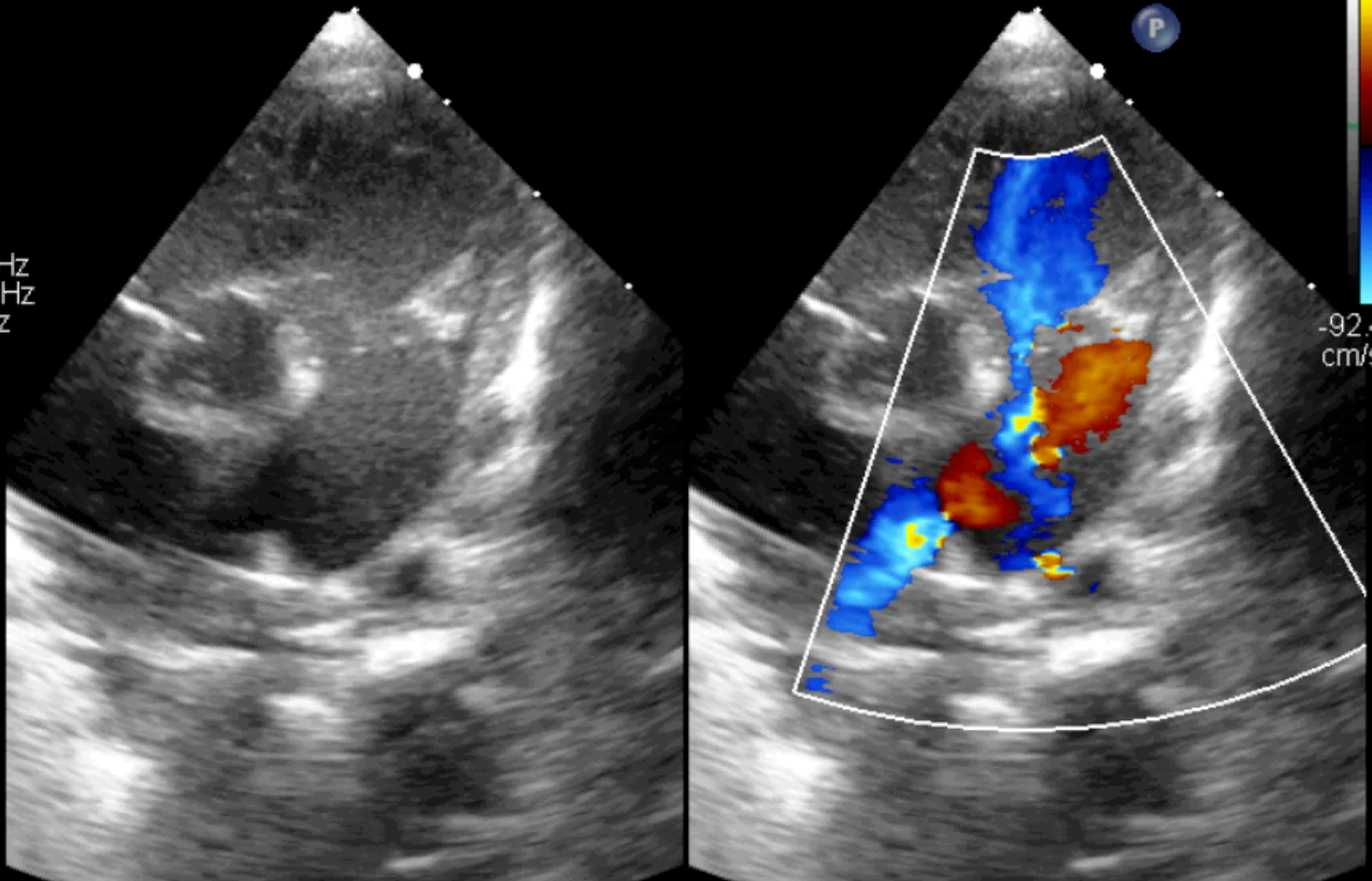
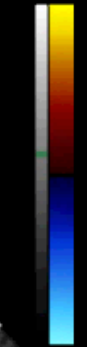


S124
21Hz
7.0cm

2D
88%
C 52
P Arrêt
Gén

Coul
65%
10666Hz
FP 959Hz
4.4MHz

M4
+92.4



-92.4
cm/s

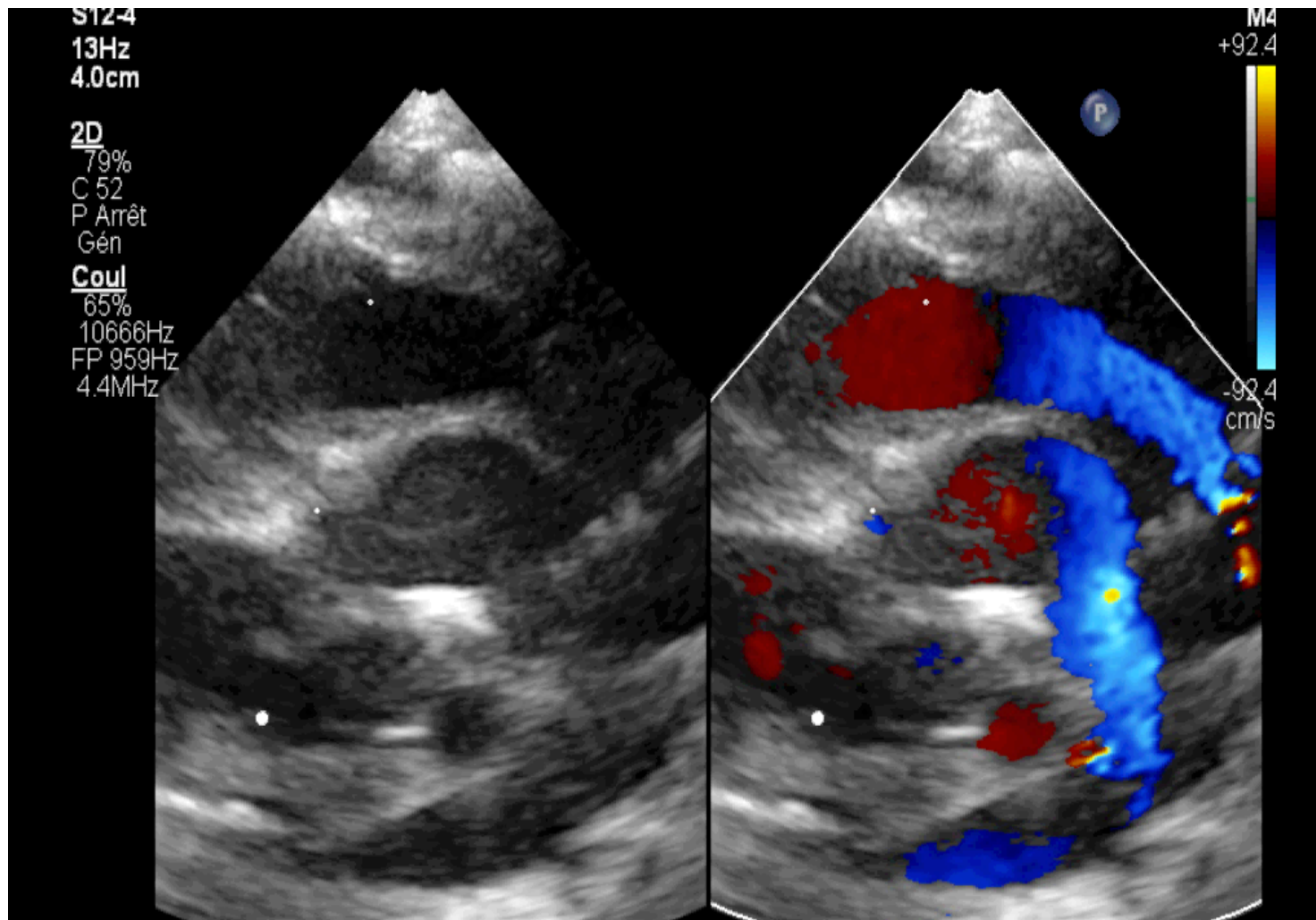
Heidi

- Grossesse gémellaire. DAN de D-TGV simple.
- Naissance à 32 + 3 SA, PN 2050 g.
- Intubation en salle de naissance à M5 et Curosurf à M11.
- Rashkind à M30.
- Initiation de prostine pour cyanose à 70% à J2 à la fermeture du canal
- À J3, l'enfant est de nouveau cyanosée.
- Le néonatalogiste de garde vous rappelle...

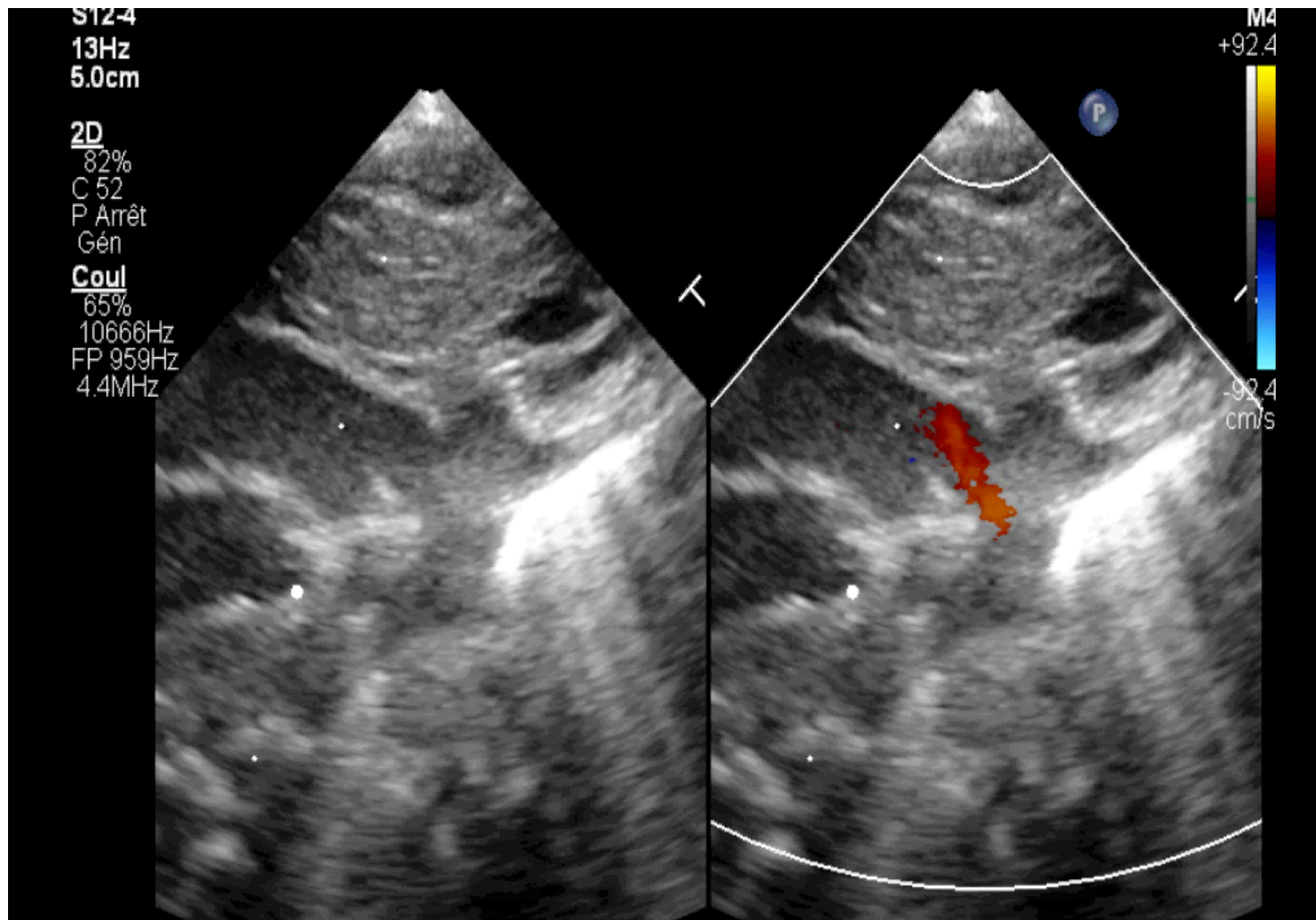
Heidi

- Enfant un peu ictérique mais bien perfusée, TRC < 3 sec, urines dans la couche, SaO2 à 72% au 4 membres

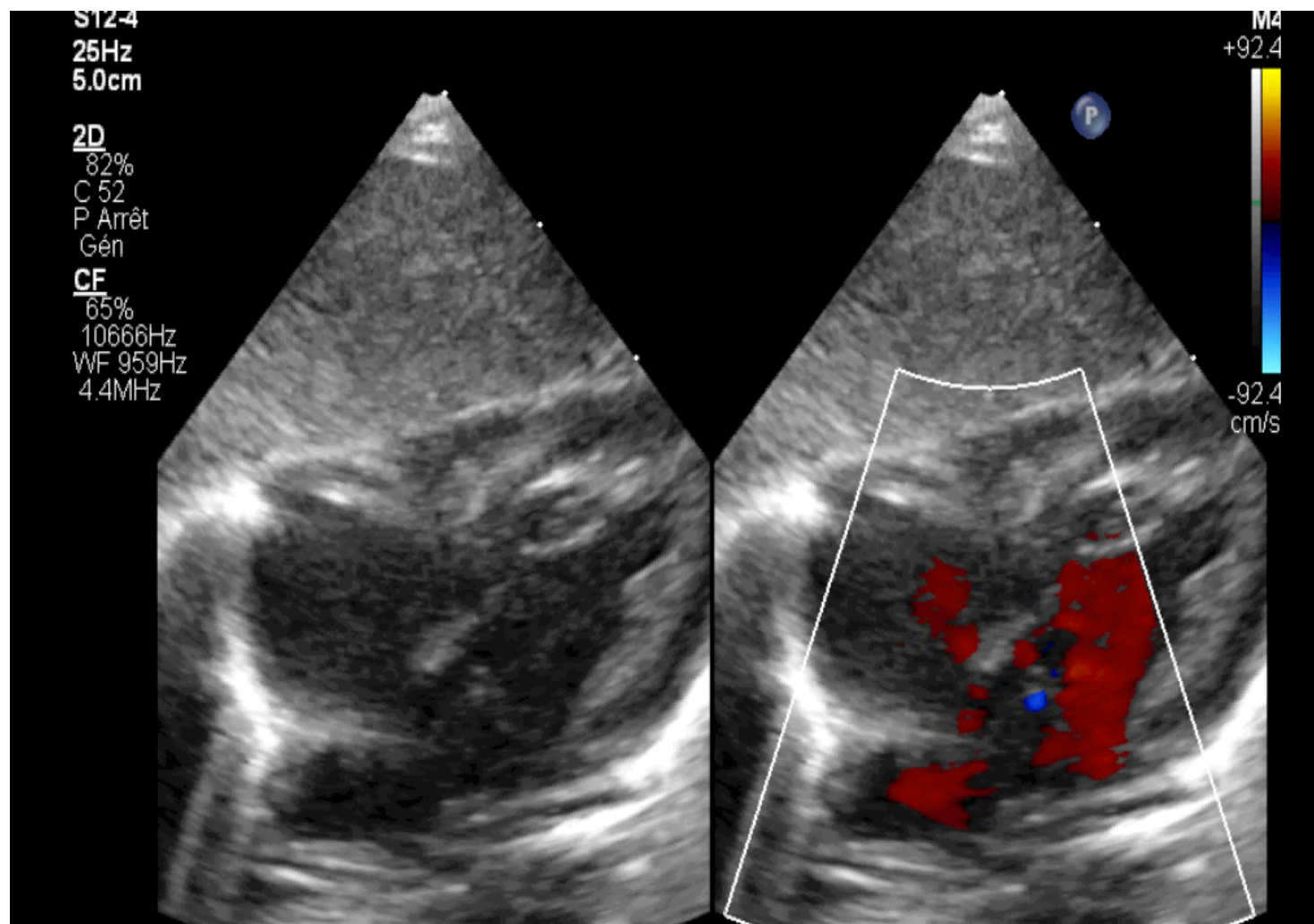
Heidi



Heidi



Heidi



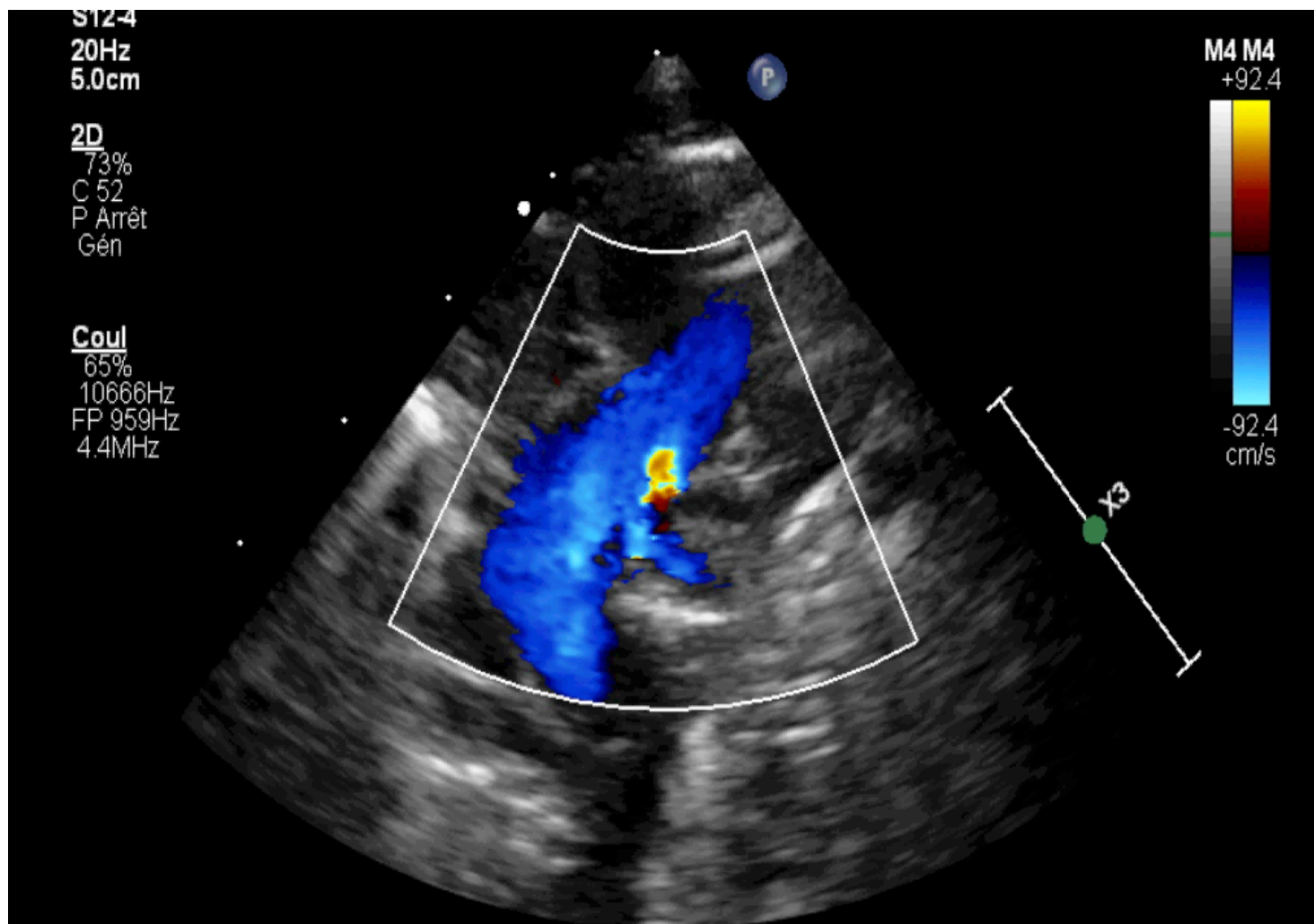
Noé

- DAN T4F régulière.
- Prématurité à 30 SA, PN= 1550g.
- DPN d'atrésie de l'œsophage type III.
- Cure atrésie de l'œsophage à la naissance.

Noé

- Enfant rose à la naissance
- À J7, désaturations
- Le néonatalogiste vous demande une échographie...

Noé

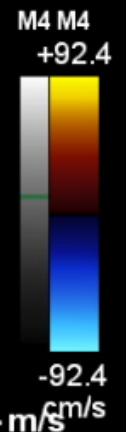
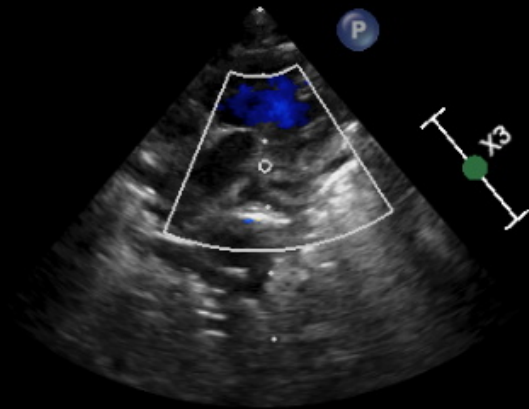


S12-4
19Hz
6.0cm

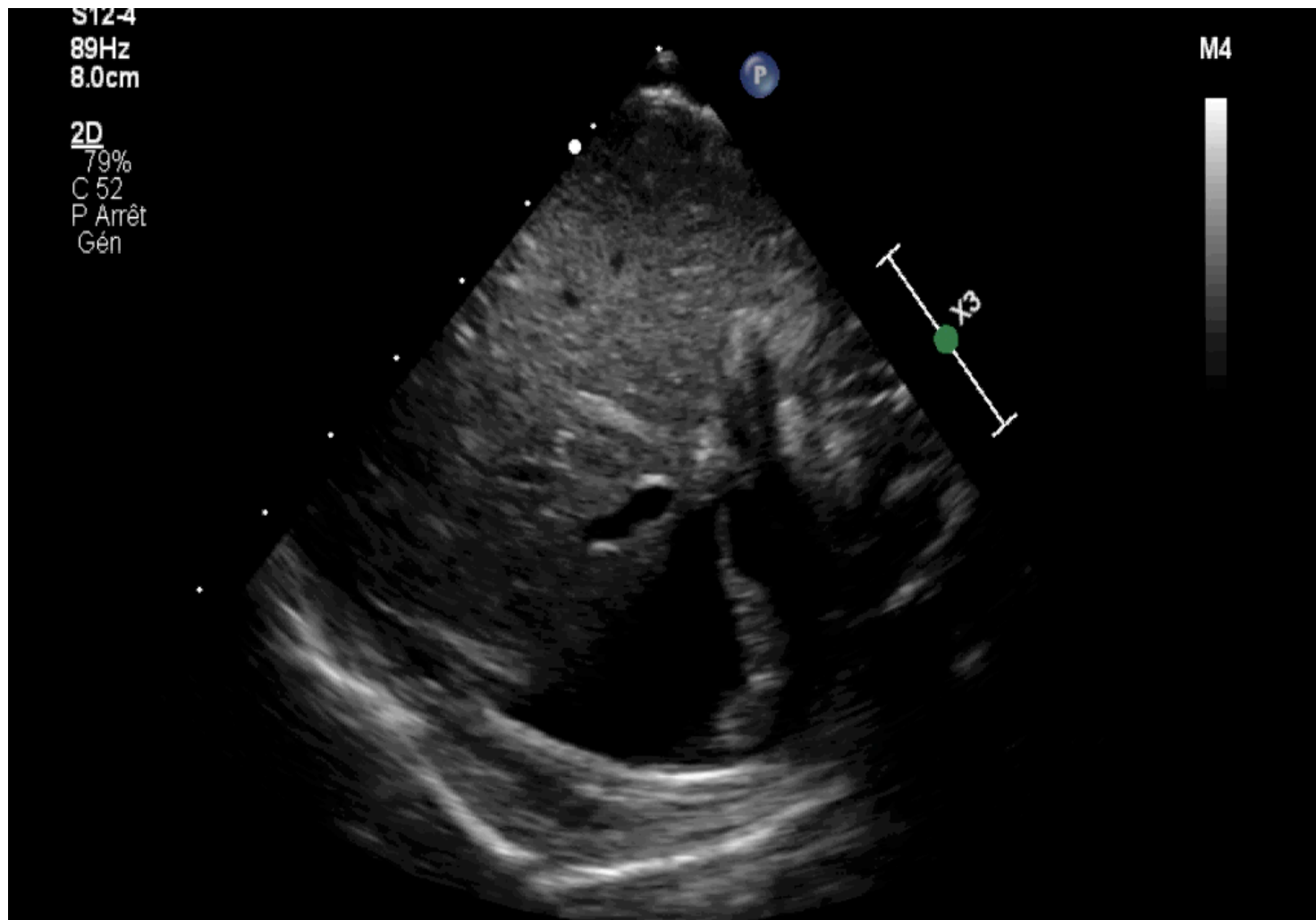
2D
76%
C 52
P Arrêt
Gén

Coul
65%
10666Hz
FP 959Hz
4.4MHz

DC
50%
FP 225Hz
5.0MHz



Noé



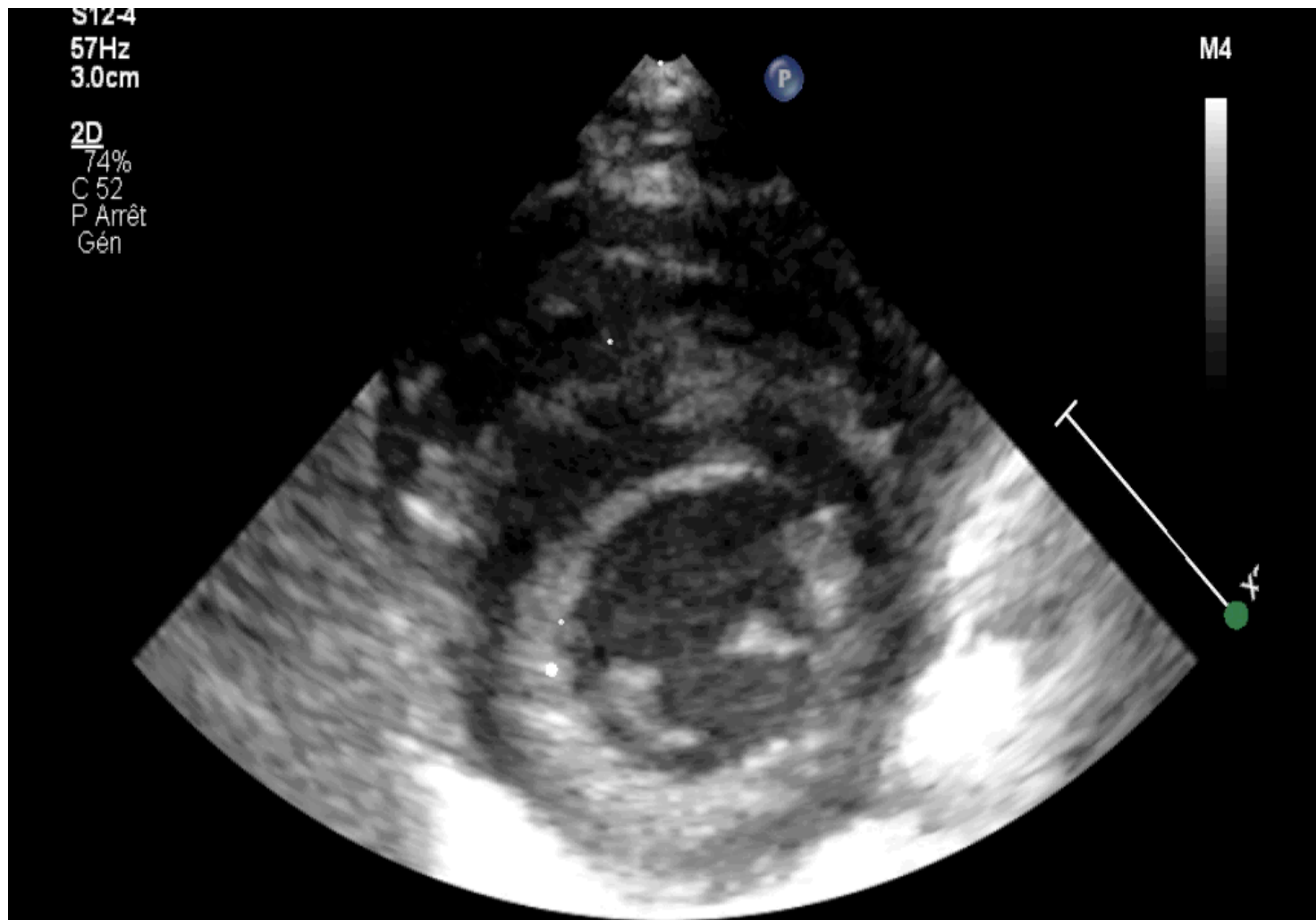
Noé

- Suites post-opératoires de l'atrésie de l'œsophage marquées par un chylothorax récidivant nécessitant plusieurs drainages pleuraux, un régime sans graisse.
- Finalement à 2 mois de vie, désaturation avec majoration de l'obstacle valvulaire pulmonaire.
- Echec de dilatation valvulaire pulmonaire percutanée à J64.
- Chirurgie d'ouverture VD-AP à 65 jours de vie et 2,6 kg.

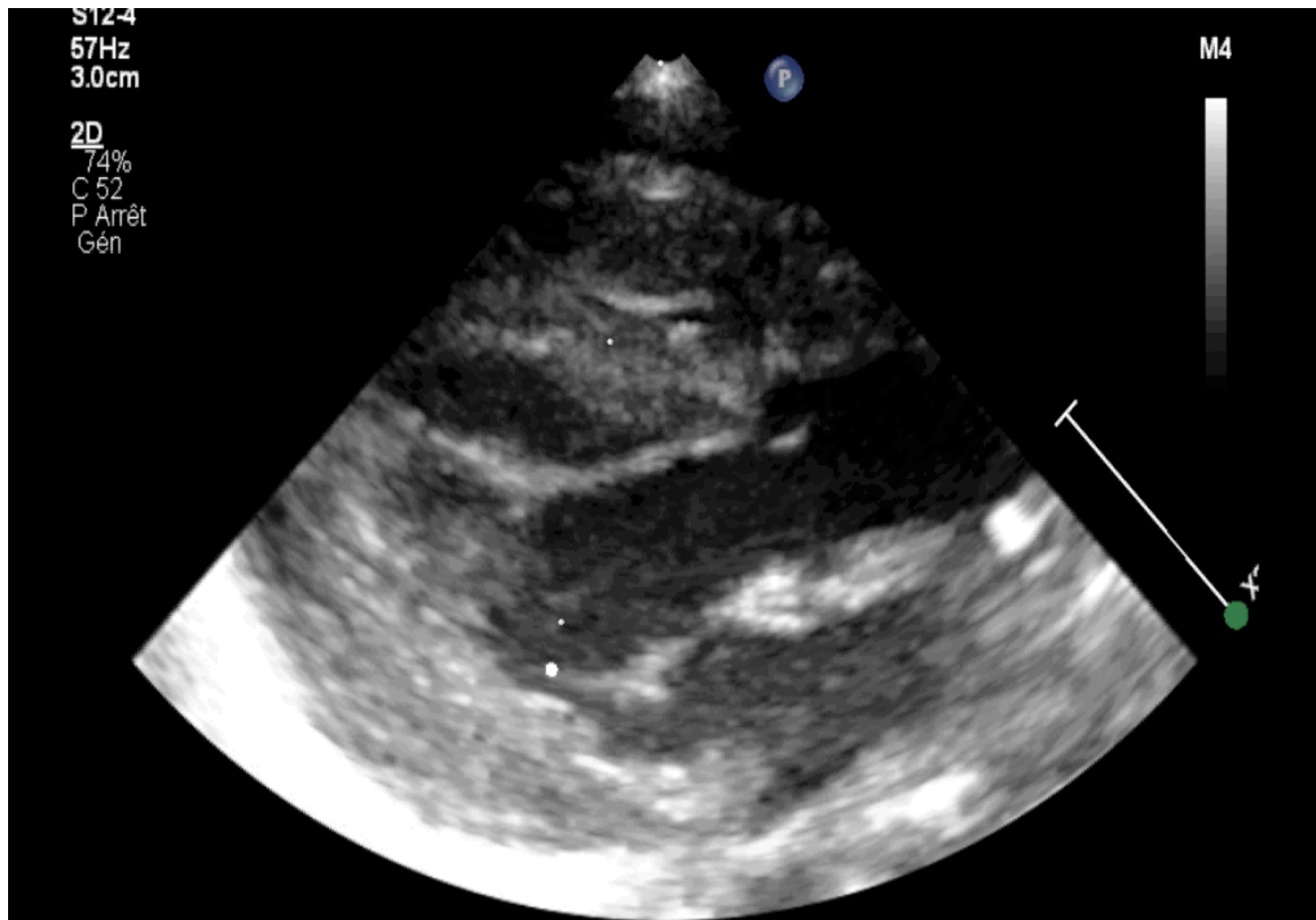
Sofia

- DAN RCIU
- Naissance prématurée à 33 + 4 SA, césarienne en urgence pour ARCF
- Poids : 1140.0 g, 1er P
- PC et taille au 1^{er} p également
- Apgar : 2 à 1 Min - 5 à 3 Min - 6 à 5 Min - 8 à 10 Min
- Diagnostic à J11 de vie sur des malaises d'une coarctation modérée de l'aorte.
- Entéropathie débutante à J17
- Le néonatalogiste vous demande une échographie...

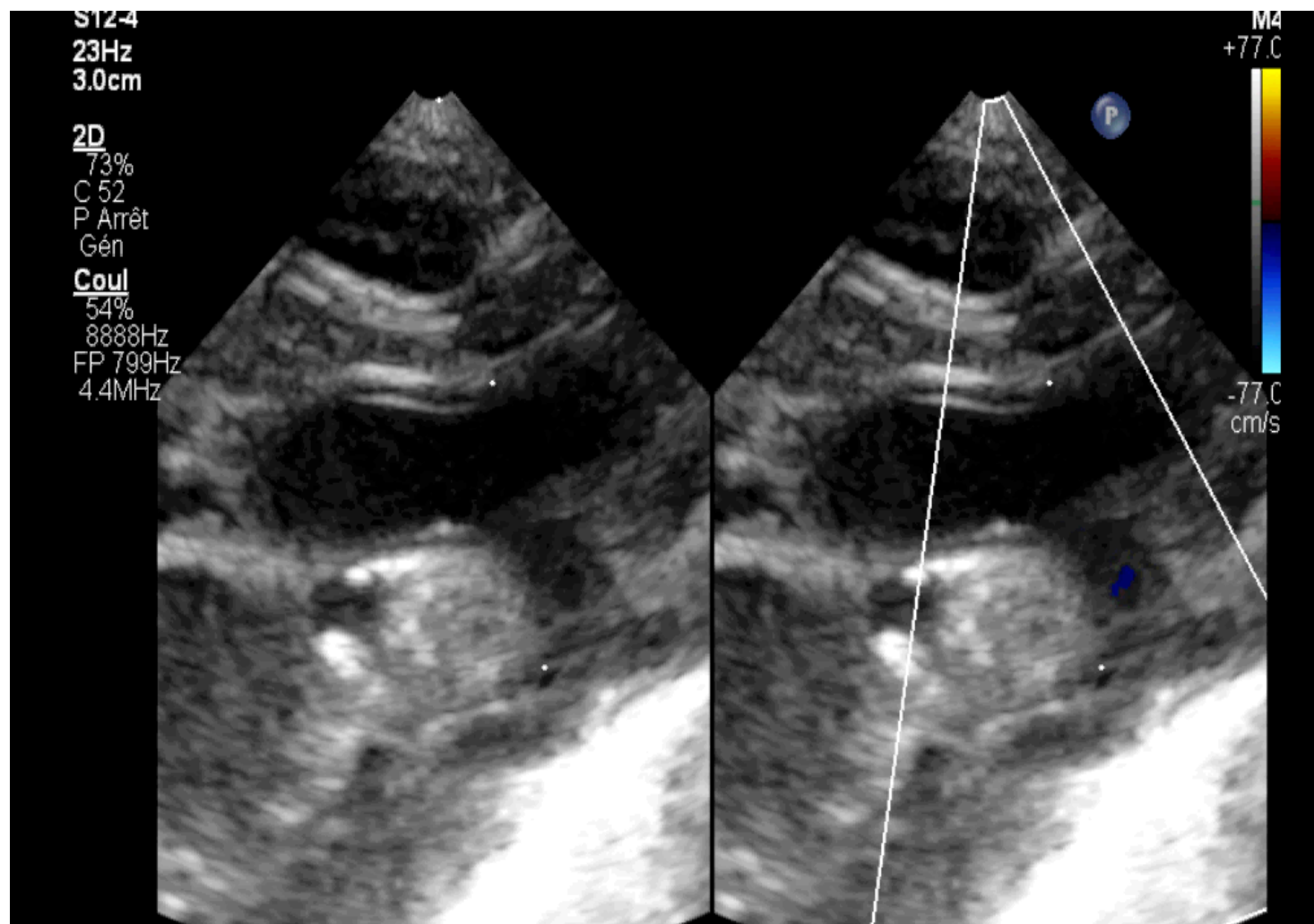
Sofia



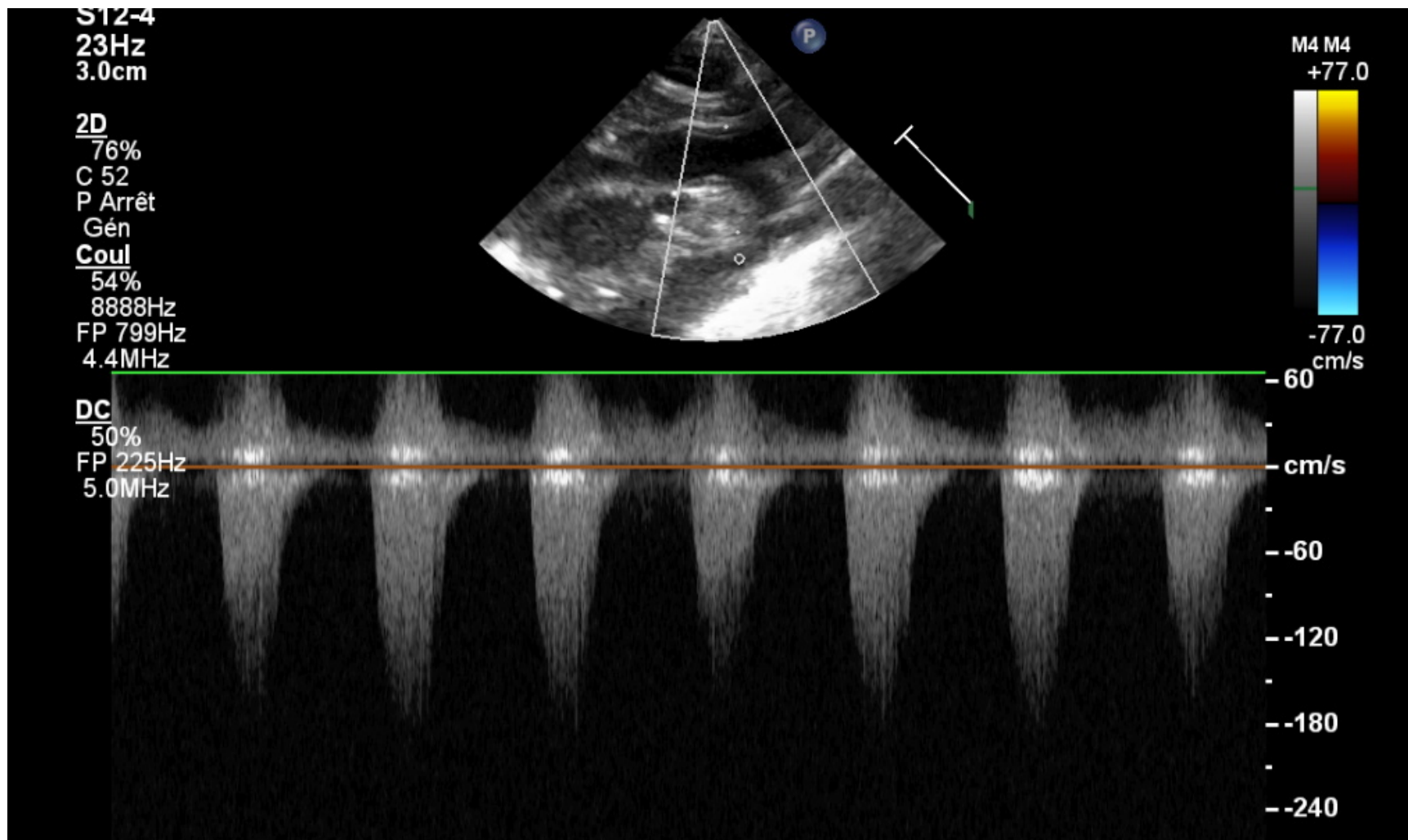
Sofia



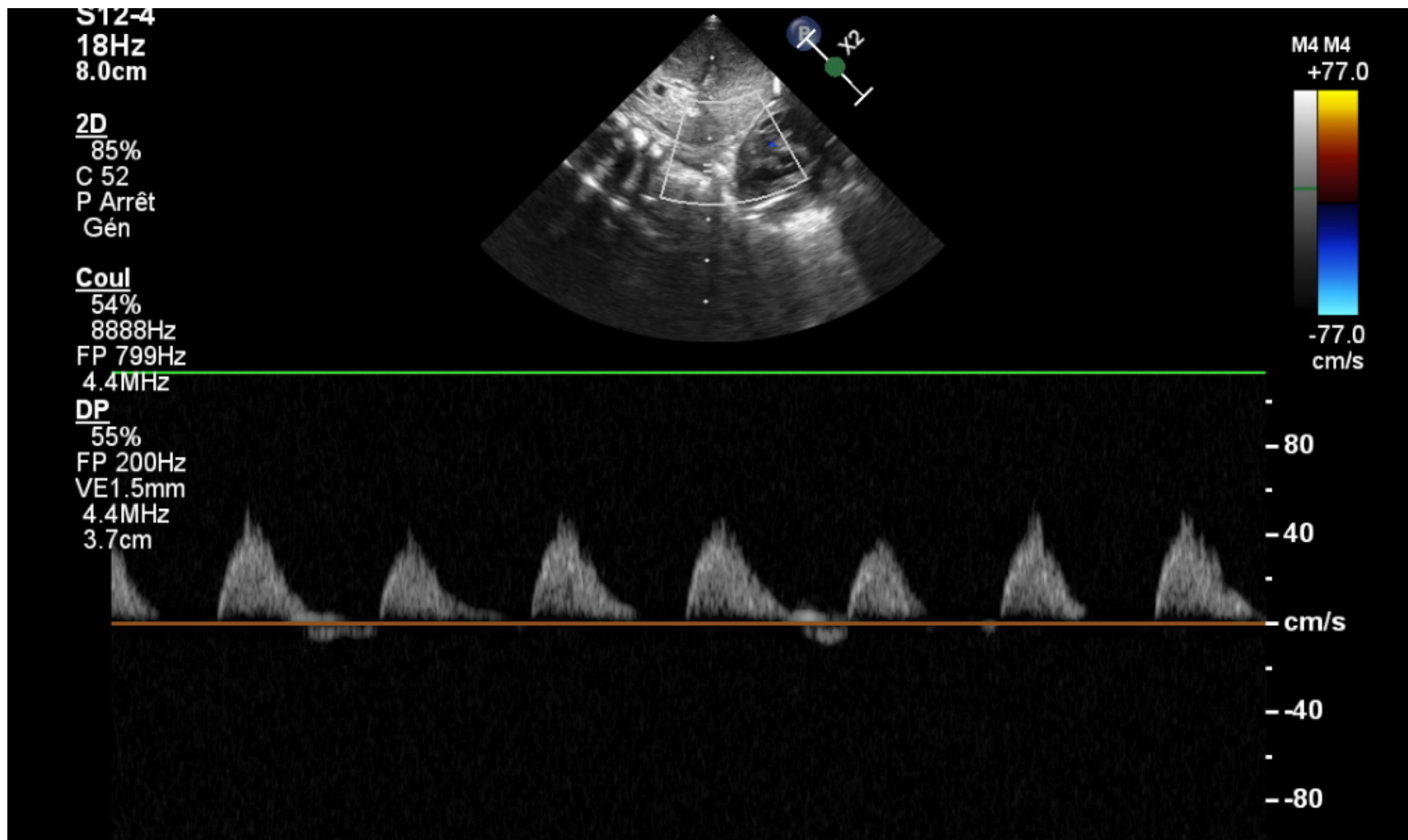
Sofia



Sofia



Sofia



Ce n'est pas forcément le cœur...



MAIS ALORS

...

WHAT ELSE ??

What Else ?

- Le parenchyme pulmonaire → GdS, Rx, scanner
- L'épanchement pleural → Rx
- Les muscles respiratoires → EMG
- L'arbre trachéobronchique → Fibroscopie
- La filière ORL → fibroscopie
- Le RGO → TOGD
- La température → réchauffer
- L'infection → bilan inflammatoire, antibiotiques
- Le cerveau → ETF, IRM
- La génétique
- La iatrogénie.....
- Etc

Allô le cardiologue ?



Plus belle
spécialité du
monde j'écoute ?
Pourquoi
m'invoquez-vous ?



Merci de votre attention