

Manuel multidisciplinaire du Réseau Pédiatrie Louvain

Coordinateur

Prof Christiane Vermylen

Cliniques universitaires Saint-Luc (UCLouvain)

1200 Bruxelles



Liste des Partenaires participant au Réseau Pédiatrie Louvain

Cliniques Universitaires Saint-Luc (UCL)	Bruxelles	1200
Clinique et Maternité Ste-Elisabeth	Namur	5000
Centre Hospitalier Régional	Namur	5000
Cliniques de l'Europe	Bruxelles	1180
Clinique Notre-Dame de Grâce	Gosselies	6041
Grand Hôpital de Charleroi	Charleroi	6000
Centre Hospitalier Epicura	Hornu	7301
Clinique Saint-Pierre	Ottignies	1340
Clinique Saint-Jean	Bruxelles	1000
CHwapi	Tournai	7500
CHC - les Cliniques Saint-Joseph	Montegnée	4420
CHU Dinant - Godinne	Yvoir	5530
CHR Mons-Hainaut	Mons	7000
Hôpital Militaire Reine Astrid	Bruxelles	1120
Centre Hospitalier de Jolimont-Lobbès	Haine-Saint-Paul	7100
VIVALIA - IFAC	Marche-en-Famenne	6900
Cliniques du Sud Luxembourg - VIVALIA	Arlon	6700
Centre Hospitalier de Mouscron	Mouscron	7700
Centre de santé des Fagnes	Chimay	6460
Centre Hospitalier Neurologique W Lennox	Ottignies	1340
CHIREC site Cavell	Bruxelles	1180
CHIREC site Ste Anne	Bruxelles	1170
CHIREC site Braine l'Alleud	Braine-l'Alleud	1420
CHU Charleroi (Hôpital Civil Marie Curie)	Charleroi	6000
Dr Christine Janne d'Othée	Bruxelles	1200
Dr Sybille de Montpellier	Bruxelles	1200



Table des matières

INTRODUCTION : Considérations générales de transferts interhospitaliers d'enfants critiques Prof Stéphane Clément de Cléty, Dr Thierry Detaille, Dr Laurent Houtekie, Dr Emilien Derycke -page 4

1. Traumatismes graves. Pr Stéphane Clément de Cléty, Pr Eddy Bodart, Dr Marie Deprez, Dr Dejonge, Dr Nathalie Sannikoff - page 7
2. Insuffisance rénale aigüe. Dr Nathalie Godefroid, Dr Nadège Rangelov, Dr Emilien Derycke, Dr Gwennaëlle Sana – page 16
3. Transferts interhospitaliers d'enfants critiques avec Insuffisance hépatique aigüe aigüe. Dr Pascale Corouge, Dr Emilien Derijcke, Dr Sabine Jaspers, Dr Laurence Pratte, Pr Etienne Sokal, Pr Xavier Stephenne, Dr Catherine Wanty – page 21
4. Hypertension intracrânienne. Pr Marie-Cécile Nassogne, Pr Stéphane Clément de Cléty, Dr Sophie Gérard, Dr Evelyne Heylen – page 25
5. Prévention et prise en charge de la douleur. Pr Francis Veyckemans, Dr Ludivine Hougardy, Dr Violaine Sevrin, Dr Laurent Houtekie, Dr Corinne Saintes, Dr Nathalie Bilem – page 30
6. Prévention et prise en charge des infections. Dr Isabel Garcia de la Fuente, Dr Laurent Hoetkie, Pr David Tuerlinckx , Dr Corinne Saintes, Dr Mahaux de Crombrughe, Dr Laurent Yi, Dr Patricia Vergauwen, Dr Valbona Selimaj, Dr Benoit Brasseur, Dr David Weynants, Dr Jean-Philippe Stalens, Dr Marcella Ruiz, Dr Laurie Lecomte, Pr Dimitri Van der Linden et 4 pédiatres en formation, les Drs Diane Stroobant, Julien Mergen, Malika Roelants et Jean-Christophe Beghin – page 38
7. Gestion des perfusions. Dr Thierry Detaille, Dr Jean-Luc Hennecker, Dr Nathalie Godefroid, Dr Dominique Hermans, Dr Nicolleta Oprisan, Dr Marianne Michel – page 41
8. Protocole de directives et de techniques en matière de réanimation. Dr Thierry Detaille, Dr Laurent Houtekie, Dr Jean-Luc Hennecker, Dr Mikaël Mathot, Dr Anne-Sophie Maernoudt – page 60
9. Indicateurs de qualité. Dr Laurent Houtekie, Pr Eddy Bodart, Dr Emmanuelle Gueulette – page 62
10. Insuffisance cardio-respiratoire. (sous la supervision des Pr Thierry Sluysmans et Stéphane Moniotte) – page 68

INTRODUCTION : CONSIDERATIONS GENERALES DE TRANSFERTS INTERHOSPITALIERS D'ENFANTS CRITIQUES

Prof Stéphan Clément de Cléty, Dr Thierry Detaille, Dr Laurent Houtekie, Dr Emelien Derycke

1. INDICATIONS DE TRANSFERT :

Les enfants concernés par un transfert vers l'unité des soins intensifs pédiatriques (SIP) des Cliniques universitaires Saint-Luc présentent une atteinte de leurs fonctions vitales ou une défaillance de un ou plusieurs organes. Les pathologies suivantes justifient absolument un transfert médicalisé vers une unité de SIP si l'on se réfère aux recommandations internationales.

- Arrêt cardio-respiratoire.
- Insuffisance respiratoire nécessitant un support ventilatoire (ventilation assistée non invasive (ex : BiPAP) ou ventilation assistée invasive) ou dont l'évolution fait craindre que ce support soit nécessaire. Enfants de tout âge.
- Insuffisance respiratoire chez un enfant de moins de 12 mois, nécessitant un support respiratoire par CPAP avec des besoins en oxygène dépassant 60% ou se majorant de manière significative.
- Choc cardiogénique.
- Malformation cardiaque néonatale ou diagnostiquée dans un contexte de choc cardiogénique et/ou d'insuffisance respiratoire.
- Choc hémorragique avec instabilité hémodynamique malgré un remplissage initial, score de coma de Glasgow < 10, besoin de vasopresseurs ou inotropes, perte aiguë de plus de 30 % du volume sanguin et/ou perte aiguë de 15 – 25 % du volume sanguin et saignement encore actif.
- Choc septique ne s'améliorant pas après 40 ml/kg de remplissage et/ou nécessitant un agent vasopresseur ou inotrope ; choc septique associé avec d'autre(s) défaillance(s) d'organe ; purpura fulminans.
- Coma avec score de coma de Glasgow ≤ 8 .
- Coma avec signes d'hypertension intracrânienne.
- Etat de mal convulsif.
- Méningo-encéphalite grave avec risque vital.
- Syndrome de Guillain-Barré avec atteinte respiratoire.
- Encéphalopathie avec signes d'atteinte du tronc cérébral.
- Insuffisance rénale nécessitant une dialyse.
- Insuffisance hépatique sévère ; encéphalopathie hépatique.
- Suspicion de maladie métabolique avec défaillance multisystémique.
- Déshydratation sévère dont les déshydratations avec hypernatrémie > 170 mEq/L ou hyponatrémie < 120 mEq/L.
- Traumatismes sévères de l'enfant dont : traumatisme de la colonne, traumatisme crânien grave ; traumatisme thoracique ; traumatisme abdominal avec instabilité hémodynamique persistant malgré les manœuvres initiales.

D'autres pathologies constituent des indications relatives. Les indications de transfert doivent être évaluées par chaque équipe médicale ayant l'enfant en charge, en tenant à chaque fois compte des risques potentiels de détérioration. Ces risques dépendant notamment de l'âge de l'enfant, de la pathologie en cause, de la rapidité de l'évolution, des antécédents de l'enfant et des moyens de prise en charge dans l'hôpital d'accueil initial.

2. MODALITES DE TRANSFERT :

- La demande de transfert est faite par le médecin assurant la prise en charge de l'enfant à l'hôpital référant auprès du médecin de garde pour l'unité de soins intensifs pédiatriques. Le degré d'urgence est précisé par le médecin qui a accueilli l'enfant ; ce médecin transmet également les informations utiles pour une prise en charge optimale par l'équipe de transport. Ces informations sont données initialement par téléphone mais feront l'objet d'un rapport médical écrit comportant tous les éléments indispensables pour assurer la continuité des soins.
- L'unité de soins intensifs pédiatriques est responsable du transfert de l'enfant vers les Cliniques universitaires Saint-Luc. L'équipe de transport est composée au minimum d'un médecin, dispose du matériel nécessaire au monitoring et au traitement des enfants dans toutes les catégories d'âge et a à sa disposition une ambulance de réanimation équipée et adaptée à l'enfant.

3. MODALITES DE RETRANSFERT :

- Les enfants transférés vers l'unité pédiatrique des soins intensifs retourneront à l'hôpital référant dès que leur condition le permet et après concertation entre les médecins des deux hôpitaux. Un contact téléphonique régulier assurera une bonne transmission des informations au cours du séjour de l'enfant en soins intensifs. L'atteinte organique ne doit pas être complètement résolue ou la maladie guérie pour qu'un re-transfert ait lieu.
- Un rapport médical écrit comportant tous les éléments indispensables pour assurer la continuité des soins sera transmis au moment du re-transfert de l'enfant vers l'hôpital d'origine.
- Certains enfants resteront hospitalisés aux Cliniques universitaires Saint-Luc en raison de la pathologie de base qu'ils présentent si elle nécessite une prise en charge par une autre sous-spécialité de la pédiatrie que l'hôpital référant ne peut offrir et en accord avec le pédiatre référant.



4. CONCERTATION :

- Toute décision médicale grave en cours d'hospitalisation fera l'objet d'une discussion entre les médecins responsables des différents services ou unités impliqués.
- Les médecins responsables de la prise en charge de l'enfant au sein des deux hôpitaux se contacteront en cas de tout transfert compliqué afin que soit optimisée la prise en charge des enfants accueillis ultérieurement.

© Réseau Pédiatrie Louvain

CHAPITRE 1

Traumatismes graves

Pr Stéphan Clément de Cléty, Pr Eddy Bodart, Dr Marie Deprez, Dr Dejonge, Dr Nathalie Sannikoff

1. Facteurs de gravité pour tous les traumatismes

- Coma
- Insuffisance respiratoire
- Choc hémorragique sévère associé (instabilité hémodynamique malgré un remplissage initial, besoin de vasopresseurs ou inotropes, perte aiguë de plus de 30 % du volume sanguin et/ou perte aiguë de 15 – 25 % du volume sanguin et saignement encore actif)
- Signes ou évidence d'une atteinte traumatique d'un ou de plusieurs organes
- Violence du choc dont : décélération importante, chute de plus de 2 fois la taille de l'enfant
- Traumatisme non accidentel
- Traumatisme ouvert
- Age < 2 ans

2. Principaux types de traumatisme

a. Traumatismes crâniens et de la colonne vertébrale

- Classification des traumatismes crâniens :
 - Traumatisme mineur : Glasgow coma score (GCS) entre 13 et 15
 - Traumatisme modéré : GCS entre 9 et 12
 - Traumatisme sévère : GCS entre 3 et 8
- Facteurs de gravité spécifiques :
 - $GCS \leq 12$
 - Signes d'hypertension intracrânienne
 - Signes neurologiques focaux
 - Signes de fracture des os de la base
 - Fracture du crâne complexe
 - Signes ou évidence d'un traumatisme de la colonne vertébrale
- Indications de transfert vers une unité de soins intensifs pédiatriques :
 - Critères absolus :
 - $GCS \leq 8$
 - Indication neurochirurgicale
 - Insuffisance respiratoire
 - Insuffisance cardio-vasculaire
 - Traumatisme de la colonne vertébrale / moelle avec déficit neurologique
 - Traumatisme thoracique et/ou abdominal sévère associé

- Critères relatifs :
 - GCS entre 9 et 12
 - GCS fluctuant et/ou aggravation de signes neurologiques
 - Fracture ou luxation d'une vertèbre cervicale sans déficit neurologique
 - Identification d'un ou de plusieurs de facteurs de gravité (point 1)

b. Traumatismes thoraciques

- Facteurs de gravité spécifiques :
 - Age < 6 ans
 - Piéton
 - Fracture de la 1^{ère} côte
- Indications de transfert vers une unité de soins intensifs pédiatriques :
 - Critères absolus :
 - Insuffisance respiratoire
 - Insuffisance cardio-vasculaire
 - Troubles du rythme
 - Coma associé
 - Critères relatifs :
 - Détérioration respiratoire progressive (évaluation clinique, besoins en oxygène, gazométrie, autres)
 - Pneumothorax ou hémithorax sans signes d'insuffisance respiratoire
 - Fractures de côtes multiples
 - Nécessité de fortes doses d'analgésiques
 - Troponine élevée
 - Identification d'un ou de plusieurs de facteurs de gravité (point 1)

c. Traumatismes abdominaux

- Facteurs de gravité spécifiques :
 - Douleur, défense et distension abdominale importante
 - Signes cutanés : hématome, ecchymoses, abrasion au niveau de la paroi abdominale
 - Accident de la circulation avec enfant mal ou non attaché
 - GPT > 200-300 UI/L
 - Lipase > 150-200 UI/L
 - CK > 3.000 UI/L
 - Classification radiologique de grade ≥ 3 selon l'American Association for the Surgery of Trauma : voir page suivante
- Indications de transfert vers une unité de soins intensifs pédiatriques :
 - Critères absolus :
 - Instabilité hémodynamique persistante malgré les manœuvres thérapeutiques initiales
 - Remplissage vasculaire > 60 ml/kg
 - Nécessité d'une transfusion de globules rouges concentrés

- Coma associé
- Lésion(s) de grade ≥ 3
- Indication chirurgicale (à l'admission ou en cours d'hospitalisation)
- Indication d'embolisation artérielle
- Critères relatifs :
 - Lésion de grade ≤ 2
 - Douleurs persistantes malgré des antalgiques
 - Fracture du bassin associée
 - Hématurie macroscopique
 - Identification d'un ou de plusieurs de facteurs de gravité (point 1)

Tableau I : classification des lésions hépatiques

Grade	Hématome	Fracture	Lésion vasculaire
I	Sous-capsulaire < 10 % de la surface	Capsulaire non hémorragique < 1 cm de profondeur	
II	Sous-capsulaire entre 10 et 50 % de la surface Profondeur < 2 cm de diamètre	Parenchymateuse de 1 à 3 cm de profondeur, < 10 cm de longueur	
III	Sous-capsulaire rompu hémorragique ou > 50 % de la surface ou expansif Intraparenchymateux > 2 cm de diamètre ou expansif	Parenchymateuse > 3 cm de profondeur	
IV	Parenchymateux rompu	Parenchymateuse de 25 à 75 % d'un lobe	
V		Parenchymateuse > 75 % d'un lobe	Veine cave rétrohépatique ou veines sus-hépatiques centrales
VI			Avulsion hépatique

Tableau II : classification des lésions spléniques

Grade	Hématome	Fracture	Lésion vasculaire
I	Sous-capsulaire < 10 % de la surface	Déchirure capsulaire < 1 cm de profondeur	
II	Sous-capsulaire entre 10 et 50 % de la surface Intraparenchymateux < 5 cm de diamètre	Parenchymateuse de 1 à 3 cm de profondeur, sans atteinte d'un vaisseau trabéculaire	
III	Sous-capsulaire > 50 % de la surface ou rupture sous-capsulaire ou hématome intraparenchymateux	Profondeur > 3 cm ou atteinte des vaisseaux trabéculaires	
IV		Fracture atteignant un vaisseau segmentaire ou hilaire avec dévascularisation > 25 %	
V		Fracture « éclatement de la rate »	Lésion hilaire vasculaire avec dévascularisation de la rate

Tableau III : classification des lésions rénales

Grade	Hématome	Fracture	Lésion vasculaire
I	Contusion parenchymateuse ou hématome sous-capsulaire isolé		
II	Hématome péri-rénal localisé	Lacération corticale < 1 cm de profondeur sans communication avec la voie excrétrice	
III		Lacération corticale > 1 cm de profondeur sans communication avec la voie excrétrice	
IV		Lésion corticale profonde touchant le système collecteur	Lésion vasculaire segmentaire
V		Fracture de rein	Lésion pédiculaire

Tableau IV : classification des lésions pancréatiques

Grade		
I	Hématome	Contusion mineure sans lésion ductale
	Lacération	Lacération superficielle sans lésion ductale
II	Hématome	Hématome majeur sans lésion ductale ou perte de substance
	Lacération	Lacération majeure sans lésion ductale ou perte de substance
III	Lacération	Transsection distale ou lésion parenchymateuse avec atteinte ductale
IV	Lacération	Transsection proximale ou lésion parenchymateuse impliquant l'ampoule
V	Lacération	Destruction massive de la tête du pancréas

3. Modalités de transfert

a. Hôpital référant l'enfant :

- Stabilisation de l'enfant selon les recommandations internationales.
- Appel précoce du médecin de garde pour l'unité de soins intensifs pédiatriques en cas de critères absolus de transfert. Le degré d'urgence est précisé par le médecin qui a accueilli l'enfant ; ce médecin transmet également les informations utiles pour une prise en charge optimale par l'équipe de transport. Ces informations sont données initialement par téléphone mais feront l'objet d'un rapport médical écrit comportant tous les éléments indispensables pour assurer la continuité des soins. Une copie de l'iconographie réalisée accompagnera la lettre de transfert.
- Le médecin des soins intensifs pédiatriques qui reçoit l'appel peut émettre des suggestions d'ordre diagnostique ou thérapeutique ; ces suggestions feront l'objet d'une concertation entre les 2 médecins qui se parlent par téléphone.

b. Soins intensifs pédiatriques des cliniques universitaires Saint-Luc (CUSL) :

- Equipe de transport composée au minimum d'un médecin, disposant du matériel nécessaire au monitoring et au traitement des enfants dans toutes les catégories d'âge, ayant à sa disposition une ambulance de réanimation équipée et adaptée à l'enfant.

- A son arrivée sur place, l'équipe prend le relai de la prise en charge de l'enfant en concertation avec l'équipe ayant accueilli l'enfant. Elle décide seule du moment du départ de l'hôpital référent. Elle peut demander d'avoir à sa disposition des dérivés sanguins que l'hôpital référent lui fournira.
- Elle assure la responsabilité du transfert de l'enfant vers les CUSL.
- Contacts téléphoniques :
 - Soins intensifs pédiatriques
 - 02.764.27.23 – en premier lieu
 - 02.764.27.52
 - 02.764.27.30
 - 02.764.27.31
 - L'équipe des soins intensifs pédiatriques se charge de contacter les collaborateurs internes aux CUSL qui devront participer à la prise en charge de l'enfant. Le médecin de l'hôpital référent peut contacter directement ces collaborateurs mais devra en toutes circonstances avoir un contact téléphonique avec les soins intensifs pédiatriques.

4. Modalités de retransfert

a. Règles générales :

- Les enfants transférés vers l'unité pédiatrique des soins intensifs retourneront à l'hôpital référant dès que leur condition le permet et après concertation entre les médecins des deux hôpitaux. Un contact téléphonique régulier assurera une bonne transmission des informations au cours du séjour de l'enfant en soins intensifs. L'atteinte organique ne doit pas être complètement résolue ou la maladie guérie pour qu'un re-transfert ait lieu.
- Un rapport médical écrit comportant tous les éléments indispensables pour assurer la continuité des soins sera transmis au moment du re-transfert de l'enfant vers l'hôpital d'origine. Une copie de l'iconographie réalisée accompagnera la lettre de transfert.
- Certains enfants resteront hospitalisés aux CUSL si la poursuite de la prise en charge de l'enfant exige une approche multidisciplinaire que l'hôpital référent ne peut offrir.

b. Aspects pratiques :

- Retour en ambulance de réanimation médicalisée si l'état de l'enfant le nécessite, en ambulance normale si c'est possible, exceptionnellement dans la voiture des parents.
- Retour programmé aux heures ouvrables sauf cas de force majeure.

5. Divers**a. Suivi de la qualité :**

- Les médecins responsables de la prise en charge de l'enfant au sein des deux hôpitaux se contacteront en cas de tout transfert compliqué afin que soit optimisée la prise en charge des enfants accueillis ultérieurement.
- Un bilan annuel sera réalisé de concertation.

b. Formation :

- Les pédiatres intensivistes des CUSL répondront, dans la mesure de leurs disponibilités, à toute demande d'enseignement émanant des pédiatres de l'hôpital référent.
- La rédaction de protocoles de prise en charge, communs aux deux services et plus détaillés que ce présent document, peut en être l'aboutissement.
- Le vade-mecum « Urgences et soins intensifs pédiatriques » édités par les pédiatres intensivistes des CUSL comporte des algorithmes de prise en charge de divers traumatismes. Toute suggestion pour l'améliorer est la bienvenue.

c. Contacts :

- Pédiatres intensivistes des CUSL :
 - stephan.clementdeclety@uclouvain.be
 - thierry.detaille@uclouvain.be
 - laurent.houtekie@uclouvain.be
 - emilien.derycke@uclouvain.be
- Infirmière-chef de l'unité :
 - catherine.rompteau@uclouvain.be



© Réseau Pédiatrie Louvain

CHAPITRE 2

Insuffisance rénale aigüe

Dr Nathalie Godefroid, Dr Nadège Ranguelov, Dr Emelien Derycke, Dr Gwennaëlle Sana

Critères de transfert d'un enfant en IRA vers un centre tertiaire *Dr Godefroid, Dr Ranguelov*

Causes de l'IRA:**IRA pré-rénale** : diminution du flux sanguin rénal

sur hypovolémie (déshydratation, troisième espace, hémorragie, vasoplégie),

sur vasoconstriction (choc septique, choc cardiogénique),

sur problème vasculaire (thrombose, plaie traumatique),

sur traitement par IEC ou Sartans.

IRA rénale : glomérulaire, tubulaire, interstitielle

nécrose tubulaire aigüe, SHU, glomérulonéphrites aiguës, vasculites, néphrites tubulointerstitielles

IRA postrénale : obstruction sur les voies urinairesDifférences IR pré-rénale / rénale

	Prérénale	Rénale
• Filtration glomérulaire		
Clairance créatinine	+/- normale	diminuée
Créat U / Créat P (mmol)	> 30 – 40	< 20
• Réabsorption tubulaire		
Fe Na en %	< 1	> 3
• Concentration rénale		
Densité urinaire	> 1020	< 1010
Osmolalité U / P	> 1,3	0,8 à 1,2
• Divers		
Azote uréique U / P	> 10	< 10
Réponse remplissage	+	-
Sédiment urinaire	normal	anormal

Pediatric-modified RIFLE (pRIFLE) criteria

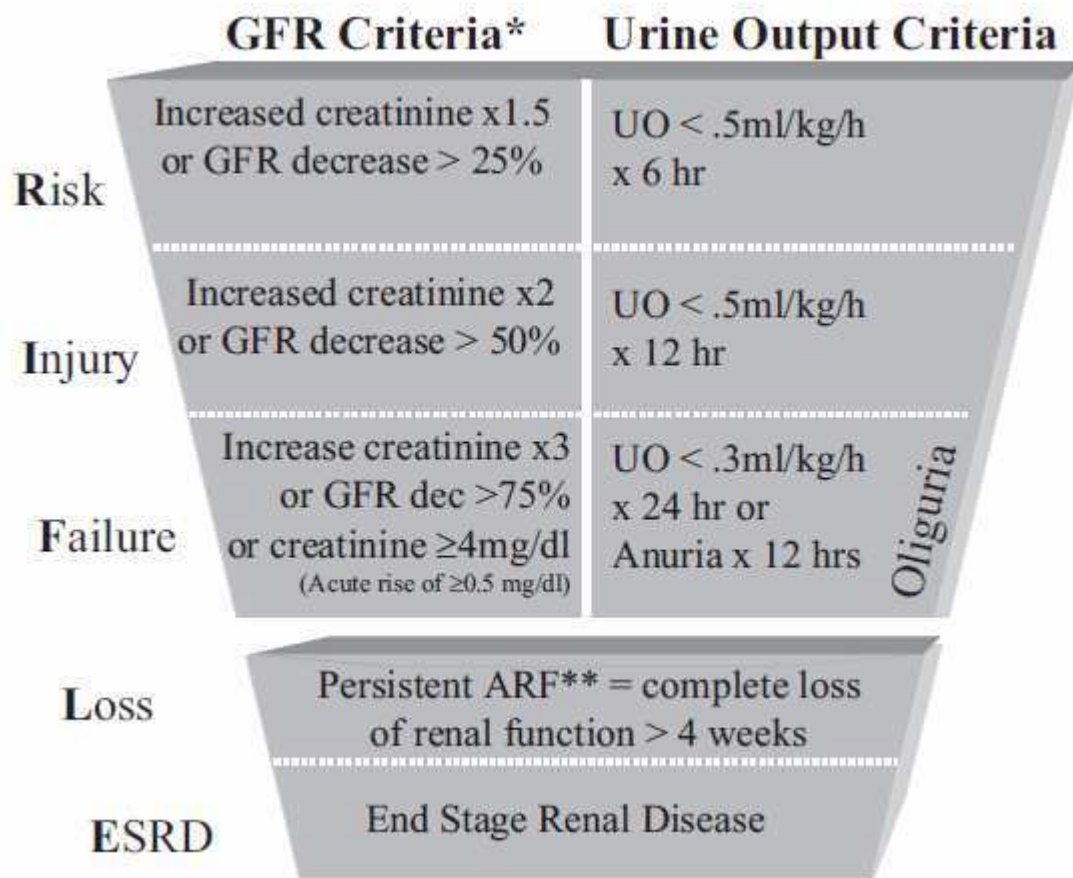
	Estimated CCI	Urine output
Risk	eCCI decrease by 25%	<0.5 ml/kg/h for 8 h
Injury	eCCI decrease by 50%	<0.5 ml/kg/h for 16 h
Failure	eCCI decrease by 75% or eCCI < 35 ml/min/1.73 m ²	<0.3 ml/kg/h for 24 h or anuric for 12 h
Loss	Persistent failure > 4 weeks	
End stage	End-stage renal disease (persistent failure > 3 months)	

eCCI, estimated creatinine clearance; pRIFLE, pediatric risk, injury, failure, loss and end-stage renal disease.

RIFLE ADQI - Crit care 2004

pRIFLE Akcan-Arikan – Kidney Int 2007

© Réseau Pédiatrie



Mise en route des traitements :

- Evaluer si médicaments potentiellement néphrotoxiques indispensables et les adapter à la clairance rénale
- Adapter le remplissage en fonction de la cause dans le but d'obtenir des reins correctement perfusés et en fonction de la diurèse.
- Lever un éventuel obstacle sur les voies urinaires
- Evaluer si thrombose sur les veines ou l'artère rénale par échographie-doppler
- Evaluer si d'autres organes atteints

Conséquences de l'IRA :

- insuffisance cardiaque suite à une surcharge volémique
- œdème aigu du poumon
- HTA : surcharge volémique ou HTA rénale
- Convulsions : HTA, troubles électrolytiques, hyperazotémie
- Troubles électrolytiques : hyperkaliémie, hyperphosphatémie, hypocalcémie, acidose, troubles de la concentration urinaire

Transfert si :

- Si difficultés de prise en charge ou non réponse au traitement initié
- Si complications liées à l'IRA (voir ci-dessus)
- Si pathologie urologique compliquée nécessitant une intervention
- Si problème diagnostique de l'origine de l'insuffisance rénale justifiant la réalisation d'une biopsie rénale.
- Si thérapie de remplacement nécessaire (dialyse)
- Si thérapie complexe nécessaire (ex : plasmaphérèse, Rituximab, Cyclophosphamide...)
- Si suspicion de SHU atypique

© Réseau Pédiatrie Louvain

© Réseau Pédiatrie Louvain

CHAPITRE 3

Transferts interhospitaliers d'enfants critiques avec Insuffisance hépatique aigüe

Pascale Corouge (Centres Hospitaliers Jolimont), Emilien Derijcke (Cliniques Universitaires Saint-Luc), Sabine Jaspers (Clinique et Maternité Ste Elisabeth Namur), Laurence Pratte (Cliniques St Pierre Ottignies), Etienne Sokal (Cliniques Universitaires Saint-Luc), Xavier Stephenne (Cliniques Universitaires Saint-Luc), Catherine Wanty (Grand hopital de Charleroi, Charleroi)

DEFINITION INSUFFISANCE HEPATIQUE AIGUE (IHA)

- pas d'évidence de maladie hépatique chronique
- Signes biochimiques d'atteinte hépatique aigüe
- Perturbation de la coagulation :
 - INR > 1,5 ou PT > 15 sec non corrigé par vitamine K et encéphalopathie
 - INR > 2 ou PT > 20 sec avec ou sans encéphalopathie
- Situation particulière :
 - i. Acute on chronic

L'insuffisance hépatique « acute on chronic » a été reconnue comme une forme clinique spécifique de l'IHA associée à la cirrhose. Chez un patient atteint de cirrhose préalablement compensée, elle se définit comme une détérioration aiguë de la fonction hépatique et par la suite d'autres organes sur une période de quelques semaines suite à un événement précipitant. Ces événements déclencheurs peuvent être une hémorragie variqueuse, une septicémie ou encore un facteur hépatotoxique direct (par exemple, la prise d'un médicament). La mortalité à court terme pour cette condition est plus de 50%.

- ii. Décompensation aiguë d'une maladie métabolique

Certaines maladies métaboliques sont à risque de décompensation aiguë nécessitant une prise en charge particulière (par exemple, hyperammoniémie chez les patients atteints d'une maladie du cycle de l'urée nécessitant une hémodialyse ou autre forme d'épuration sanguine, décompensation hépatique aiguë chez les patients tyrosinémiques...)

Ces situations font l'objet de recommandations spécifiques détaillées dans un sous-paragraphe.

INDICATIONS DE TRANSFERT :

Une prise de contact rapide avec le centre tertiaire est nécessaire pour :

1. préciser rapidement la cause de l'IHA et de-là établir un pronostic
2. débiter rapidement si possible un traitement spécifique et en tout cas symptomatique
3. poser à temps l'indication d'une transplantation hépatique (inscription en liste, screening donneur vivant) ou pister les contre-indications
 - Critères de contact avec le centre tertiaire en cas d'hépatite aigüe

- i. facteur V supérieur à 50% : contact téléphonique avec superviseur du service d'hépatologie et gastro-entérologie pédiatrique de Saint-Luc. En fonction de l'histoire clinique, consultation rapide pour organisation du bilan à réaliser et du suivi ou transfert d'emblée.
 - ii. facteur V inférieur à 50 % : transfert d'emblée vers le centre tertiaire.
- Critères nécessitant une mise en liste code d'urgence pour la transplantation hépatique (centre tertiaire)
 - i. Insuffisance hépatique due à la prise d'acétaminophène
 - 1. Critères du King's College
 - pH artériel < 7,30
 - OU niveau de lactate sérique (artériel) > 3 mmol/L
 - OU association des éléments suivants :
 - INR > 6,5 ou allongement du temps de prothrombine de 100 secs.
 - Niveau de créatinine sérique > 300 µmol/l (3,4 mg/dl)
 - Encéphalopathie hépatique de stade 3 ou 4
 - ii. Insuffisance hépatique non liée à la prise d'acétaminophène
 - 1. Critères du King's College
 - TP < 100 " (INR > 7)
 - OU au moins 3 des critères suivant :
 - TP >50 " (INR >3.5)
 - Bilirubine > 300µm/l (17.65 mg/dl)
 - Age <10 ans ou > 40 ans
 - Délai ictère-encéphalopathie > 7 j
 - 2. Critères de Clichy
 - Confusion ou coma (encéphalopathie grade 3-4 associé à un facteur V < 20% chez les patients âgés < 30 ans

MODALITES DE TRANSFERT :

La demande de transfert est faite par le médecin assurant la prise en charge de l'enfant à l'hôpital référant auprès du médecin de garde pour le service de gastroentérologie et hépatologie pédiatrique des Cliniques Universitaires Saint-Luc. Le degré d'urgence est précisé par le médecin qui a accueilli l'enfant. En concertation avec le médecin du service de gastroentérologie et hépatologie pédiatrique des Cliniques Universitaires Saint-Luc, ce médecin détermine le mode de transfert (par les parents, en ambulance non médicalisée, en ambulance médicalisée via les soins intensifs pédiatriques). Ces informations sont données initialement par téléphone mais feront l'objet d'un rapport médical écrit comportant tous les éléments indispensables pour assurer la continuité des soins.

Si l'unité de soins intensifs pédiatriques est responsable du transfert de l'enfant vers les Cliniques universitaires Saint-Luc, l'équipe de transport est composée au minimum d'un médecin, dispose du matériel nécessaire au monitoring et au traitement des enfants dans

toutes les catégories d'âge et a à sa disposition une ambulance de réanimation équipée et adaptée à l'enfant.

Traitement à instaurer avant le transfert

- solution glucosée (1g/kg/h)
- arrêt de tout médicament susceptible de provoquer des troubles de la conscience (antiémétiques notamment)
- dans la mesure du possible, pas de transfusion de plasma frais ni de globules rouges

MODALITES DE RETRANSFERT :

Les enfants transférés vers le service de gastroentérologie et hépatologie pédiatrique des Cliniques Universitaires Saint-Luc retourneront à l'hôpital référant dès que leur condition le permet et après concertation entre les médecins des deux hôpitaux. Un contact téléphonique régulier assurera une bonne transmission des informations au cours du séjour de l'enfant aux Cliniques Universitaires Saint-Luc. L'atteinte organique ne doit pas être complètement résolue ou la maladie guérie pour qu'un re-transfert ait lieu.

Un rapport médical écrit comportant tous les éléments indispensables pour assurer la continuité des soins sera transmis au moment du re-transfert de l'enfant vers l'hôpital d'origine.

Certains enfants resteront hospitalisés aux Cliniques universitaires Saint-Luc en raison de la pathologie de base qu'ils présentent si elle nécessite une prise en charge par une autre sous-spécialité de la pédiatrie que l'hôpital référant ne peut offrir et en accord avec le pédiatre référant.

CONCERTATION :

Toute décision médicale grave en cours d'hospitalisation fera l'objet d'une discussion entre les médecins responsables des différents services ou unités impliqués.

Les médecins responsables de la prise en charge de l'enfant au sein des deux hôpitaux se contacteront en cas de tout transfert compliqué afin que soit optimisée la prise en charge des enfants accueillis ultérieurement.

ACUTE ON CHRONIC et DECOMPENSATION AIGUE D'UNE MALADIE METABOLIQUE :

Il est recommandé que les patients avec maladie hépatique chronique (congénitale, auto-immune ou acquise) soient suivis dans un centre tertiaire à une fréquence d'une consultation par 6 mois pour pouvoir anticiper la situation particulière de décompensation aigue d'une maladie hépatique chronique.

De même, tout patient atteint d'une maladie métabolique hépatique à risque de décompensation aigue (Maladie du cycle de l'urée, tyrosinémie,...) devront faire l'objet d'un suivi régulier (1 consultation par 6 mois) pour anticiper les situations d'urgences.

© Réseau Pédiatrie Louvain

CHAPITRE 4

Hypertension intracrânienne

Pr Marie-Cécile Nassogne, Pr Stéphan Clément de Cléty, Dr Sophie Gérard, Dr Evelyne Heylen

Conditions Cliniques

- Enfant connu pour une pathologie pouvant engendrer une hypertension intracrânienne : enfant porteur d'une dérivation ventriculo-péritonéale, enfant suivi pour une pathologie vasculaire (cavernomatose cérébrale, malformation artério-veineuse), tumeur cérébrale, ...
- Pathologie inaugurale chez un enfant jusque là en bonne santé : tumeur, hydrocéphalie, pseudo-tumeur cérébri, hémorragie cérébrale, traumatisme crânien, méningo-encéphalite, ...

Evaluation de l'enfant

- Pour mémoire, signes évocateurs

Signes communs à tout âge	Nourrisson	Enfant
<ul style="list-style-type: none"> • Somnolence, apathie, coma • Vomissements répétés en jet ou matinaux • Latéralisation neurologique • Troubles oculaires dont mydriase et strabisme • Signe de Parinaud • Bradycardie, tachycardie • HTA • Anomalies de perfusion cutanée 	<ul style="list-style-type: none"> • Irritabilité • Bombement de la fontanelle antérieure • Disjonction des sutures • ↑ du périmètre crânien • Troubles thermiques 	<ul style="list-style-type: none"> • Céphalées posturales et matinales • Torticolis • Diplopie • Œdème papillaire au fond d'œil • Douleurs abdominales

- Bilan clinique de base : état de conscience, score de Glasgow (GCS) adapté à l'âge, mesure des paramètres vitaux, appréciation des fonctions vitales
- Imagerie cérébrale en première intention après stabilisation de l'enfant :
 - HTIC aiguë : scanner cérébral en première intention

- HTIC subaiguë :
 - IRM cérébrale en première intention chez le grand enfant et si examen disponible rapidement.
 - Scanner cérébral chez le plus jeune enfant ou si IRM cérébrale non disponible.
 - Echographie cérébrale chez le nourrisson sauf en cas de suspicion de lésions d'origine non-accidentelle (syndrome du bébé secoué) où le scanner est plus performant pour détecter les lésions péricérébrales.

Situations cliniques

- HTIC aiguë :
 - Évaluation clinique de l'enfant et maintien des fonctions vitales ; réanimation cardio-pulmonaire si indiquée
 - Indications de support respiratoire et/ou hémodynamique :
 - Traumatisme crânien avec GCS \leq 8
 - GCS de détérioration rapide
 - Anomalies pupillaires : myosis ou mydriase ; aréactivité à la lumière
 - Anomalies des globes oculaires dont yeux en soleil couchant , désorganisation complète des mouvements oculaires, yeux fixes dans les orbites
 - Anomalies de posture (décérébration, décérébration)
 - Instabilité hémodynamique
 - Insuffisance respiratoire
 - Tout autre signe d'HTIC en aggravation ou en association de plus en plus importante
 - Appel des soins intensifs pédiatriques (02 764 27 23) pour organiser le transfert.
 - La demande de transfert est faite par le médecin assurant la prise en charge de l'enfant à l'hôpital référant auprès du médecin de garde pour l'unité de soins intensifs pédiatriques. Le degré d'urgence est précisé par le médecin qui a accueilli l'enfant ; ce médecin transmet également les informations utiles pour une prise en charge optimale par l'équipe de transport. Ces informations sont données initialement par téléphone mais feront l'objet d'un rapport médical écrit comportant tous les éléments indispensables pour assurer la continuité des soins. Un CD reprenant les examens radiologiques doit être remis à l'équipe de transport.

- L'unité de soins intensifs pédiatriques est responsable du transfert de l'enfant vers les Cliniques universitaires Saint-Luc et appelle le service de neurochirurgie (02 764 11 11, bip 48030 ou garde par le DICO), et le service de neurologie pédiatrique (02 764 11 11, bip 46085 ou garde pour le DICO).
- HTIC subaiguë :
 - Ex : tumeur découverte dans un contexte de céphalées, mise en évidence d'une hydrocéphalie suite à une augmentation du périmètre crânien
 - Appel du superviseur de service de neurologie pédiatrique (02 764 1061 ou 02 764 11 11, garde pour le DICO) : discussion de la situation et des modalités de transfert : médicalisé ou non, organisation de l'hospitalisation. Contact avec le service de neurochirurgie. Tout transfert médicalisé est coordonné par l'équipe des soins intensifs pédiatriques à moins que, de concertations, le pédiatre référent et le neuropédiatre des CUSL soient d'accord pour un transport organisé différemment.
- Pseudo-tumeur cérébri :
 - Peut-être une urgence sur le plan ophtalmologique. Nécessité d'un avis ophtalmologique précis.
 - Réalisation d'une IRM cérébrale avec en particulier exclusion d'une thrombose veineuse ou d'autres pathologies.
 - Mesure de pression du LCR à réaliser en position couchée. En cas de baisse de vision importante, nécessité d'un suivi rapproché et discussion d'une prise en charge plus agressive ? dérivation.

Prise en charge thérapeutique :

Cette prise en charge varie selon le caractère aigu ou non de l'affection, la sévérité de l'atteinte clinique, l'intégrité des fonctions vitales, l'évolution de l'enfant, le traitement instauré avant que le diagnostic d'HTIC soit posé, les antécédents de l'enfant.

- Traitement de base :
 - Voie(s) d'abord intraveineuse
 - Perfusion d'une solution isotonique avec apport de potassium selon la biologie
 - Contrôle de la glycémie et apport de glucose avec la solution de perfusion selon les résultats
 - Traitement antalgique optimal
 - Traitement étiologique s'il y a lieu

- Traitement des convulsions si présentes
- Position en antitrendelenbourg sauf si l'état hémodynamique est compromis ; position neutre de la tête
- Maintien d'une normothermie
- Support des fonctions vitales s'il y a lieu
 - Oxygénothérapie pour maintenir une SpO2 > 95% en toute circonstance.
 - La description des autres traitements dépassent le cadre de ce document.
- Traitement d'une crise d'HTIC aiguë ou en présence de signes d'engagement :
 - Ouverture des voies aériennes
 - Ventilation au ballon dans 100% d'oxygène avec intubation endotrachéale et ventilation assistée sous couvert d'une anesthésie de l'enfant
 - Hyperventilation de courte durée
 - Volémisation et support inotrope ou vasopresseur si indiqué
 - Analgosédation optimale
 - Osmothérapie : mannitol ou NaCl 3% ou Lasix ; sonde urinaire obligatoire !
 - D'autres traitements sont possibles mais requierent la présence d'un intensiviste pédiatrique

Pour toute situation : préparation d'un CD avec les images

Modalités de suivi

- Le suivi sera organisé après concertation entre le pédiatre référent et le neuropédiatre des CUSL. Ce suivi peut être hospitalier et/ou de consultation. Certains enfants nécessiteront une prise en charge en revalidation pendant plusieurs semaines ou plusieurs mois. Cette prise en charge en revalidation sera réalisée en concertation avec les différents intervenants et la famille.
- Pour les enfants connus pour une pathologie pouvant engendrer une hypertension intracrânienne, un CD avec les imageries récentes seront remis aux parents.

© Réseau Pédiatrie Louvain

CHAPITRE 5

Prévention et prise en charge de la douleur

Pr Francis Veyckemans, Dr Ludivine Hougardy, Dr Violaine Sevrin, Dr Laurent Houtekie, Dr Corinne Saintes, Dr Nathalie Bilem

Sommaire :

- évaluation de la douleur de l'enfant: échelles recommandées en f de l'âge et des pathologies
- prise en charge de la douleur procédurale: EMLA, MEOPA
- prise en charge de la douleur à l'arrivée en SU: voie intranasale?
- prise en charge des douleurs médicales: méningite, mucite etc
- prise en charge de la douleur postopératoire à l'hôpital

- prise en charge des douleurs à domicile: schémas et instructions aux parents
- prise en charge de la douleur du nouveau-né
- douleur et handicap mental : évaluation

- douleur chronique : la reconnaître, à qui adresser l'enfant

Les recommandations (fiches pratiques) qui seront proposées pour le Réseau pédiatrique Louvain seront basées :

- **sur les données de la littérature récente**
- **sur les compétences et l'expérience locales déjà acquises**
- **sur les données du site français PEDIADOL**
- **ET surtout sur la mise-à-jour en cours du livret de poche Prise en charge de la douleur aiguë de l'enfant dont l'édition 2009 [écrit par le Comité scientifique du Projet National Douleur aiguë de l'enfant, sous l'égide de l'INAMI, de la Société belge de Pédiatrie et de la Belgian Pain Society] est en cours de révision**

Il est également prévu d'inclure un processus d'évaluation de chaque protocole de façon à en évaluer l'efficacité et la pertinence, et à en adapter le contenu si nécessaire.



Exemple de protocole St Luc (septembre 2014)

**Protocole de prise en charge d'une douleur aiguë sévère
chez un enfant admis aux urgences**

1. Définition :

- Douleur nociceptive aiguë d'apparition brutale, ne cédant pas à l'administration de paracétamol ou d'AINS donné(s) à des doses adéquates et par une voie adaptée à la situation clinique de l'enfant
et/ou
- Douleur nociceptive aiguë survenant dans des circonstances où une relation avec une cause évidente peut être facilement établie (traumatisme, abdomen aigu, hypertension intracrânienne, ...).

2. Evaluation de la douleur :

- **Auto-évaluation :**
 - En théorie possible dès 3-4 ans par une échelle visuelle analogue ou toute autre échelle, mais souvent irréalisable en cas de douleur intense.
 - Appréciation par le soignant des mots prononcés par l'enfant ainsi que de son comportement.
 - Toujours croire l'enfant !
- **Hétéro-évaluation :**
 - Evaluation par les parents = essentielle ! : activités, comportement, qualité du sommeil, possibilité de consoler, sociabilité, ...
 - Evaluation par les soignants : grille d'évaluation EVENDOL jusqu'à 7 ans ou EVA chez les plus grands ; par défaut et selon les circonstances, appréciation personnelle du soignant.
- **Paramètres hémodynamiques :**
 - Peu spécifiques ; à intégrer avec l'ensemble de l'examen clinique et au contexte.

3. Responsabilités :

- **Equipe infirmière :**
 - Evaluation de la douleur dès l'admission de l'enfant (IOA ou tout autre secteur du service des urgences).
 - Suivi de la réponse thérapeutique.

- Surveillance de l'enfant, clinique et par monitoring (FC, FR, TA, SpO₂), réalisée à intervalles réguliers.

- **Equipe médicale :**

- a. Assistant de pédiatrie ou de médecine d'urgence (1^{er} échelon) :
 - ♦ Evaluation de la douleur et écoute de celle faite par l'infirmier(e)
 - ♦ Décision de passer immédiatement d'un palier 1 à un palier 3 (classification OMS)
 - ♦ Administration d'un morphinique si ce médecin en connaît la dose, la voie d'administration, les modalités de surveillance et les effets secondaires ; ce médecin doit aussi s'assurer que la surveillance de l'enfant se fait dans des conditions adéquates.
- b. Médecin superviseur aux urgences (pédiatre, urgentiste) (2^{ème} échelon) :
 - ♦ Les mêmes responsabilités que celles décrites pour les assistants lui incombent.
 - ♦ Si ce médecin ne se sent pas à l'aise ou n'a pas (ne s'estime pas avoir) les compétences nécessaires pour administrer un morphinique, il doit confier le patient à un de ses collègues.
- c. Médecin superviseur des soins intensifs pédiatriques (3^{ème} échelon – A) :
 - ♦ Il doit être appelé dans toutes les circonstances où la situation de l'enfant est jugée critique ainsi que dans tous les cas où les médecins décrits aux points a et b ne s'estiment pas assez compétents. Il décide d'assurer la prise en charge antalgique soit aux urgences (secteur pédiatrique, secteur réanimation, secteur ambulatoire), soit aux soins intensifs pédiatriques.
 - ♦ Il peut assurer la prise en charge complète de l'enfant ou participer comme consultant à une prise en charge déjà décidée ou en voie de l'être par un de ses confrères.
- d. Médecin du service d'anesthésie (assistant senior ou permanent) (3^{ème} échelon – B) :
 - ♦ Il est appelé pour tout patient devant bénéficier d'une intervention chirurgicale. Il ne peut alors assurer cette prise en charge préopératoire sans s'être enquis de la prise en charge en cours de la douleur. Il décide d'assurer la prise en charge antalgique soit aux urgences (dans un des secteurs cités précédemment), soit au quartier opératoire (prise en charge préopératoire en salle de réveil, prise en charge directement dans une des salles d'opération).
 - ♦ Il peut aussi être appelé dans tous les cas où ses autres confrères le jugent utile : abord veineux, conseils, ...

- **Remarque importante :**

Tous les soignants ont la responsabilité d'assurer une prise en charge rapide, efficace et dans des conditions de sécurité, d'un enfant présentant une douleur aiguë. Aucun délai ne peut être toléré.

4. Conditions de surveillance :

▪ Matériel :

- a. Voie intraveineuse : si elle n'est pas nécessaire pour l'administration du médicament (voir point 5), elle doit être envisagée après cette étape ; les exceptions qui ne la rendent pas nécessaires sont une procédure de courte durée permettant la disparition de la douleur, le relais possible par un antalgique efficace administré par voie orale, une situation clinique présentée par l'enfant ne justifiant pas un abord intraveineux.
- b. Monitoring cardio-respiratoire.
- c. Ballon et masque connecté à une arrivée d'oxygène.
- d. Matériel de réanimation pédiatrique disponible.

▪ Equipe soignante :

- a. Un membre de l'équipe doit assurer la surveillance de l'enfant et ne peut quitter la pièce ou le secteur où se trouve l'enfant.
- b. La personne qui assure la surveillance peut déléguer cette responsabilité à une autre personne compétente après concertation avec celle-ci.

▪ Lieux potentiels :

- a. Urgences pédiatriques : les 5 chambres et l'espace brancard sont équipés de monitoring, de ballons et de masques ; le matériel de réanimation se trouve à la chambre 175 ; cette chambre 175 constitue la chambre de premier choix pour ce type de prise en charge sans qu'elle n'en soit exclusive.
- b. Secteur de réanimation des urgences : un lit est particulièrement dédié à la prise en charge d'un enfant ; un chariot « ARCA pédiatrique » s'y trouve et est mobile.
- c. Salles de procédure des urgences : ces salles sont équipées ; le chariot « ARCA pédiatrique » se trouve en réanimation.
- d. Quartier opératoire.
- e. Soins intensifs pédiatriques.

5. Médicaments antalgiques :

▪ Remarques préliminaires :

- a. Tous les médicaments doivent être titrés en fonction de la réponse thérapeutique. Il faut commencer par la dose la plus basse et la majorer si nécessaire, à la condition que l'enfant maintienne ses fonctions vitales.
- b. Tout médicament doit être prescrit par un médecin dans Equafile.
- c. La prescription d'un antalgique fait partie d'une prise en charge globale ; d'autres traitements doivent être prescrits selon les circonstances.

▪ Premiers choix aux urgences et en SMUR :

- a. Enfant sans voie d'abord et difficile à perfuser : Fentanyl par voie intranasale.
- b. Enfant avec voie IV :

- ♦ Instabilité hémodynamique et/ou respiratoire : Kétamine IV ou Fentanyl IV
Le médecin présent doit être capable de réaliser une RCP avancée pédiatrique.
 - ♦ Occlusion intestinale : Fentanyl IV
Un chirurgien doit être ou avoir été appelé.
 - ♦ Traumatisme crânien : Fentanyl IV
Sur le plan neurologique, un score de coma de Glasgow ainsi qu'un examen de la mobilité des globes oculaires et du diamètre des pupilles doivent, au minimum, avoir été faits avant l'administration de l'antalgique.
 - ♦ Hypertension intracrânienne : Fentanyl IV
La présence constante d'un médecin et un monitoring cardiorespiratoire sont nécessaires jusqu'à la prise en charge chirurgicale : risque d'engagement !
 - ♦ Fracture osseuse : Fentanyl IV
L'immobilisation du membre est essentielle. Une dose d'antalgique doit être envisagée avant toute manipulation.
 - ♦ Plaie étendue : Fentanyl IV
Une anesthésie locale et du MEOPA sont insuffisants.
 - ♦ Brûlure(s) (avant le transfert vers un centre des brûlés) : morphine IV
Les doses de morphine doivent être transmises au médecin qui prend le relais.
- c. Enfant sans voie d'abord, ne devant pas être à jeun et dont la douleur a été partiellement atténuée par du paracétamol ou un AINS : morphine PO
- d. Remarque : le sufentanil est une alternative au fentanyl.
- **Médicaments utilisés chez l'enfant et leurs doses :**
- a. Fentanyl :
 - ♦ Voie IV :
 1. Dose : 1 µg/kg
 2. Titrer ; intervalle de 5 minutes entre les doses.
 3. Dose maximale totale sans avis d'un médecin permanent : 3 µg/kg
 - ♦ Voie intranasale :
 1. A administrer avec la seringue adaptée (embout spécial) !
 2. Dose : 0,5 µg/kg par narine
 3. Titrer ; intervalle de 5 minutes entre les doses.

4. Dose maximale totale sans avis d'un médecin permanent : 3 µg/kg

b. Sufentanil :

♦ Voie IV :

1. Dose : 0,1 µg/kg
2. Titrer ; intervalle de 5 minutes entre les doses.
3. Dose maximale totale sans avis d'un médecin permanent : 0,3 µg/kg

♦ Voie intranasale :

1. A administrer avec la seringue adaptée (embout spécial) !
2. Dose : 0,1 µg/kg par narine
3. Titrer ; intervalle de 5 minutes entre les doses.
4. Dose maximale totale sans avis d'un médecin permanent : 0,3 µg/kg

c. Morphine :

♦ Voie IV :

1. Dose : 0,1 mg/kg
2. Titrer ; intervalle de 15 minutes entre les doses.
3. Dose maximale totale sans avis d'un médecin permanent : 0,2 mg/kg

♦ Voie per os :

1. Dose : 0,15 – 0,2 mg/kg
2. Délai d'action de 30 minutes ; répéter la dose après 2-3 heures ; à ne considérer en aigu que dans certaines conditions.

- ♦ Rappel : plus longue durée d'action par rapport aux deux premiers médicaments.

d. Kétamine :

♦ Voie IV :

1. Dose : 0,25 à 0,5 mg/kg : analgésie ; si 0,5 à 1,0 mg/kg anesthésie dissociative
2. Titrer ; intervalle de 5 à 10 minutes entre les doses.
3. Dose maximale totale sans avis d'un médecin permanent : 2 mg/kg

♦ Voie IM :

1. Dose : 2 mg/kg dans le deltoïde.
2. A ne pas répéter ; relai à avoir par une voie intraveineuse.

- ♦ Précaution : attention à l'hypersalivation induite par la kétamine.

6. Suivi :

- Suivi de la réponse thérapeutique :

Cette réponse doit être faite selon l'approche décrite au point 2 avec, le plus souvent possible, une évaluation avec la grille EVENDOL. Elle doit aussi être rapportée dans le dossier de l'enfant sous l'item « Evolution ».

- Surveillance de l'enfant, clinique et par monitoring (FC, FR, TA, SpO₂)

- Le médecin qui prend le relais de la prise en charge doit être informé de tous les médicaments reçus par l'enfant.
- Un enfant ayant reçu un morphinique ne peut être alimenté qu'après l'avis de celui qui en a fait la prescription.

© Réseau Pédiatrie Louvain

© Réseau Pédiatrie Louvain

CHAPITRE 6

Prévention de la transmission des infections

Politique antibiotique en fonction de l'âge et du pathogène

Notre réseau dans le secteur « infectiologie pédiatrique » est actuellement (mai 2015) composé de 11 pédiatres, les Drs Isabel Garcia de la Fuente (CH Luxembourg), Laurent Hoetekié (UCL Saint-Luc), David Tuerlinckx (CHU Dinant/Mont-Godinne), Corinne Saintes (Clinique St Jean, Bruxelles), Mahaux de Crombrughe (Clinique St Jean, Bruxelles), Patricia Vergauwe (Clinique St Jean, Bruxelles), Valbona Selimaj (Clinique St Jean, Bruxelles), Laurent Yi (Centre Hospitalier Epicura), Benoit Brasseur (Clinique St Pierre, Ottignies), David Weynants (Clinique Ste Elisabeth, Namur), Jean-Philippe Stalens (Centre Hospitalier de Wallonie picarde), Marcella Ruiz (Grand Hôpital de Charleroi), Laurie Lecomte (hôpital de Jolimont), Dimitri Van der Linden (Cliniques universitaires Saint-Luc) et de 4 pédiatres en formation, les Drs Diane Stroobant, Julien Mergen, Malika Roelants et Jean-Christophe Beghin, suivant actuellement le diplôme interuniversitaire de maladies infectieuses et microbiologie clinique.

Concernant le chapitre « prévention de la transmission des infections », nous nous référons aux travaux réalisés par les unités d'hygiène hospitalière qui remettent régulièrement à jour les procédures dans ce domaine.

Le chapitre « politique antibiotique en fonction de l'âge et du pathogène » est actuellement repris dans le Sanford (The Sanford Guide to Antimicrobial Therapy 2012-2013, Belgian/Luxembourg Edition). Le réseau se réfère actuellement à ce guide dans lequel certains membres du réseau (D.T et D.VDL) ont été impliqués dans la rédaction.

Ce guide sera utilisé jusqu'à ce que les nouvelles mises à jour des fiches seront disponibles au sein de la BAPCOC (Belgian Antibiotic Policy Coordination Committee). Ces fiches seront prochainement publiées par la BAPCOC. Celles-ci reprennent la prise en charge des gastro-entérites, des infections ostéo-articulaires, des infections du système nerveux central, des infections intra-abdominales, des infections ORL simples et compliquées et des infections urinaires.

Le groupe de travail a décidé de compléter ces fiches en y ajoutant : la prise en charge de la fièvre chez les nourrissons de moins de 3 mois, des infections des tissus mous, malaria, tuberculose pédiatrique, antibioprophylaxie avant chirurgie. Ces fiches sont en cours de révision et prendront la même forme que les fiches BAPCOC tout en y ajoutant des critères de transfert en centre tertiaire. Elles seront disponibles dans le même temps que les fiches BAPCOC (vers septembre 2015).

Le groupe a également défini des pathologies infectieuses nécessitant un transfert en centre tertiaire (ou pour certaines de ces conditions au minimum un avis auprès d'un spécialiste en infectiologie pédiatrique) :

- Choc septique ne s'améliorant pas après 40 ml/kg de remplissage et/ou nécessitant un agent vasopresseur ou inotrope ; choc septique associé avec d'autre(s) défaillance(s) d'organe ; purpura fulminans
- Méningo-encéphalite grave avec risque vital
- Autres infections intra-cérébrales compliquées (abcès, empyème etc..)
- Infections de drains ventriculo-péritonéal
- Infections ostéo-articulaires compliquées
 - Un staff multidisciplinaire « staff des os infectés » a lieu tous les jeudis après-midi aux Cliniques universitaires Saint-Luc afin de discuter des cas compliqués d'infections ostéo-articulaires
- Infections pulmonaires compliquées (abcès, épanchement pleural)
- Fasciite nécrosante
- Infections intra-abdominales compliquées
- Hépatites virales fulminantes
- Tuberculose compliquée ou résistante
- Malaria compliquée
- Infections par le VIH/SIDA

© Réseau Pédiatrie Louvain

CHAPITRE 7

Gestion des perfusions

Dr Thierry Detaille, Dr Jean-Luc Hennecker, Dr Nathalie Godefroid, Dr Dominique Hermans, Dr Nicolleta Oprisan, Dr Marianne Michel

1. Introduction

Ce document contient des recommandations établies par un groupe de pédiatres confrontés aux problèmes des apports liquidiens chez l'enfant, et destinées à d'autres pédiatres confrontés aux mêmes problèmes. Il n'a aucune implication légale. Il ne remplace pas les livres de références et la consultation de la littérature médicale. Il s'agit d'un résumé des bonnes pratiques actuelles et d'une adaptation à un contexte particulier. Ces recommandations doivent également être discutées en fonction de la spécificité de chaque patient.

Ce document est appelé à évoluer au fil du temps, à s'enrichir avec l'évolution des connaissances et la confrontation à la pratique quotidienne.

2. Quelques définitions :

a. Maintenance :

Le maintien d'une hydratation normale implique un équilibre entre les entrées et les sorties d'eau (**balance hydrique**) et d'électrolytes. Les entrées d'eau et d'électrolytes sont essentiellement exogènes. Les sorties étant majoritairement représentées par les pertes insensibles et les pertes urinaires.

Les **entrées d'eau et de sodium** sont normalement adaptées aux besoins physiologiques via la sensation de soif. L'hypothalamus et les osmorécepteurs permettent ainsi de répondre à une diminution de la volémie ou de la tonicité plasmatique par une augmentation des apports hydriques oraux. Chez l'enfant en bas âge, ce mécanisme d'adaptation est nettement moins efficient que chez l'adulte.

Les pertes insensibles proviennent de la respiration et de l'évaporation cutanée. Elles sont plus importantes chez le jeune enfant par rapport à l'adulte en raison entre autres d'un métabolisme plus important, d'un rapport surface corporelle/poids plus grands... **Les pertes urinaires**

permettent en condition normale de maintenir la balance hydrique en équilibre, grâce au pouvoir de concentration ou de dilution des reins, sous l'influence de l'hormone antidiurétique essentiellement.

La prescription d'une solution de maintenance implique la connaissance et le suivi de l'évolution de ces différents mécanismes d'adaptation.

b. Remplissage :

La **délivrance en oxygène** aux cellules dépend du débit cardiaque et du contenu artériel en oxygène. Le débit cardiaque est dépendant d'une part de la fonction cardiaque et d'autre part du remplissage du réseau vasculaire. Lorsque la délivrance en oxygène est insuffisante par rapport à la demande, on parle de **choc**.

Le remplissage, ou volémisation, consiste en l'administration rapide d'une solution de cristalloïde, voire de colloïde, dans le but de restaurer un remplissage vasculaire adéquat et de sortir d'un état de choc.

Sa prescription nécessite d'une part la reconnaissance du choc et d'autre part l'absence de signe de précharge majorée lors de l'évaluation circulatoire.

Le remplissage s'effectue au moyen de **20 ml/kg** d'une solution isotonique, non glucosée, perfusée par voie intraveineuse périphérique ou centrale en 5 à 30 minutes.

Diverses solutions de remplissage existent sur le marché. La préférence actuelle va aux solutions de remplissage dites « balancées » (cf next). Les solutions cristalloïdes sont généralement prescrites en première intention, l'avantage des solutions colloïdes sur les solutions cristalloïdes n'étant pas démontré. Les solutions colloïdes synthétiques ne sont actuellement plus recommandées en raison d'études révélant une morbidité et une mortalité plus élevée chez l'adulte.

c. ADH

L'hormone antidiurétique est une hormone essentielle dans le maintien de l'homéostasie hydro-électrolytique de l'organisme. En cas de d'hypovolémie ou d'hypertonie plasmatique, celle-ci permet à l'organisme de retenir de l'eau libre en concentrant les urines. Une majoration de la sécrétion d'hormone antidiurétique est également retrouvée suite à différents **stimuli non osmotiques**. Chez l'enfant malade, le stress, la douleur, les nausées et les vomissements, la fièvre, l'existence d'une détresse respiratoire, la ventilation en pression positive, l'administration de dérivés morphiniques sont autant de facteurs connus pour stimuler la sécrétion d'ADH, favoriser la rétention d'eau libre et accroître le risque d'hyponatrémie. Cette majoration de la sécrétion d'ADH doit être reconnue pour adapter la prescription des liquides de maintenance.

d. Hyponatrémie

Le sodium est le principal ion du liquide extracellulaire et est responsable de sa tonicité. Il exerce de ce fait un rôle essentiel dans le maintien de l'équilibre hydrique de part et d'autre de la membrane cellulaire. Le glucose diffusant librement de part et d'autre de la membrane cellulaire n'a aucun effet sur la tonicité. L'hyponatrémie aiguë est responsable d'un transfert d'eau libre du milieu extracellulaire vers le milieu intracellulaire. Sur le plan neurologique, l'hyponatrémie aiguë peut mener à l'œdème cérébral. Ce nombreux cas d'encéphalopathie plus ou moins sévère secondaire à la survenue d'une hyponatrémie aiguë ont été rapportées dans la littérature chez des enfants hospitalisés dont la perfusion de maintenance n'était pas prescrite de manière adéquate.

e. Solutions balancées

Une solution balancée est une solution dont la composition ionique est la plus proche de celle du **plasma**, en particulier pour les anions et cation forts que sont le sodium et le chlore. Contrairement à ce que son nom indique, le NaCl 0,9 % n'est pas une solution physiologique. Non seulement son contenu en sodium est supérieur à la natrémie normale, mais surtout son contenu en chlore est largement plus élevé que la chlorémie normale. Cet **excès en chlore** est responsable, par le biais de la préservation de l'équilibre ionique, d'une élimination de bicarbonate. L'administration de quantité importante de chlore est ainsi responsable de la survenue d'une **acidose métabolique hyperchlorémique**. Les effets indésirables de cette dernière sont de plus en plus reconnus. La persistance d'une acidose peut entraîner un excès de remplissage. L'acidose hyperchlorémique engendre une diminution de la perfusion rénale, une altération de la coagulation, un effet pro-inflammatoire... En conséquence, la littérature récente reconnaît l'intérêt de l'utilisation de solutions de maintenance et de remplissage dites balancées, avec un contenu en sodium et en chlore proche du contenu plasmatique.

Caractéristiques des principales solutions disponibles :

1. Solutions cristalloïdes commerciales :

	Na ⁺ (mEq/L)	Cl ⁻ (mEq/L)	K ⁺ (mEq/L)	Lactate (mM/L)	Acétate (mM/L)	Maintenance/ Remplissage	pH
NaCl 0.9 %	154	154	0			M/R	5,5
Hartman	131	111	4	29		M/R	5 à 7
Plasmalyte A	140	98	5		27	M/R	7,4
NaCl 0.9% - G5%	154	154	0			M	3,5 à 6,5
Plasmalyte A – G5%	140	98	5		27	M	4 à 6,5
Glucion	54	55	26	25		M	
G5%	0	0	0	0	0	NA	

2. Solutions cristalloïdes « faites maison » standards :

G5 ou 10 % + NaCl 100 mEq/L (ml)	Na ⁺				K ⁺				
	/50 ml	/150 ml	/500 ml	/1L	mEq/L	/50 ml	/150 ml	/500 ml	/1L
NaCl 20%	1,5	4,5	15	30	10	0,5	1,5	5	10
					20	1	3	10	20
					30	1,5	4,5	15	30
					40	2	6	20	40

G5 ou 10 % + NaCl 75 mEq/L		/50 ml	/150 ml	/500 ml	/1L	mEq/L	/50 ml	/150 ml	/500 ml	/1L
	NaCl 30%	1,1	3,3	11	22	10	0,5	1,5	5	10
	(ml)					20	1	3	10	20
						30	1,5	4,5	15	30
						40	2	6	20	40

Choisir de mettre les ions dans 50, 150, 500 ou 1000 ml selon le débit souhaité (ne pas mettre les ions par 50 ml si le débit est de 50 ml/heure) !

3. Solutions colloïdes :

	Na+ (mEq/L)	Cl- (mEq/L)	K+ (mEq/L)	pH
Albumine 5%	100 à 160	100 à 160	< 2	
Voluven	Non recommandé			
Volulyte	Non recommandé			

3. Gestion des perfusions : pourquoi ? Particularités de l'enfant hospitalisé

L'administration de liquides à un enfant hospitalisé doit se réaliser comme n'importe quelle prescription de médicament. Il faut en peser les avantages et les inconvénients, connaître les effets secondaires potentiels et en assurer le suivi selon l'évolution du patient.

Dans les années 50, Holliday et Segar ont cherché à évaluer la quantité de liquide et d'électrolytes nécessaires aux enfants hospitalisés et perfusés. Leurs travaux ont abouti aux recommandations suivantes :

1. Formule de Holiday et Segar:

	Liquides
0 à 10 kg	100 ml/kg/24heures
10 à 20 kg	1000 ml + 50 ml/kg/24 heures par kilo > 10
> 20 kg	150 ml + 20 ml/kg/24 heures par kilo > 20

2. Quantité de Na⁺ et de K⁺ :

Na : 2 à 4 mEq/kg/j

K : 1 à 2 meq/kg/j

Depuis lors, ces travaux servent de base à la prescription de solution de maintenance hypotonique en pédiatrie. Depuis de nombreuses années, des accidents liés à des prescriptions inadéquates de liquides sont reportés dans la littérature. Ces accidents ont amené à une réflexion sur la quantité et la qualité des liquides prescrits aux enfants hospitalisés.

Il est de plus en plus reconnu que l'enfant malade présente une sécrétion majorée d'ADH, l'exposant à la survenue d'une hyponatrémie.

Le risque d'hypernatrémie et d'hypervolémie lié à l'utilisation d'une solution isotonique en sodium n'a jusqu'à présent jamais été démontré dans la littérature et est bien inférieur au risque d'hyponatrémie lié à l'utilisation de solutions hypotoniques.

La mortalité et la morbidité rapportées dans la littérature, la reconnaissance de la fréquence de l'hypersécrétion d'ADH et l'absence d'effets secondaires significatifs des solutions isotoniques ont abouti à un changement de nos pratiques :

- L'hypovolémie doit être reconnue et traitée immédiatement de manière appropriée (signes de choc) de manière à interrompre la stimulation de la sécrétion d'ADH qu'elle engendre. Tout enfant hypovolémique doit donc bénéficier d'un ou de plusieurs **remplissages** afin de corriger rapidement le choc.
- Les enfants le plus à risque d'hypersécrétion d'ADH sont les enfants présentant des problèmes neurologiques aigus (convulsions, méningo-encéphalites, comas...), des problèmes respiratoires aigus (bronchiolites, asthme, pneumonies...), ceux qui sont en période post-opératoire immédiate (stress, douleur, nausées, vomissements...).
- En cas d'hypersécrétion suspectée ou avérée d'ADH, la quantité en liquide et le contenu en sodium de la perfusion de maintenance doivent être adaptés. Les solutions hypotoniques sont proscrites. La quantité de liquide infusée doit être diminuée.
- Un suivi minutieux de la balance hydrique (bilan in/out, poids) et des contrôles adaptés de l'ionogramme sanguin doivent être prescrits chez tout enfant présentant une dysnatrémie, de même que chez tout enfant dont la maintenance est assurée uniquement par une perfusion pendant plus de 24 heures.
- Enfin, la possibilité de se servir de la voie entérale doit être envisagée dès que possible. Les vraies contre-indications à l'alimentation entérale sont rares. Si l'alimentation orale n'est pas possible, l'alimentation discontinue ou continue par sonde gastrique, l'emploi de prokinétiques voire l'alimentation par voie transpylorique doivent être envisagés.



4. Recommandations en matières de remplissage :

a. Introduction

Le diagnostic de choc est basé sur l'évaluation clinique du patient. Il repose sur l'association des paramètres suivants :

- Tachycardie (à interpréter en fonction du contexte : fièvre, douleur...)
- Altération de la perfusion cutanée
- Diminution des pouls périphériques
- L'hypotension est tardive et signe l'évolution vers un choc décompensé.

L'évaluation de la précharge (hépatomégalie, turgescence veineuse, œdème pulmonaire) permet de distinguer le choc cardiogénique du choc lié à un déficit de remplissage.

b. Remplissage vasculaire

Cristalloïdes : NaCl 0.9% ou Plasmalyte A[®] ou Hartmann[®] :

20 ml/kg en 5 à 30 min selon l'hémodynamique

Absence d'amélioration – précharge non augmentée

Répéter cristalloïdes : NaCl 0.9% ou Plasmalyte A[®] ou Hartmann[®] :

20 ml/kg en 5 à 30 min selon l'hémodynamique

Absence d'amélioration – précharge non augmentée



Employer une solution de remplissage « balancée »

20 ml/kg en 5 à 60 min selon l'hémodynamique



Absence d'amélioration – précharge non augmentée



Choc septique :

Choc hémorragique :

Choc distribatif :

Trauma crânien :

Plasmalyte A
ou
Albumine 5 %
20 ml/kg

Plasmalyte A
20 ml/kg
Déclencher code rouge :
[GR]
PFC

Plasmalyte A
ou
Albumine 5 %
20 ml/kg

Plasmalyte A
Envisager vasopresseurs

c. Cristalloïdes versus colloïdes :

- 1er choix : cristalloïdes (moins cher, disponible, non allergisant) – cristalloïdes « balancés » d'emblée si disponibles, toujours si remplissage massif

- La place de l'albumine humaine comme solution de remplissage vasculaire est très discutée. Son intérêt n'est pas démontré sur base d'études essentiellement réalisées chez l'adulte. Elle n'est à priori utile qu'en cas d'hypoprotéinémie sévère. Elle n'est pas « balancée ».
- Choc hémorragique : cristalloïdes initialement. Rapidement [GR]. Associer rapidement à [PS] et PFC en cas d'hémorragie massive. Ajouter du Calcium pour contrecarrer l'action anticoagulante du citrate (monitorer le iCa^{++})
- Choc hypovolémique sur déshydratation : cristalloïdes
- Choc septique : cristalloïdes en première intention - intérêt des colloïdes non démontré
- Choc anaphylactique : cristalloïdes
- Brûlé : cristalloïdes balancés les 12 à 24 premières heures, colloïdes naturels ensuite
- Traumatisé crânien : cristalloïdes (NaCl 3 % discuté) – colloïdes contre-indiqués



5. Recommandations en matière de maintenance :

a. Propositions de solution de maintenance IV, à adapter au contexte clinique, pour un enfant avec balance in/out normale avant l'admission

	Quantité de liquide	Quantité de Na ⁺	Solution proposée
Nouveau-né			
J0 de vie	60 à 70 ml/kg/j	0	Glucosé 10%
J1 de vie	+ 10 ml/kg/j	0	Idem
J2 de vie et suivants	+ 10 ml/kg/j, adapter selon bilan in/out	1 à 2 mEq/kg/j selon natrémie et in/out	idem

1 semaine à 1 mois de vie			
24 premières heures après l'admission	60 à 70 ml/kg/j si <ul style="list-style-type: none"> ▪ respirateur humidifié ▪ et/ou post CEC ▪ et/ou ARDS Sinon : 70 à 80 ml/kg/j	75 mEq/L	Selon glycémie et besoins en glucose : G5% ou G10%
Jours suivants	70 à 80 ml/kg/j	54 à 75 mEq/L	Selon glycémie et besoins en glucose : G5% ou G10%

> 1 mois de vie : ventilation en pression positive			
24 – 48 premières heures après l'admission	60 % des apports théoriques H&S si (1 seul) : <ul style="list-style-type: none"> ▪ respirateur humidifié ▪ post CEC ▪ ARDS 	Isotonique	Selon glycémie : Plasmalyte A-G5% ou Plasmalyte A

	Sinon : 70 ml/kg/j		
Jours suivants	70 à 80 % des apports théoriques H&S	<p>Pathologie neuro :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Isotonique si natrémie et chlorémie normales ou si hyponatrémie ▪ 100 mEq/l si hypernatrémie ou hyperchlorémie <p>Autre : Selon balance in/out, natrémie et chlorémie : 54, 75 ou 100 mEq/L</p>	<p>Selon glycémie :</p> <p>Plasmalyte A-G5% ou Plasmalyte A</p> <p>G5%</p> <p>+ 100 mEq NaCl 20%/L</p> <p>G5%</p> <p>+ 54, 75 ou 100 mEq NaCl 20%/L</p> <p>ou Glucion</p>
> 1 mois de vie : ventilation spontanée			
24 – 48 premières heures après l'admission	70 à 80 % des apports théoriques H&S	Isotonique	<p>Selon glycémie :</p> <p>Plasmalyte A-G5% ou Plasmalyte A</p>
Jours suivants	80 à 100 % des apports théoriques H&S	<p>Pathologie neuro :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Isotonique si natrémie et chlorémie normales ou si hyponatrémie 	<p>Selon glycémie :</p> <p>Plasmalyte A-G5% ou</p>

		<ul style="list-style-type: none"> ▪ 100 mEq/l si hypernatrémie ou hyperchlorémie <p>Autre : Selon balance in/out, natrémie et chlorémie : 54, 75 ou 100 mEq/L</p>	<p>Plasmalyte A</p> <p>G5% + 100 mEq NaCl 20%/L</p> <p>G5% + 54, 75 ou 100 mEq NaCl 20%/L ou Glucion</p>
--	--	---	--

- Calcium :
 - Ajouter du gluconate de calcium 10 % (sauf si hypercalcémie avérée) :
 - ⇒ 10 ml/150 ml de G5% ou G10%
 - ⇒ 20 ml/500 ml de G5%
- Potassium :
 - Ajouter chlorure de potassium (sauf si hyperkaliémie ou si risque d'IRA [post-op cœur difficile, CoAo, choc sévère...]) :
 - ⇒ 10 à 40 mEq/L de G5%, G10%, ou Plasmalyte A

b. Ions disponibles :

- NaCl 20 % : 1 ml = 3,4 mEq de Na⁺
- KCl 7.45 % : 1 ml = 1 mEq de K⁺
- Gluconate de Ca : 1 ml = 0,47 mEq de Ca⁺⁺
- Chlorure de Ca : 1 ml = 0,9 mEq de Ca⁺⁺
- Phosphate de potassium : 1 ml = 3 mEq de K⁺
- Phocytan : 1 ml = 1 mEq de P = 0,33 mmol de P = 0,66 mEq de Na
- Sulfate de Mg 30 % : 1 ml = 2,44 mEq de Mg⁺⁺
- Sulfate de Mg 20 % : 1 ml = 1,63 mEq de Mg⁺⁺

c. Remarques et rappels :

- Toujours tenir compte des apports liquidiens générés par les médicaments administrés.
- La correction de la volémie doit être distinguée des apports de maintenance. La volémie DOIT être corrigée si l'enfant présente des signes de choc hypovolémique.
- Durant les 24 premières heures, avec des apports liquidiens de 60 à 70 % des apports théoriques H&S, une diurèse de 0.5 à 1 ml/kg/heure peut être adéquate. Calculer la balance in/out en tenant compte des pertes insensibles et des pertes persistantes (diarrhée, vomissements, drains...) avant de stimuler la diurèse.
- Viser une glycémie entre 70 et 150 mg/dl. Un enfant plus grand (> 10 ans) peut régulièrement se passer d'un apport glucosé pendant les premières heures suivant l'admission.
- Pour maintenir une voie ouverte, employer préférentiellement une solution de type NaCl 0.9 % (voire 0.45%) à 2 ml/heure. La voie proximale d'un cathéter double voie peut éventuellement être perfusée à 1 ml/heure en cas de restriction liquidienne.
- En cas de surcharge hydrique, penser à diminuer les liquides de maintenance (cristalloïdes non caloriques) plutôt que d'administrer des diurétiques.
- En cas d'hyponatrémie et/ou d'hyperchlorémie, ou chez certains patients à risque (cardiaque décompensé, cirrhotique...), une solution moins riche en sodium peut devoir être employée 12 à 48 heures après l'admission. A discuter avec le superviseur.
- La restriction des liquides vaut pour les liquides clairs, non caloriques. L'apport calorique ne doit normalement pas être sacrifié par une restriction hydrique. Envisager de concentrer l'alimentation chez les patients en restriction hydrique afin d'éviter d'employer des diurétiques.
- Employer de préférence des solutions commerciales de manière à éviter les erreurs de prescription. Dans le cas contraire, essayer de se limiter aux solutions « faites maison » standards.

6. Recommandations en matière de déshydratation :
--

a. Evaluation de la sévérité de la déshydratation (critères OMS) :

	Déshydratation légère (< 5%)	Déshydratation modérée (6-9%)	Déshydratation sévère (≥ 10%)
Conscience	Alerte et vif	Présence d'au moins 2 des signes suivants : Agitation/irritabilité	Présence d'au moins 2 des signes suivants : Léthargie/perte de connaissance
Appétit	Boit normalement	Boit avidement /assoiffé	Incapable de boire/boit peu
Yeux	Normaux	Enfoncés	Enfoncés
Pli cutané	S'efface rapidement	S'efface lentement	S'efface > 2''
Muqueuse	Humide	Sèche	Très sèche/ râpeuse
Larmes	Présentes	Absentes	Absentes
Fontanelle	Normale	Creusée	Très creusée
Extrémités	Chaudes	Froides	Très froides
TRC	< 2 sec	2- 3 sec	> 3 sec
F. cardiaque	Normale ou peu ↑	Tachycardie ++	Tachycardie +++
Pouls périph.	Normaux	Filants	Non palpés
Tension artérielle	Normale	Abaissée	Effondrée
Respiration	FR normale ou peu ↑	FR ↑ - ↑↑	FR ↑↑↑ – respiration superficielle - apnée(s)
Diurèse	Normale ou diminuée	oligurie	anurie

b. Prise en charge :

1. Déshydratation légère (schéma A- OMS) :

- Réhydratation orale : SRO 50ml/kg en 4h à 24h* :
 - Biberons ou cuillère / seringue si vomissements.
 - Sonde nasogastrique à débit constant si vomissements répétés, bébé fatigué, déshydratation hypernatrémique.
 - Si l'enfant vomit : attendre 10 min et recommencer par petites gorgées (10-20 ml/kg)

- Ré évaluation après 4h à 6h :
 - Si réhydratation obtenue (reprise de diurèse, poids ...) : reprise du lait habituel ; prévention de la déshydratation par SRO 10ml/kg à chaque selle liquide ; conseils diététiques selon l'âge.
 - Si persistance de signes de déshydratation : reprendre la réhydratation selon le degré de déshydratation (schéma A, B ou C)

- * : si déshydratation hypernatrémique, réhydratation en 12h ou plus selon la gravité. Si mauvaise tolérance, administrer la SRO plus lentement, en 6 à 24 heures – attention de ne pas retarder la réhydratation !

2. Déshydratation modérée (schéma B - OMS) :

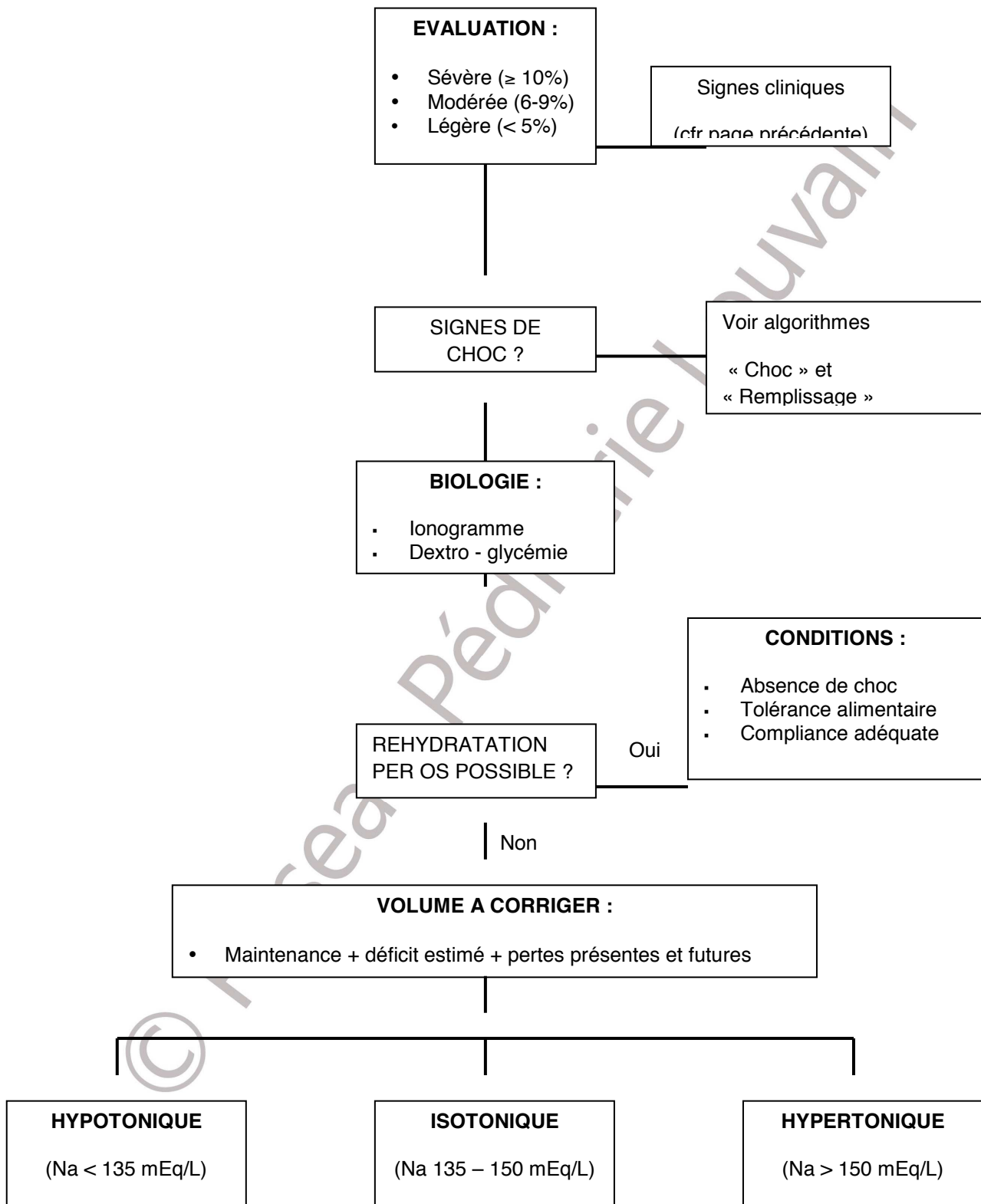
- Réhydratation orale : SRO 75ml/kg en 4h à 24h* :
 - Biberons ou cuillère / seringue si vomissements
 - Sonde nasogastrique à débit constant si vomissements répétés, bébé fatigué, déshydratation hypernatrémique.

- Ré évaluation après 4h à 6h :
 - Si réhydratation obtenue (reprise de diurèse, poids ...) : reprise du lait habituel ; prévention de la déshydratation par SRO 10ml/kg à chaque selle liquide ; conseils diététiques selon âge.
 - Si persistance de signes de déshydratation : reprendre réhydratation selon degré de déshydratation (schéma A, B ou C)

- * : si déshydratation hypernatrémique, réhydratation en 12h ou plus selon la gravité. Si mauvaise tolérance, administrer la SRO plus lentement, en 6 à 24 heures – attention de ne pas retarder la réhydratation !

3. c. Déshydratation sévère (schéma C – UCL) :

- cfr algorithme.



CORRECTION DU DEFICIT :

- en 24 heures généralement
- déshydratation sévère et/ou > 3 jours :
 \uparrow Na⁺ de 0.5 mEq/L/h
- iono /4hr initialement, puis /8H

SOLUTION :

- Na⁺ : 140 – 154 mEq/L initialement
- Na⁺ : 70 – 75 mEq/L dès que reprise d'une diurèse et natrémie normale
- Glucosé 5 ou 10% selon glycémie
- K⁺ : selon kaliémie, dès diurèse

SI DEFICIT

NEUROLOGIQUE ET Na⁺ <

CORRECTION DU DEFICIT :

- en 24 heures généralement

SOLUTION :

- Na⁺ : 140 – 154 mEq/L initialement
- Na⁺ : 75 mEq/L dès que reprise d'une diurèse
- Glucosé 5 ou 10% selon glycémie

CORRECTION DU DEFICIT :

- \geq 48 heures
- Viser chute de natrémie de 0,5 mEq/L/hr
- iono /4hr initialement, puis /8H

SOLUTION :

- NaCl 140 – 154 mEq/L initialement
- adapter selon vitesse de diminution de la natrémie : NaCl 0,66%, éventuellement NaCl 0,45%
- Glucosé 5 ou 10% selon glycémie
- K⁺ : dès diurèse

\downarrow Na⁺ < 0,3 mEq/L/ hr :

- correction trop lente ou trop hypertonique : risque hémorragie intracrânienne



© Réseau Pédiatrie Louvain

CHAPITRE 8

Protocole de directives et de techniques en matière de réanimation

Dr Thierry Detaille, Dr Laurent Houtekie, Dr Jean-Luc Hennecker, Dr Mikaël Mathot, Dr Anne-Sophie Maernoudt

Lien web : www.elsevier.com/locate/resuscitation

© Réseau Pédiatrie Louvain

© Réseau Pédiatrie Louvain

CHAPITRE 9

Indicateurs qualité

Dr Laurent Houtekie, Pr Eddy Bodart, Dr Emmanuelle Gueulette

Définitions

Dans une optique d'optimisation et d'uniformisation des processus de soins, il est recommandé à chaque acteur de santé de définir et de mesurer des indicateurs de qualité inhérents à sa pratique spécifique.

Un indicateur de qualité est un élément mesurable d'un aspect du soin qui aide l'utilisateur à améliorer la qualité du soin.

Les indicateurs de qualité sont des éléments mesurables et explicitement définis référant aux structures, processus et résultats de soins. Les caractéristiques de ces indicateurs de qualité devraient inclure :

- Description sans ambiguïté et définition claire des variables à mesurer.
- Définition explicite de la population à inclure et de l'environnement d'application.
- Liens entre les variables mesurées liées aux processus et leurs effets sur les résultats du soin évalué.

Les objectifs recensés par ces indicateurs doivent être spécifiques, mesurables, réalisables, pertinents et limités dans le temps.

Autant que possible, le choix des indicateurs de qualité pertinents pour une spécialité donnée ou pour un processus de soins donné devrait se baser sur les dernières évidences de la littérature médicale ou, à tout le moins, sur des recommandations et consensus d'experts.

Types d'indicateurs de qualité

Indicateurs structurels.

Ces indicateurs évaluent de quelle manière dont la structure dans laquelle se déroule le processus de soin peut influencer la qualité de celui-ci.

Il peut s'agir d'indicateurs relatifs :

- Aux ressources humaines disponibles.
- Aux moyens matériels mis en œuvre.
- A l'accessibilité du processus de soin.
- ...

Ces indicateurs sont peu reliés aux résultats du soin.

Exemples :

Nombre d'infirmières par lit d'hospitalisation.

Nombre de lits d'un service médical donné.

Temps d'attente en salle d'urgences.

...

Indicateurs de processus.

Ces indicateurs donnent des informations sur le cadre dans lequel le soin est effectué et les processus qui mènent à un résultat défini. Ils concernent donc des variables :

organisationnelles

opérationnelles

Dans un souci d'optimalisation et de rationalisation, ils doivent concourir à une amélioration du résultat du soin.

Exemples :

Taux de prescription d'antibiotiques.

Taux de césariennes.

Organisation de réunions de morbidité/mortalité

...

Indicateurs de résultats.

Ces indicateurs sont clairement et directement dirigés vers les résultats du soin. Ils comparent les *outcomes* du processus de soin d'un médecin donné, d'une institution donnée ou de tout acteur de soins de santé aux dernières données de la littérature.

Exemples :

Taux de mortalité d'une maladie donnée.

Taux d'infections nosocomiales.

Durées de séjour pour une pathologie donnée.

...

Utilité des indicateurs de qualité.

En premier lieu, les indicateurs de qualité permettent à chaque acteur de santé d'évaluer sa pratique personnelle et de la comparer aux données de la littérature et aux résultats de ses pairs. Tout écart devant mener à une réflexion sur les pratiques actuelles et, le cas échéant, à une modification de celles-ci dans un souci d'amélioration constante. Outre l'acteur de santé, le bénéficiaire principal de la mesure des indicateurs de qualité reste donc le patient.

La systématique du recensement des indicateurs de qualité permet d'établir des bases de données qui peuvent être des sources utiles à des fins de recherche clinique et de publications scientifiques

Les indicateurs de qualité permettent des études de *benchmarking* et peuvent aider le pouvoir politique à guider sa politique de soins à une échelle plus large que l'échelle individuelle ou institutionnelle.

Cadre légal, accréditation.

D'une manière générale, les pouvoirs politiques encouragent, voire obligent, les acteurs de santé à recenser des indicateurs de qualité. Les incitants varient selon les régions et pays et peuvent varier dans le temps ; la tendance actuelle allant vers une plus grande incitation à la mesure des indicateurs de qualité.

Dans le cadre de l'arrêté royal du 20 avril 2014 organisant les réseaux de soins pédiatriques, il est demandé « *d'enregistrer les indicateurs de qualité utilisés afin de mesurer la qualité du processus de soins et le résultat des soins offerts. Le ministre qui a la santé publique dans ses attributions peut fixer les indicateurs de qualité minimaux à enregistrer.* »

Au même titre que l'accréditation individuelle, de plus en plus d'institutions de soins s'engagent dans des procédures d'accréditation via des organismes indépendants internationaux. Les critères retenus par ces organismes reposent en grande majorité sur la mesure d'indicateurs structurels, de processus et de résultats.

Les données recueillies lors de l'évaluation des indicateurs de qualité doivent l'être dans le respect de la vie privée du patient et du secret professionnel.

Recueil des données et analyse.

Les données de la littérature permettent d'identifier, pour chaque pathologie donnée, de nombreux indicateurs de qualité. Il importe de choisir les indicateurs les plus pertinents à chaque processus de soin afin d'éviter une charge de travail trop importante et l'accumulation de données difficiles à exploiter.

Certains indicateurs de qualité peuvent concerner tous les patients tandis que d'autres relèvent de pathologies, de spécialités et de patients spécifiques. Il importe de définir à quels patients et à quels processus s'applique la mesure d'un indicateur de qualité donné.

Idéalement, les indicateurs de qualité devraient être mesurés de manière prospective et non-rétrospective.

Chaque acteur de santé a le choix de la manière dont il recense ses indicateurs de qualité mais l'utilisation d'un outil informatique permet de faciliter le recueil des données nécessaires à l'évaluation des indicateurs de qualité. Ce recueil de données ne devrait pas augmenter de manière inadéquate la charge de travail.

La réalisation d'enquêtes de satisfaction auprès des patients permet d'évaluer des indicateurs de qualité orientés sur les résultats perçus par le patient ou son entourage.

Le recueil des données se fait de manière objective et sincère. Dans le cadre actuel qui nous concerne, en dehors de procédures d'accréditation, il n'est pas prévu de contrôle systématique de la qualité du recueil de ces données.

Propositions d'indicateurs de qualité en pédiatrie hospitalière.

Dans le cadre des réseaux de soins pédiatriques, chaque service, quel que soit son niveau de soin est invité à mettre en place des moyens de mesure et d'analyse des indicateurs de qualité les plus pertinents par rapport aux pathologies et aux enfants traités. Il est **proposé**, aux différents partenaires du réseau, de mesurer les indicateurs de qualité suivants.

Indicateurs globaux.

Ces indicateurs concernent tous les patients pédiatriques, quel que soit le niveau des soins de l'institution dans laquelle ils sont soignés au sein du réseau.

La liste des indicateurs proposés peut évoluer dans le temps, selon l'évolution des pratiques et des connaissances médicales et l'évaluation de la faisabilité et de la pertinence de leur mesure.

A chaque contact patient (consultation/hospitalisation) :

Notification dans le dossier du poids, de la taille, du périmètre crânien et réalisation de courbes de croissance.

→ Mesure du taux de réalisation.

Mesure et notification des paramètres vitaux, y compris pression artérielle.

→ Mesure du taux de réalisation.

Rédaction d'un rapport de consultation ou d'hospitalisation dans un délai raisonnable.

Consultation : 72h.

Hospitalisation : rapport provisoire à la sortie du patient, rapport définitif dans les 7 jours.

Contact en salle d'urgences : 24h.

→ Mesure du délai d'envoi des rapports.

Pour les institutions tertiaires :

Retransfert de la majorité des patients référés dès que la situation médicale de l'enfant le permet et dans le respect du choix thérapeutique des patients.

→ Mesure du taux de retransfert des patients référés.

Indicateurs par spécialité

Les acteurs des différentes sous-spécialités pédiatriques sont invités à définir et à mesurer des indicateurs de qualité pertinents inhérents à leur pratique spécifique, en concertation entre tous les référents de la sous-spécialité au sein du réseau.

BIBLIOGRAPHIE

Kavanagh, Admas, Wang ; Quality indicators and quality assessment in child health. *Arch Dis Child*. 2009 June ; 94(6) : 458-463

Parikh, Hall, Mittal, Montalbano et al. ; Establishing Benchmarks for the Hospitalized Care of Children With Asthma, Bronchiolitis, and Pneumonia. *Pediatrics* 2014;134;555.

Données du groupe de travail du Collège de Pédiatrie sur les indicateurs de qualité.



© Réseau Pédiatrie Louvain

Chapitre 10

Insuffisance cardio-respiratoire (*sous la supervision des Pr Thierry Sluysmans et Stéphane Moniotte*)

Manuel Multidisciplinaire
Réseau Pédiatrie Louvain :
Réseau de Cardiologie Pédiatrique 2015

Insuffisance cardio-respiratoire

Indication de transfert

Modalités de transfert

Modalités de re-transfert

Concertation et Débriefing si nécessaire



Numéro d'appels Cliniques Saint-Luc (CUSL): n°général 02.764.11.11

- Service de cardiologie pédiatrique

Secrétariat : 02.764.13.80 – 02.764.13.81 Fax 02.764.13.80

Hospitalisation 02.764.91.03 – 02.794.85.03

Consultation: 02.764.19.20

Médecins : T. Sluysmans 02.764.13.76 S.Moniotte :02.764.16.59

C. Barrea 02.764 ;13.62 P.Shango : 02.764.16.89

K. Carbonez 02.764.60.84 C.Gonzalez: 02.764.65.73

- Soins intensifs pédiatriques -Transports urgents médicalisés

02.764.27.23 - 02.764.27.31

Médecins: S.Clément 02.764.27.06 T Detaille 02.764.27.07

L Houtekie 02.764.27.49

Sites d'informations:

www.cardiologiedesenfants.be

www.saintluc.be

www.saintluc.be/services/medicaux/cardiologie-pediatrique/equipe.php

<http://www.md.ucl.ac.be/histoire/livre/carped.pdf>

Table des matières

Section 1 – Préambule	4
Section 2 - Vision et mission du programme de soins	5
Section 3 - Description du programme de soins « Pathologie Cardiaque » des CUSLs	7
Section 4 – Le Réseau Cardiologie Pédiatrique du Réseau Pédiatrie Louvain	11
4.1 Le réseau	
4.2 Modalités de communication interne et externe	
4.6 Organisation du transfert de patients pour les pathologies cardiaques urgentes	
Section 5 - Bases scientifiques et Guidelines UCL	19



Section 1 - Préambule

L'objectif de ce « manuel de cardiologie » est d'explicitier, pour les professionnels de la santé, la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un enfant admis dans les unités d'hospitalisation des Cliniques Universitaires Saint-Luc (CUSL) et souffrant de maladies cardiovasculaires.

Ce manuel doit servir d'outil aux médecins, aux infirmières et au personnel paramédical impliqués dans la prise en charge de ces patients, pour leur évaluation initiale, leur prise en charge thérapeutique et la planification de leur suivi. Ces maladies cardiovasculaires sont un ensemble hétérogène, posant des problèmes médicaux différents, et leur présentation commune au sein d'un même guide est nécessairement très réductrice.

L'objectif de ce guide est d'être un outil pragmatique auquel les professionnels de la santé peuvent se référer pour la prise en charge des pathologies considérées. Le contenu du guide a été discuté et validé par un groupe de travail pluridisciplinaire. Il présente la déclinaison pratique des recommandations pour la pratique clinique (RPC) et/ou des conférences de consensus (CDC) disponibles, secondairement complétée par des avis d'experts lorsque les données sont manquantes. L'avis des experts est en effet indispensable pour certains champs, tels que le suivi des patients, où le rythme de surveillance du patient par exemple dépend plus d'un consensus de professionnels que de données comparatives obtenues dans le cadre d'études cliniques.

Un manuel médical ne peut malheureusement envisager tous les cas spécifiques : toutes les comorbidités, les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne revendique pas l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles et ne se substitue pas à la responsabilité individuelle du médecin à l'égard de son patient.



Section 2 - Vision et mission du programme de soins

2.1. Missions et objectifs stratégiques

Le réseau de soins « Réseau de Cardiologie Pédiatrique » renforce la cohérence de notre système des soins de santé par l'organisation des circuits de soins en vue d'y organiser la prise en charge optimale des enfants souffrant de pathologie cardiaque, en fonction des compétences spécifiques de chacun des fournisseurs de soins participant et dans le respect des règles de l'arrêté royal du 12 juin 2012 fixant les normes d'agrément pour le réseau « pathologie cardiaque » et des normes de l'arrêté royal du 2 avril 2014 fixant les normes d'agrément pour le réseau AR 2 avril 2014 – Moniteur 18/4/2014 .

Les fournisseurs de soins constituant ce réseau et les règles y relatives sont définis dans la Convention Réseau Pédiatrie Louvain.

Au sein de ce réseau nous garantissons une utilisation optimale et efficiente des moyens disponibles dans l'offre de soin destinée aux enfants présentant une pathologie cardiaque, ainsi qu'une accessibilité et une prise en charge de haut niveau, dans la dispensation de ces soins aux patients, dans le respect du libre choix de leur famille.

Ceci implique notamment la mise en place de moyens pour assurer :

- la prise en charge de l'enfant, adaptée à son état et sa pathologie, par une équipe soignante compétente.
- la dispensation de soins intégrés, de la plus haute qualité universitaire, par l'application des recommandations de prise en charge et protocoles de soins communs, qui sont édités, évalués et régulièrement mis à jour, de façon coordonnée et standardisée au sein du réseau.
- une rationalisation des pratiques et des examens.
- si nécessaire, le transfert du patient vers la structure la plus adaptée à la prise en charge de son état et à de sa pathologie au sein du réseau et ceci dans les plus brefs délais.
- la continuité des soins et la coordination avec les institutions de soins postcures et de revalidation.
- le transfert des informations médicales nécessaires au suivi des soins préventifs et curatifs.
- la réalisation d'un manuel de qualité de cardiologie pédiatrique commun.
- l'enregistrement des données relatives à la structure, au processus et au résultat des soins.

2.2. Charte du patient

Chers familles,

La présente charte a pour objectif de décrire les engagements que le réseau et ses membres assurent envers votre enfant et envers la communauté, afin de tendre vers l'excellence des soins qui lui sont prodigués, conformément à la Loi relative aux droits du patient du 22 août 2002.

L'application de la présente charte nécessite que vous adoptiez un comportement raisonnable à tout moment, par le respect et la compréhension des droits des autres patients ainsi que par la volonté de collaborer avec le personnel et avec la direction de l'hôpital.

Dès lors, nous nous engageons à :

- donner accès aux services médicaux et paramédicaux, techniques, d'hébergement et administratifs adéquats selon votre affection et/ou votre maladie.
- fournir les meilleurs soins disponibles, selon les règles de l'art et en fonction de vos besoins médicaux personnels.
- fournir, dans le respect de vos intérêts, une information complète et compréhensible sur l'affection et/ou la maladie de votre enfant, ainsi que sur les options thérapeutiques, à condition que le degré d'urgence de la situation le permette. De même, nous nous engageons à être à votre écoute, à tenir compte de votre avis et de vos choix et d'ainsi baser nos décisions sur la meilleure solution disponible au mieux de vos intérêts. Vous gardez néanmoins le droit d'accepter ou de refuser toute prestation de diagnostic ou de traitement..
- vous informer à l'avance des risques que peut présenter toute prestation diagnostique ou thérapeutique inhabituelles. Pareille prestation fera toujours l'objet d'un consentement explicite de votre part, que vous pourrez retirer à tout moment, sans que cela interfère sur la qualité des soins qui vous sont prodigués.
- soigner dans le respect de votre dignité humaine et la reconnaissance de vos convictions religieuses et philosophiques.
- soigner avec discrétion et confidentialité et, dans la mesure où les conditions matérielles de votre environnement le permettent, à protéger votre vie privée. Nous garantissons que seuls les acteurs impliqués directement dans votre prise en charge auront accès à vos informations et au contenu des dossiers vous concernant. Vous avez le droit d'accéder à vos données, d'en obtenir une copie ainsi que de décider qui en aura l'accès après votre hospitalisation dans le cadre de votre suivi.
- fournir une estimation réaliste des répercussions financières de votre séjour à l'hôpital.
- examiner toute réclamation, remarque ou suggestion de votre part et vous tenir informé des suites données à celles-ci.

Section 3 - Description du programme de soins « Pathologie Cardiaque » pour les enfants aux CUSLs

3.1 *L'Institut Cardiovasculaire*

Toutes activités des programmes de soins « Pathologie Cardiaque » des CUSLs sont regroupées au sein d'une structure unique, l'Institut Cardiovasculaire.

3.1.1. *Mission de l'Institut Cardiovasculaire*

L'Institut Cardiovasculaire a été créé en 2004. Ses principales missions étaient et sont toujours les suivantes :

- Organiser et harmoniser la prise en charge globale du patient de façon étroitement concertée et unifiée depuis son premier contact avec l'hôpital jusqu'à sa sortie et son suivi éventuel ;
- Offrir une approche diagnostique et thérapeutique d'excellence, intégrée dans un contexte de collaboration et non de compétition (par exemple : approche combinée de la maladie coronarienne par cardiologie interventionnelle et chirurgie) ;
- Prendre des décisions d'investissements communs entre services s'occupant des mêmes patients plutôt qu'entre les services des départements actuels qui n'ont souvent que peu d'intérêts en commun ;
- Développer des approches multidisciplinaires de la pathologie cardiaque nécessitant une collaboration étroite entre spécialités différentes et la mise en commun des ressources humaines et financières, tant du point de vue clinique qu'en recherche et enseignement.
- Elaborer une vision d'avenir et prendre les décisions qui s'en suivent en termes d'investissements et d'orientation entre personnes s'occupant des mêmes patients.

3.1.2. *Départements, Services et organisation hospitalières*

L'Institut Cardiovasculaire est constitué

- 3 Services Cliniques et des unités médico-techniques du Département Cardiovasculaire des CUSLs (service de Pathologie Cardiovasculaire, service de pathologies Cardiovasculaires Intensives et service de Chirurgie Cardiovasculaire et Thoracique)
- du Service de cardiologie pédiatrique (Département de Pédiatrie)
- du secteur cardiovasculaire du Service d'Anesthésiologie (Département de Médecine Aiguë).

L'Institut Cardiovasculaire collabore étroitement avec le service de soins intensifs pédiatriques (SIP - (Département de Médecine Aiguë) dans la prise en charge des enfants cardiaques en situation instable, service dont les membres ont validé ce Manuel.

3.2 Les Programmes de soins « Pathologie Cardiaque » de l'Institut Cardiovasculaire

L'Institut Cardiovasculaire est agréé pour l'ensemble des programmes de soins « Pathologie Cardiaque ». Sur le plan fonctionnel ; ceux-ci sont organisés en 7 secteurs d'activités cliniques spécialisées (SACs, maladie coronaire, maladies valvulaires, rythmologie, cardiopathies congénitales, maladies vasculaires, chirurgie thoracique). L'affectation des effectifs médicaux aux différents SACs se fait sur base des compétences individuelles. Chaque médecin peut appartenir à plusieurs SACs. Notre programme de soins rencontre toutes les normes d'agrément des AR du 18/08/2006 et 15/7/2004.

3.2.1 Le programme de soins « Pathologie Cardiaque » A

Le programme de soins « Pathologie cardiaque A » des CUSLs offre au moins les services suivants:

- La défibrillation (7 défibrillateurs bi-phasiques et 5 défibrillateurs semi-automatiques) ;
- La thrombolyse coronaire ;
- Le placement de stimulateurs cardiaques provisoires ;
- La prise de pression cardiaque droite et de la tension intra-artérielle ;
- L'échocardiographie ;
- Le monitoring de Holter ;
- Un programme de réadaptation qui mesure l'état fonctionnel de manière objective. Les CUSLs dispose à cet effet d'un Centre de réadaptation pour cardiaques agréé par la COCOF et par l'INAMI.

3.2.2 Programmes de soins « Pathologie Cardiaque » B

Le programme de soins « Pathologie cardiaque B » des CUSLs offre, sur un site unique, les activités suivantes:

- **Le diagnostic invasif, dénommé ci-après programme partiel B1**, lequel comprend les procédures de cathétérisme cardiaque gauche et les cathétérismes cardiaques gauches et droit combinés, de ventriculographie et de coronarographie ;
- **La thérapie interventionnelle, non-chirurgicale, dénommée ci-après programme partiel B2**, lequel comprend l'ensemble des procédures désignées par le terme de cardiologie interventionnelle (interventions coronaires percutanées, interventions structurales percutanées, implantation percutanée d'endoprothèses aortiques, ...).;
- **La chirurgie cardiaque, dénommée ci-après programme partiel B3**, lequel comprend l'ensemble des procédures permettant le traitement chirurgical de lésions cardiaques, des valvules cardiaques et des artères coronaires.

3.2.3 Le programme de soins « Pathologie Cardiaque » P

Le programme de soins « Pathologie Cardiaque » P des CUSLs est en charge du diagnostic, du traitement et de l'accompagnement tant des patients qui entrent en ligne de compte pour l'implantation d'un stimulateur cardiaque que ceux qui ont déjà bénéficié de l'implantation, comme visé à l'article 2bis, § 1er, 3°, de l'arrêté royal précité du 15 février 1999.

3.2.4 Le programme de soins « Pathologie Cardiaque » E

Le programme de soins « Pathologie Cardiaque » E des CUSLs est en charge des explorations électrophysiologiques et des ablations par radiofréquence en vue de dépister et de mettre un terme à des tachycardies à l'aide de cathéters.

3.2.5 Le programme de soins « Pathologie Cardiaque » T

Notre programme de soins « Pathologie Cardiaque » T s'adresse aux patients atteints d'affections cardiaques terminales et réfractaires à tout traitement médical et/ou chirurgical. Il s'appuie sur une étroite collaboration entre chirurgiens, cardiologues et pneumologues. Le programme de soins T fait partie intégrante du Centre de Transplantation de l'Université catholique de Louvain.

3.2.6 programme de soins « Pathologie Cardiaque » C – pathologie congénitales

Les activités de notre programme de soins « Pathologie Cardiaque » C – congénitales sont organisées et prise en charge par les Service de Cardiologie Pédiatrique, le Service de Chirurgie Cardiovasculaire et Thoracique, le service de soins intensifs pédiatriques et un relai à l'âge adulte par le centre des cardiopathies congénitales de l'adulte -

Notre programme de soins C rencontre toutes normes d'agrément, en termes :

- **De normes d'activité**, à savoir:
 - **Un bagage de 75 opérations cardiaques** sur des enfants pour chacun des chirurgiens du programme.

- **De conditions logistiques**, à savoir:
 - **Des appareils d'enregistrement ECG** ;
 - **Des appareils d'échocardiographie** par voies transthoracique et transœsophagienne avec sondes à utiliser chez des patients présentant un poids allant de 500 g à un poids adulte ;
 - **Des cycloergomètres** adaptés à tout âge ;
 - **Le monitoring Holter** ;
 - **Une salle de cathétérisme cardiaque** biplan à détecteurs plan, partagée avec le Programme de soins B (Philips Allura 10/10). Le matériel de cathétérisme et d'intervention précité doit être adapté aux patients dont le poids varie de 500 g au poids adulte;
 - **Un défibrillateur et du matériel de réanimation** : le matériel dont question doit être adapté aux patients dont le poids varie de 500 grammes au poids adulte ;
 - **Un équipement de télémétrie** : le matériel précité doit être adapté aux patients dont le poids varie de 500 grammes au poids adulte;
 - **4 salles d'opération**
- **D'éléments environnementaux**, à savoir:
 - **L'expertise nécessaire en matière de scanographie et de résonance magnétique** (Dr Stéphane Moniotte, Dr Bernhard Gerber).
 - **Une équipe d'urgences néonatales** capable de prendre en charge et stabiliser, au plus vite, les problèmes survenant dans les hôpitaux régionaux;
 - **Les équipements nécessaires au transport rapide et sûr**;
 - **Un Centre de Génétique ayant une grande expertise** ; au sein de l'hôpital, en matière de génétique;
 - **L'expertise** pour établir un diagnostic prénatal, instaurer et contrôler par monitoring les traitements transplacentaires ;
 - **Un service de pédiatrie agréé** (index E)
 - **Un service pour la néonatalogie intensive** (index NIC).
- **D'expertise des effectifs médicaux et non-médicaux**, à savoir
 - **2 chirurgiens** disposant d'une qualification particulière en chirurgie cardiaque chez l'enfant (Dr Jean Rubay, Dr Alain Poncelet)
 - **6 pédiatres ayant une compétence particulière en cardiologie pédiatrique** (Dr Thierry Sluysmans, Dr Catherine Barrea, Dr Maria cecilia Gonzalez, Dr Stéphane Moniotte, Dr Karlien Carbonez, Dr Polycarpe Shango).
 - **2 cardiologues « adulte » ayant une compétence particulière dans le domaine des cardiopathies congénitales chez l'adulte** (Dr Agnès Pasquet, Dr Joëlle Kefer).
 - **L'équipe d'infirmiers, d'assistants sociaux et de psychologues du Service de cardiologie pédiatrique.**



Section 4 – Le Réseau Cardiologie Pédiatrique du Réseau Pédiatrie Louvain

4.1 Le réseau Cardiologie Pédiatrique du Réseau Pédiatrie Louvain

4.1.1. Objectifs

Le réseau propose un circuit de soins cardiologiques en région wallonne et Bruxelloise aux enfants présentant une pathologie cardiaque dans le cadre d'un accord de collaboration juridique intra et extra muros.

Cet accord permet de regrouper l'ensemble des « fournisseurs de soin » requis par la loi. Cet ensemble de fournisseurs coordonne son activité afin d'offrir à la population une offre cohérente et de qualité en suivant un manuel cardiologique multidisciplinaire commun. L'activité des différents fournisseurs peut ainsi être évaluée qualitativement avec des démarches communes et en développant des activités cardiologiques de pointe.

4.1.2. Localisation géographique: Réseau de cardiologie pédiatrique et congénitale:

Hôpitaux disposant d'un programme de soins spécialisés pour enfants (AR 18/04/2014 – chapitre III)

CHC -Clinique de l'Espérance, Montegnée Tél 02 224 91 11 Adresse rue St Nicolas 447-449 4420
Montegnée

Dr Françoise Mascart 0492 977 491
Dr Christine Coremans 0492 977 482
Dr Christelle Baguette 0492 977 475
Dr Isabelle Loeckx 0490 449 539

Cliniques les Tourelles Verviers Tél 087/21.21.11 Adresse rue du Parc 29 à 4800
Verviers

Dr Benoit Daron 087 21 94 39

Cliniques CHR Namur Tél 32 81 72 61 11 Adresse Avenue Albert 1er, 185 5000 Namur

Dr François Kanen 081 72 70 12

Cliniques du Sud-Luxembourg - Vivalia Tél 063 23 11 11 Adresse Rue des Déportés 137 6700 - Arlon

Dr Véronique Kok 063 23 12 68

Clinique Notre-Dame de Libramont tél 061 23 81 11 Adresse Avenue de Houffalize 35, 6800 Libramont

Dr Geniève Franckart 0612388 70

Grand Hopital de Charleroi GHdC Tél 071 10 21 11 Adresse Grand Rue 3, 6000 Charleroi

Dr Claire de Halleux 071 104562

Dr Olivier Robaux 071 104581

Clinique Notre-Dame à Gosselies Tél 071 37 90 00 Adresse Chaussée de Nivelles 212, 6041 Charleroi

Dr Douchka Peyra 071 37 94 85

Centre Hospitalier de Wallonie Picarde (CWAPI) Tournai tél 069 25 81 11 adresse Av Delmée 9, 7500 Tournai

Dr Charles Etobou 069 258 719

CHL Luxembourg tél 352 4444 1111 Adresse 4 Rue Nicolas-Ernest Barblé L-1210 Luxembourg

Dr Kerstin Wagner 352 441 189 47

Cliniques St Pierre tél 010 437 211 Adresse Avenue Reine Fabiola, 9 1340 Ottignies

Dr Guy Dembour tél 010 437 424

CH de Jolimont tél 064 23 30 11 Adresse Rue Ferrer, 159 7100 Haine-Saint-Paul

Dr Nadia Zarrouk 064 233 746



Un hôpital disposant d'un programme C – Pathologie congénitales (AR du 18/08/2006 et 15/7/2004) et d'un programme de soins tertiaires pour enfants gravement malades (AR 18/04/2014 – chapitre IV)

**Cliniques Universitaires Saint-Luc – Av Hippocrate 10 –B1200 Bruxelles - CUSL
Service de Cardiologie pédiatrique**

Tél général 02.764.11.11 – secrétariat 02.764.13.80 et 13.81
Consultation 02.764.19.20 – ECG 02.764.18.34 – Fax 02.764.89.11
Hospitalisation 02.764.91.03 et 02.764.85.03

Dr Thierry Slusmans 02.764.13.76 (consultation- cathétérisme- échographie- cardiopathie congénitale-Marfan)
Dr Cathy Barrea 02.764.43.62 (consultation- échographie- écho foétales- microdélétion 22)
Dr Karlien Carbonez 02.764.60.84 (consultation- cathétérisme -échographie- écho foétales)
Dr Cécilia. Gonzalez 02.764.65.73 (consultation- échographie- électrophysiologie)
Dr Stéphane Moniotte 02.764.16.59 (consultation- cathétérisme- échographie- RMN-ECG d'effort)
Dr Polycarpe Shango 02.764.16.89 (consultation- échographie)
Dr Guy Dembour (consultant) (consultation- échographie – Trisomie 21 – Williams Beuren)
Dr Françoise Mascart (consultant) (consultation- échographie – syncope)
Dr Nadia Zarrouk (consultant) (consultation- échographie – ECG d'effort)

Karin Dekoon Infirmière coordinatrice 0475.44.26.60

Service de soins intensifs pédiatriques Tél 02.764.27.23 et 02.764.27.31

Dr Stephan Clement 02.764.27.06
Dr Thierry Detaille 02.764.27.07
Dr Laurent Houtekie 02.764.27.49

Service de Chirurgie Cardiovasculaire Tél 02.764.61.07

Dr Jean Rubay 02.764.62.06
Dr Alain Poncelet 02.764.13.50



LISTING MEDECINS	Tél prof. direct	Tél prof secrétariat/unité	GSM 3	Mail
Docteur F. MASCART, Montegnée	0492/977491	04/2249835		FRANCOISE.MASCART@chc.be
Docteur Ch. COREMANS, Montegnée	0492/977482	04/2249835		christine.coremans@CHC.be
Docteur Ch. BAGUETTE, Montegnée	0492/977475			christel.baguet@CHC.be
Docteur I. LOECK, Montegnée, Rocourt, Huy	0490/449539			isabelle.loeck@chc.be
Docteur B. DARON, CH Peltzer, Verviers	087/219439			benoit@daron.be
Docteur F. KANEN, CHR, Namur	081/727012			kanen.franois@hotmail.be
V. KOK Arlon	063/231628	063/413948		veronique.kok@belgacom.net
G. FRANCKART Libramont	061/238870			genevieve.franckart@cha.be
Cl. DE HALLEUX, GHdC, Charleroi	071/104562			claire.dehalleux@ghdc.be
O. ROBAUX, GHdC, Charleroi	071/104581			olivier.robaux@ghdc.be
D. PEYRA, Clinique ND de Grâce, Gosselies	071/379485			doupeyra@hotmail.com
Ch. ETOBOU, CHWAPI, Tournai	069/258719	069/304599		charles.etobou@chwapi.be
K. WAGNER, CHL, Luxembourg (GDL)	352 44118947	352 26459950		kerstin.wagner@healthnet.lu
N. ZARROUK, CH de Jolimont		064/233746		nadiazarrouk@hotmail.com
C. BARREA, Cliniques Saint-Luc	02/7641362	02/7641380		catherine.barrea@uclouvain.be
K. CARBONEZ, Cliniques Saint-Luc	02/7646084	02/7641380		karlien.carbonez@uclouvain.be
M.C. GONZALEZ, Cliniques Saint-Luc	02/7646573	02/7641381		Marie.C.Gonzalez@uclouvain.be
St. MONIOTTE, Cliniques Saint-Luc	02/7641659	02/7641381		stephane.moniotte@uclouvain.be
P. SHANGO-LODY, Cliniques Saint-Luc	02/7641689	02/7641380		polycarpe.shango-lody@uclouvain.be
Th. SLUYSMANS, Cliniques Saint-Luc	02/7641376	02/7641381		thierry.sluymsmans@uclouvain.be
A. PONCELET, Cliniques Saint-Luc	02/7641350	02/7646107		alain.poncelet@uclouvain.be
J. RUBAY, Cliniques Saint-Luc		02/7646107		Jean.Rubay@uclouvain.be
St. CLEMENT, Cliniques Saint-Luc	02/7642752	02/7642723		Stephan.Clementdeclety@uclouvain.be
Th. DETAILLE, Cliniques Saint-Luc	02/7642707	02/7642723		thierry.detaille@uclouvain.be
L. HOUTEKIE, Cliniques Saint-Luc	02/7642749	02/7642723		laurent.houtekie@uclouvain.be
G. DEMBOUR, Clinique Saint-Pierre, Ottignies		010/437424		g.dembour@base.be
K. DEKOON, Cliniques Saint-Luc	0475/442660			karine.dekoon@uclouvain.be

4.1.3. Fournisseurs de soins du réseau

Le réseau comprend les fournisseurs de soins suivants :

- **Des hôpitaux disposant d'un programme de soins spécialisés pour enfants** (AR 18/04/2014 – chapitre III).

La prise en charge des enfants cardiaques dans ces centres sont le diagnostic des cardiopathies, leur stabilisation éventuelle avant transfert, le suivi des cardiopathies stables ou guéries

- **Un hôpital disposant d'un programme C – Pathologie congénitales** répondant à toutes les normes d'agrément AR du 18/08/2006 et 15/7/2004 : les Cliniques Saint-Luc UCL **CUSL et d'un programme de soins tertiaires pour enfants gravement malades** nécessitant des soins intensifs et/ou partiellement spécialisés et pluri-et interdisciplinaire (AR 18/04/2014 – chapitre IV)

Outre les activités des hôpitaux disposant d'un programme de soins spécialisés pour enfants (diagnostic des cardiopathies et le suivi des cardiopathies stables ou guéries), les CUSL ont en charge le traitement des cardiopathies avec obligation d'excellence et le suivi des cardiopathies instables ou non guéries. Les CUSL ont en outre une obligation de recherche, seule garantie de progrès et de qualité, et la formation et l'enseignement de la spécialité

4.1.4. **Coordination du réseau**

Le réseau propose des circuits de soins dans le domaine de la pathologie cardiaque de l'enfant. Pour coordonner les activités des différents fournisseurs de soins, un organe de concertation a été créé.

L'organe de concertation remplit les missions suivantes :

- veiller à l'exécution de l'accord de collaboration juridique intra et extra-muros ;
- prendre les initiatives en vue d'améliorer la qualité des soins
- élaborer les modalités pour le contrôle en commun du processus et d'un suivi de la qualité.
- se concerter sur le développement de circuits de soins additionnels ;
- mener une concertation avec les fournisseurs de soins qui ne font pas partie du réseau ;
- se concerter dans l'élaboration du manuel « cardiologique multidisciplinaire » et ce suivant les normes ;
- de développer les initiatives des membres du réseau au profit des patients bénéficiaires qui seraient amenés à les solliciter pour des problèmes spécifiques.
- de procéder à l'enregistrement des données relatives à la structure, au processus et au résultat des soins.

L'organe de concertation est composé de

- deux médecins des programme de soins spécialisés pour enfants, à déterminer.
- le médecin Chef de service de cardiologie pédiatrique des CUSLS
- du médecin Chef de service des Soins intensifs pédiatriques des CUSLS

L'organe de concertation est présidé par le médecin chef du service de cardiologie pédiatrique des CUSL.

4.2 Modalités de communication interne et externe

Modalités de communication internes des informations « patient »

Accès au dossier médical du patient via MedicalExplorer

Communication téléphonique

Réunions de concertations multidisciplinaires médicochirurgicales tous les lundis, à 8h30

Modalités de communication externe des informations « patient »

Destinataires	Modalités
Médecins du réseau	<ul style="list-style-type: none"> • Envoi de courrier postal • Possibilité d'accès au dossier médical via un accès sécurisé Saint-Luc@Home • Communication téléphonique
Autres hôpitaux (en dehors du réseau)	<ul style="list-style-type: none"> • Possibilité d'accès au dossier médical via un accès sécurisé • Possibilité de télévidéo conférence (à développer) • Envoi de courrier électronique sécurisé (à développer) • Envoi de courrier postal

4.3 Organisation du transfert de patients pour les pathologies cardiaques urgentes

Les collaborations développées promeuvent l'intérêt des patients et leur permet, quel que soit leur point d'accès, de bénéficier des soins les plus appropriés et de la meilleure qualité.

Le patient a la possibilité d'être pris en charge par un médecin conventionné et ce, pour chaque hôpital du réseau.

Le patient sera réorienté sans délai vers l'hôpital d'origine dès la fin de la phase aiguë.

Les modalités de transport entre les différents sites hospitaliers sont fonction des pathologies et des risques encourus.

Le médecin référent du patient est le plus à même de déterminer la modalité du transport en se concertant avec le cardiologue pédiatre et/ou le médecin des soins intensifs pédiatriques (confer n° d'appel):

Cliniques Saint-Luc général: 02.764.11.11

-Service de cardiologie pédiatrique

Secrétariat : 02.764.13.80 – 02.764.13.81 fax 02.764.89.11

Hospitalisation 02.764.91.03 – 02.794.85.03

Consultation: 02.764.19.20

Médecins : T. Sluysmans 02.764.13.76 S.Moniotte :02.764.16.59

C. Barrea 02.764 ;13.62 P.Shango : 02.764.16.89

K. Carbonez 02.764.60.84 C.Gonzalez: 02.764.67.53

-Soins intensifs pédiatriques -Transports urgents médicalisés

02.764.27.23 - 02.764.27.31

Médecins: S.Clément 02.764.27.06 T Detaille 02.764.27.07

L Houtekie 02.764.27.49

Elles sont les suivantes :

- Urgence vitale: ambulance médicalisée via et sous la responsabilité des soins intensifs pédiatrique des CUSLs ou de l'hôpital d'origine pour le transport sous assistance complète d'enfant en état critique
- Situation stable sans risque vital: parents ou ambulance non médicalisée

Le retour du patient se fera généralement lorsque la situation de l'enfant est stabilisée, des CUSLs vers son domicile. Dans certaines circonstances justifiant une hospitalisation prolongée, le retour vers l'hôpital d'origine pourra être envisagé après que la situation soit stabilisée. Ce retour nécessite l'accord du cardiopédiatre des CUSLs en charge du patient, et aux conditions que sa situation ne l'expose pas à la nécessité d'une intervention spécifique accessibles uniquement dans un hôpital disposant d'un programme C et d'un programme de soins tertiaires pour enfants gravement malades.

- Retour vers le site d'origine patient stable: parents, ambulance non médicalisée
- Retour vers le site d'origine patient instables: ambulance médicalisée via et sous la responsabilité du service des soins intensifs pédiatrique des CUSLs.

Dans tous les cas, il sera fait appel au vecteur de transport le mieux adapté à la situation clinique du patient, en veillant à lui garantir que les coûts de transport qui resteront à sa charge soient les plus bas possibles.

Le coût du transport est pris en charge par les mutuelles en cas de transfert de nouveau-né vers un centre NIC , sinon le transport est à charge des parents.

Il est parfois pris en charge par certaines mutuelles et les familles sont encouragées a contacter leur mutuelle pour leur demander la prise en charge en cas de retour en ambulance .



Section 5 – Bases scientifiques

Cette partie du manuel décrit quelles sont les recommandations de bonne pratique clinique et les processus utilisées pour chaque pathologie ou affection

Il est toutefois important de noter que même si ce manuel de qualité et les recommandations de bonne pratique qui y sont formulées résultent de consultations intensives de la littérature médicale, il n'en reste pas moins qu'il ne doit pas être utilisé comme un simple « livre de recettes » et qu'il se peut qu'il faille y déroger délibérément pour de bonnes raisons chez un patient donné.

Ce manuel a été présenté et discuté le 27/02/2015 lors de la réunion de Cardiologie Pédiatrique organisée à Namur. Les 2 tableaux ci-dessous résument les classes de recommandations et les niveaux d'évidence en rappelant que dans la spécialité, les indications sont souvent de niveau IC voire IB, sans que cela ne diminue leur valeur ou pertinence. Ces tableaux rappellent aussi que les choix thérapeutiques doivent être individualisés en fonction des circonstances et du contexte du patient et le de l'équipe, et seront le fruit d'une concertation et décision en commun des cardiologues et chirurgiens, avec la possibilité de sortir de ces recommandations à partir du moment où cela repose sur le consensus d'une équipe.

Enfin, comme évoqué lors de cette réunion, le réseau profite de l'expertise développée aux CUSL dès les débuts de la chirurgie cardiaque dans les années 1960, expertise exploitée dans des publications qui permettent de valider à posteriori les choix thérapeutiques de l'époque et de valider la qualité de la prise en charge en la comparant à celle d'autres centres d'expertise (confer photos et résumés de publications des CUSL ci-dessous, et publications du service en fin de ce manuel).

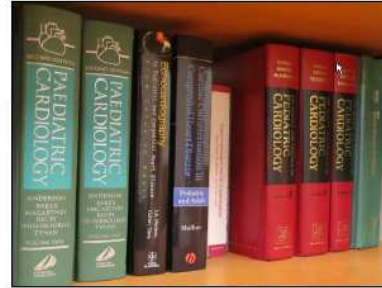


Recommandations (Guidelines)



Préambule:

- Résumé et évaluation des « évidences » pour guider les choix thérapeutiques
- Analyse risque – bénéfice d'une thérapeutique
- Ne constituent pas un substitut aux textbooks et n'ont pas d'implications « légales »



Classes of recommendations

	Class
<ul style="list-style-type: none"> • Evidence and/or general agreement that a given treatment or procedure <i>is beneficial, useful and effective.</i> 	I
<ul style="list-style-type: none"> • Conflicting evidence and/or divergence of opinion about the usefulness/efficacy of the given treatment or procedure: <ul style="list-style-type: none"> - Weight of opinion/evidence is in favour of usefulness/efficacy. - Usefulness/efficacy is less well established by evidences/opinion. 	II IIa IIb
<ul style="list-style-type: none"> • Evidence and/or general agreement that the given treatment or procedure <i>is not useful/effective and in some cases may be harmful.</i> 	III

Levels of evidence

• Data derived from <i>multiple</i> randomized clinical trials or <i>meta-analyses.</i>	A
• Data derived from <i>a single</i> randomized clinical trial or large-non randomized studies.	B
• Consensus of opinion of the experts and/or small studies, retrospective studies, registries.	C

14

Evidence Base Medicine ?



Une recommandation de niveau B ou C ne signifie pas qu'elle est faible

La question clinique, même importante, n'a pas mené à une étude clinique prospective randomisée:

- nombre insuffisant de patient
- obstacle éthique
- moyen humain et financier

Un consensus clinique clair (évidence B ou C) est important pour les pathologies rares (sous peine de prôner une médecine «contemplative»). Il permet de considérer un traitement comme «standard», de dire qu'il est indiqué et de donner une recommandation de niveau 1

Le choix entre 2 thérapeutiques est individualisée en fonction du contexte, lésions multiples ou isolée, choix et décision en commun des cardiologues et chirurgiens.

Rien n'empêche de sortir des guidelines, tant que cela repose sur le consensus d'une équipe

Classes of recommendations

	Class
<ul style="list-style-type: none"> • Evidence and/or general agreement that a given treatment or procedure <i>is beneficial, useful and effective.</i> 	I
<ul style="list-style-type: none"> • Conflicting evidence and/or divergence of opinion about the usefulness/efficacy of the given treatment or procedure: <ul style="list-style-type: none"> - Weight of opinion/evidence is in favour of usefulness/efficacy. - Usefulness/efficacy is less well established by evidences/opinion. 	II IIa IIb
<ul style="list-style-type: none"> • Evidence and/or general agreement that the given treatment or procedure <i>is not useful/effective and in some cases may be harmful.</i> 	III

Levels of evidence

• Data derived from <i>multiple</i> randomized clinical trials or <i>meta-analyses.</i>	A
• Data derived from <i>a single</i> randomized clinical trial or large-non randomized studies.	B
• Consensus of opinion of the experts and/or small studies, retrospective studies, registries.	C



L'équipe de transplantation cardiaque sur le veau reçue en novembre 1967 chez le Premier ministre P. Vanden Boeynants. De gauche à droite au premier plan : le ministre P. Vanden Boeynants, Y. Kestens-Servaye, R. Ponlot, Ch. H. Chalant, S.P. Nothomb (REUL), J. Trémouroux, B. Gribomont



L'hypothermie modérée de surface. La baignoire, le malade et Y. Kestens-Servaye



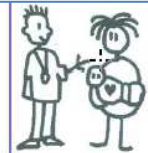
L'équipe de cardiologie pédiatrique en 1992. De gauche à droite : Jean Lintermans, Micheline Trémouroux-Wattiez, Christine Philippot, Maurice Malengrau (technicien au cathétérisme), Mady Cailleux, Thierry Sluys



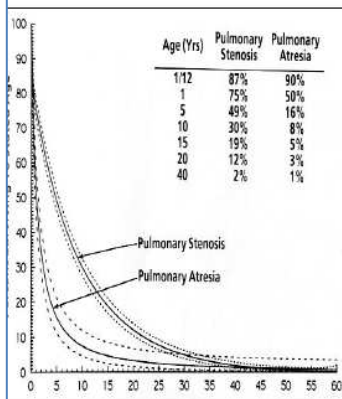
Tous ensemble - Fête d'adieu en 1997

Progrès par la recherche - Chacun à son niveau – Contrôle de Qualité

Suivi à long terme: possible en Belgique, plus difficile ailleurs

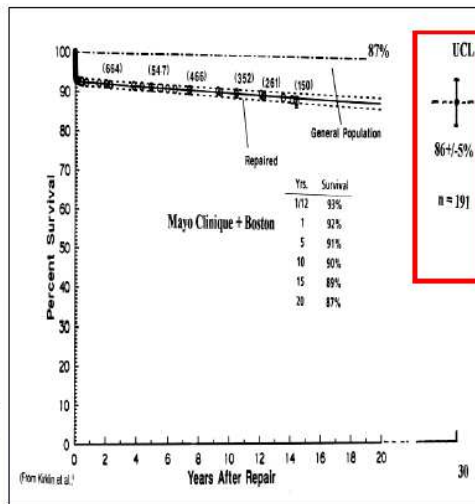


Natural history – Fallot

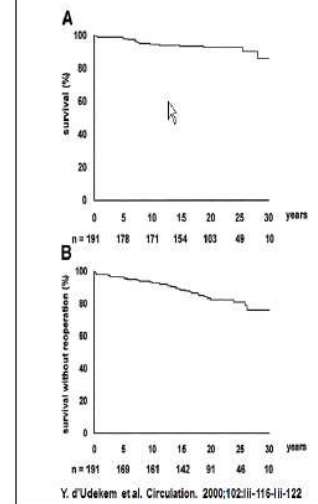


Réunion de Cardiologie Pédiatrique
27 février 2015 - Namur

Actual survival



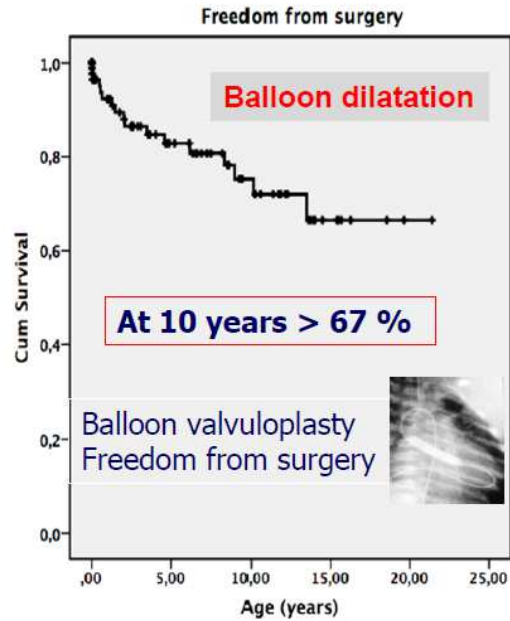
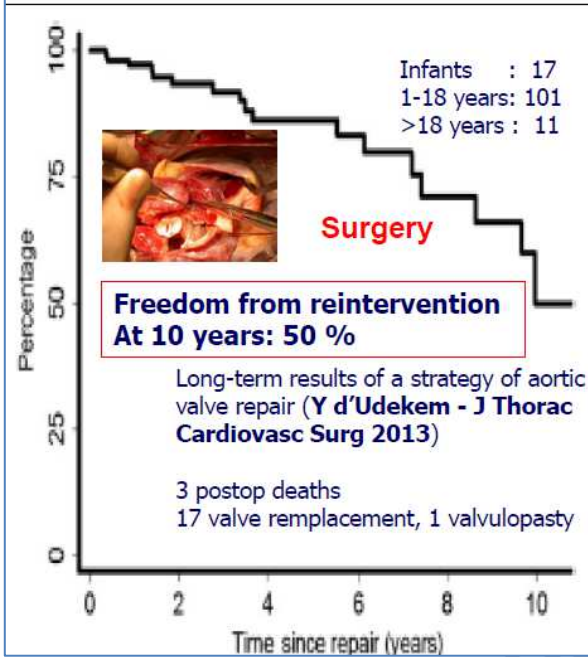
A, Kaplan-Meier survival curve.



Progrès par la recherche - Chacun à son niveau – Contrôle de Qualité



Long-term results of a strategy of balloon valvuloplasty as primary treatment for congenital aortic valve stenosis: a 20-year review Soulatges C Momeni,M.; Zarrouk,N.; Moniotte,S.; Carbonez,K.; Barrea,C.; Rubay,J.; Poncelet,A.; Sluysmans,T. – Pediatric Cardiology in press 2015



© Réseau P

Rencontre des cardiologues pédiatres du "Réseau UCL"

Namur - 27 février 2015

Invités:

Baguette C (CHC - Liège)
Barrea C (UCL - Bruxelles)
de Halleux C (GHdC - Charleroi)
Carbonez K (UCL - Bruxelles)
Clément de Clety S (UCL - Bruxelles)
Coremans C (CHC - Liège)
Daron B (CH Verviers)
Detaille T (UCL - Bruxelles)
Etobou C (Chwapi - Tournai)
Franckart G (CH du Luxembourg - Libramont)
Gonzalez C (UCL - Bruxelles)
Houtekie L (UCL - Bruxelles)
Kanen F (CHR - Namur)
Kok V (CH Arlon)
Loeckx I (CHC - Liège)
Mascart F (CHC - Liège)
Moniotte S (UCL - Bruxelles)
Poncelet A (UCL - Bruxelles)
Robaux O (GHdC - Charleroi)
Rubay J (UCL - Bruxelles)
Shango P (UCL - Bruxelles)
Sluysmans T (UCL - Bruxelles)
Wagner K (CHL - Luxembourg)
Zarrouk N (CH Jolimont)

Préambule important

Ce document martyr est destiné à être discuté entre les équipes médicales réunies lors de cette première rencontre. Il ne s'agit pas encore de recommandations, mais plutôt d'une ligne de conduite proposée pour la prise en charge des patients cardiaques et de la coordination de leurs soins entre nos centres hospitaliers respectifs.

© Réseau Pédiatrie Louvain

Shunts G > D (CIA, CIV, canal artériel)

Indications thérapeutiques

Shunt démontré avec Qp:Qs > 1,5, surcharge droite ou gauche, défaillance cardiaque ou retard de croissance important malgré traitement médical maximal (Digoxin (défaillance droite), IEC, diurétiques).
Valvulopathie associée avec risque de défaillance cardiaque majoré.

Pour la CIA

Embolie paradoxale démontrée en l'absence d'autre cause (même si Qp:Qs < 1,5).
Syndrome de platypnée-orthodéoxie (même si Qp:Qs < 1,5).

Pour la CIV – potentiel de fermeture spontanée quand CIV périmembraneuse et musculaire

Enfant symptomatique en dépit du traitement médical
Enfant avec HTAP > 6-12 mois ; contre-indication si RP > 4-6 unités x m²
Enfant asymptomatique avec dilatation des cavités gauches > 3DS
Endocardite (même si Qp:Qs < 1,5)
Insuffisance aortique (même si Qp:Qs < 1,5)

Pour le Canal artériel

Enfant symptomatique avec HTAP (4-6 mois)
Enfant asymptomatique avec dilatation des cavités gauches
Flux G>D jusque la valve pulmonaire, Doppler continu mesurable sur ce flux
Endocardite (même si Qp:Qs < 1,5)

Critères de gravité

- Défaillance cardiaque sévère
- FR de risque associé d'HTAP fixée (T21, pathologie cardiaque associée, syndr polymalformatif...)
- Risque d'HTAP fixée: CIV - Canal artériel: 12 mois (! si T21); CIA: 12 ans
- Shunt D > G : rechercher pathologie associée!

Complications possibles - A surveiller

Shunt résiduel postop, rupture de patch, endocardite, membrane sous-aortique.
Développement d'un VD bicaméral (pré ou postop).
Si prothèse de CIA : érosion, épanchement péricardique, arythmie supraventriculaire, embolisation.
Si prothèse de CIV : bloc de branche, BAV, épanchement, arythmie ventriculaire, embolisation.

Proposition de suivi ambulatoire

- Suivi préopératoire en consultation spécialisée au sein du Réseau. Une visite préop aux CUSL.
- Suivi postopératoire en consultation à J7 et J30 en postop supervisée aux CUSL (et 1an pour ombrelles); en périphérie entretemps (J14, 3M, 6M, 1A), sauf si lésions résiduelles sévères.
- Au-delà de la 1^{ère} année post op, si pas de complications : surveillance 1X/an jusqu'à 10 ans puis 1X/2ans.

Références bibliographiques:

Geva T et al. Lancet 2014; 383: 1921-1932.

Penny D et al. Lancet 2011; 377: 1103-1112.

Canal atrio-ventriculaire (complet)

Indications thérapeutiques :

Si ventricules mal balancés et/ou si coarctation : chirurgie en plusieurs temps

Si ventricules bien balancés et absence de coarctation : chirurgie de correction à 4-6 mois (voire plus tôt si insuffisance cardiaque-stagnation pondérale malgré traitement médical ou selon habitude de l'équipe chirurgicale) (1)

Critères de gravité :

Enfant eusomique

Ventricules mal balancés

Insuffisance/dysplasie marquée de la valve AV, pilier mitral unique, cordages courts

Anomalies cardiaques associées : Fallot

Rétrécissement du LVOT

Complications possibles - A surveiller :

Fuite de la valve AV gauche (eusomiques > trisomiques) (2-3)

Rétrécissement du LVOT (eusomiques > trisomiques) (2-3)

Sténose de la valve AV gauche (rare)

HTAP

BAV 3è degré post op (fréquence de 0.5 à 2.3%) (4)

Arrhythmies auriculaires au long cours si fuite de la valve AV et dilatation de l'OG (FA)

Proposition de suivi ambulatoire :

En postop : consultation à J7, J30, 1A en postop supervisée aux CUSL ; en périphérie entretemps (J14, 3M, 6M), sauf si lésions résiduelles sévères.

Au-delà de la 1^{ère} année post op, si pas de complications : surveillance 1X/an jusqu'à 10 ans puis 1X/2ans.

Fréquence à adapter en fonction de l'importance de la fuite de la valve AV gauche.

Références bibliographiques:

1. Kortenhorst MS, Hazekamp MG, Rameloo MA, Schoof PH, Ottenkamp J. Complete atrioventricular septal defect in children with Down syndrome: good results of surgical correction at younger and younger ages. Ned Tijdschr Geneesk. 2005; 149: 589-93.
2. Al-Hay AA, Mac Neill SJ, Yacoub M, Shore DF, Shinebourne EA. Complete atrioventricular septal defect, Down syndrome, and surgical outcome: risk factors. Ann Thorac Surg. 2003;75: 412-21.
3. Formigari R, Didonato RM, Gargiulo G, DiCarlo D, Feltri C, Picchio FM. Better surgical prognosis for patients with complete atrioventricular septal defect and Down syndrome. Ann Thorac Surg. 2004;78: 6672.
4. Backer CL, Stewart RD, Mavroudis C. What is the best technique for repair of complete atrioventricular canal? Semin Thorac Cardiovasc Surg 2007; 19:249.

Canal atrio-ventriculaire (partiel)

Indications thérapeutiques :

Chirurgie indiquée en fonction de l'importance du shunt atrial gauche-droit et de la présence ou non d'une fuite (fente) mitrale. Moment de la chirurgie variable d'une équipe à l'autre (de 18-24 mois à 4-5 ans) (1).

Critères de gravité :

Anomalies de la valve mitrale (double orifice, valve en parachute, piliers courts et autres anomalies de l'appareil sous-valvulaire).

Importance de la fuite/dysplasie mitrale avant l'intervention (envisager chirurgie plus précoce ?).

Obstruction du LVOT.

Complications possibles - A surveiller :

Fuite mitrale (plus sévère si chirurgie après l'âge de 4 ans ?) (1, 2)

Sténose mitrale

Obstruction progressive du LVOT

Proposition de suivi ambulatoire :

En postop : consultation à J7, J30, 1A en postop supervisée aux CUSL ; en périphérie entretemps (J14, 3M, 6M), sauf si lésions résiduelles sévères.

Au-delà de la première année post op, si pas de complications : surveillance 1x/an pendant 10 ans puis 1x/2ans.

Références bibliographiques :

1. Minich LL, Atz AM, Colan SD, et al. Partial and transitional atrioventricular septal defect outcomes. Ann Thorac Surg 2010; 89:530.

2. Murashita T, Kubota T, Oba J, et al. Left atrioventricular valve regurgitation after repair of incomplete atrioventricular septal defect. Ann Thorac surg 2004; 77:2157.



Retours veineux pulmonaires anormaux

Indications thérapeutiques

Retour anormal partiel

- Shunt significatif ($Q_p:Q_s > 1,5$) et/ou enfant symptomatique (défaillance droite)
- Enfant asymptomatique mais $> 5-6$ ans

Retour anormal total

- Chirurgie dans tous les cas; en urgence si RVPAT bloqué
- Rashkind à discuter; risque de déstabilisation du patient

Critères de gravité

RVPAT bloqué (surcharge vasculaire pulmonaire, HTAP et petit débit systémique).

Syndrome de Cimenterre en néonatal (collatérales, HTAP,...)

Pathologies associées (coarctation,...)

Complications possibles - A surveiller

Apparition d'un œdème pulmonaire ou d'infections à répétition dans le même territoire

Apparition d'un syndrome cave (RVPAP)

Développement d'une HTAP (même RVPAP)

Attention aux troubles du rythme supraventriculaires (postop)

Proposition de suivi ambulatoire

- Consultation préopératoire aux CUSL. Imagerie complémentaire souvent nécessaire.

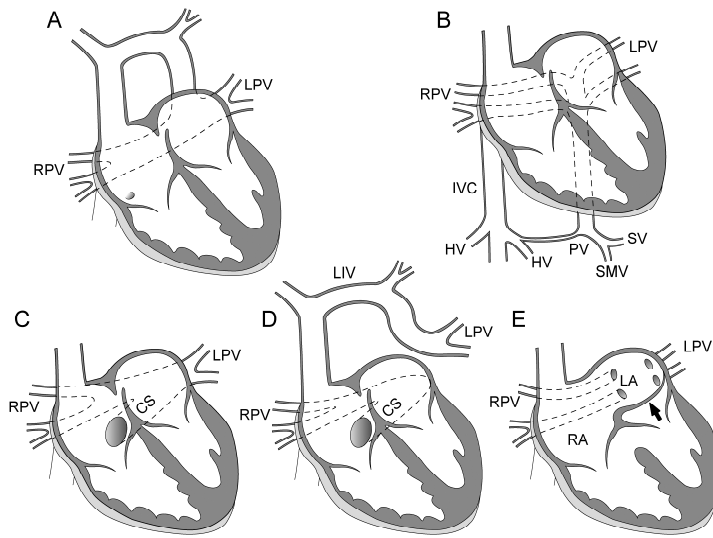
- Suivi postopératoire en consultation postop supervisée aux CUSL (7J-30J-1an) et en périphérie entretemps, sauf si lésions résiduelles sévères. (ex : gradient résiduel sur le retour veineux).

Références bibliographiques

Fragata J et al. World J Pediatr Congenit Heart Surg. 2013 Jan;4(1):44-9.

Kanter K. Seminars in thoracic and cardiovascular surgery. 2006; 40-44





© Réseau Pédiatrie Louvain

Retours veineux systémiques anormaux

Indications thérapeutiques

1. Pas de prise en charge nécessaire mais important à reconnaître si CEC pour autre malformation
 - VCSG sur sinus coronaire
 - Interruption de la VCI avec continuité azygos
 - Absence de VCS droite
2. VCSG sur sinus coronaire si unroofed (shunt D>G)
3. VCS ou VCI drainant dans l'OG (shunt D>G) - rare mais ! si désaturation chronique
4. Retour veineux systémique anormal total sur l'OG - rare, souvent associé à d'autres malformations.
5. Coeur triatrial droit

Critères de gravité

Isomérisme gauche, BAV complet et VCI interrompue > difficultés pour pose urgente de pace
Veine lévocardinale (OG > TVI) car risque de compression post de l'APG, ou ant de la bronche gauche

Pronostic qui dépend essentiellement des anomalies associées

Proposition de suivi ambulatoire

- Suivi préopératoire en consultation spécialisée au sein du Réseau. Une visite préop aux CUSL.
- Souvent bilan d'imagerie complémentaire nécessaire
- Suivi postopératoire en consultation postop supervisée aux CUSL (7J-30J-1an) et en périphérie entretemps, sauf si lésions résiduelles.

Complications possibles - A surveiller

Récidive de désaturation, ne répondant pas à l'oxygène.

Apparition d'un syndrome cave

Références bibliographiques

Mazzucco A et al. Anomalies of the systemic venous return: a review. J Card Surg. 1990 Jun;5(2):122-33.
Barrea C et al. Images in cardiovascular medicine: Cor triatriatum dexter mimicking Ebstein disease. Circulation. 2009;120(11):e86-8.

Valvulopathies tricuspides

Indications thérapeutiques

Sténose tricuspide (souvent associée: Fallot, D-TGV, APSI,...)
Insuffisance tricuspide et Maladie d'Ebstein

Les indications de chirurgie reposent sur la sévérité de l'insuffisance valvulaire, la présence de symptômes, de dysfonction ventriculaire droite, de complications et sont discutées en équipe pluridisciplinaire spécialisée comprenant le chirurgien cardiaque, le cardiologue, l'anesthésiste cardiaque, le réanimateur. Les plasties seront toujours préférées au remplacement. Il n'existe pas de critères pédiatriques établis à ce jour

Critères de gravité

Sténose tricuspide avec Z-score de l'anneau < -3DS
Sténose tricuspide avec shunt D>G par PFO ou CIA

IT fonctionnelle avec dilatation de l'anneau tricuspide > 40mm ou > 21mm/m² (en écho 4C)

Maladie d'Ebstein néonatale, surtout si IT importante ou sténose pulmonaire (PGE1-dépendant)
Déplacement apical du feuillet septal et dilatation de l'OD

HTAP, PSVD élevée ou dysfonction droite

Electrode de pacemaker ds VD

Complications possibles - A surveiller

Arhythmies (WPW)
Défaillance droite

Proposition de suivi ambulatoire

Suivi annuel par échographie si pas d'indication thérapeutique. Discuter IRM initiale.
Suivi conjoint avec CUSL si indication de traitement médical
Si indication de plastie/remplacement tricuspide, bilan préopératoire aux CUSL

Références bibliographiques

- Raja SG, Dreyfus GD. Basis for intervention on functional tricuspid regurgitation. Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2010.
 - Geerdink LM, Kapusta L. Dealing with Ebstein's anomaly. Cardiol Young. 2014;24(2):191-200.
 - Vahanian A et al. ESC guidelines on heart valve diseases. Eur J Cardiothorac Surg. 2012;42(4):S1-44.
- Baumgartner

Valvulopathies mitrales - Insuffisance mitrale

Indications thérapeutiques

Traitement médical : inhibiteur enzyme de conversion ¹⁻², diurétique

Digoxine et anticoagulant si FA

Traitement chirurgical: plastie, valve mécanique

Risques: ré-opération, pace, valve mécanique, mortalité

Critères de gravité

- forme mineure à modérée (grade 1 à 3) bien tolérée, pas d'indication opératoire ou de traitement
- forme 3 à 4 : balance de risque opératoire et risque de détérioration de la fonction VG et rythmique sur dilatation auriculaire ³

Indication de traitement: *Les indications de chirurgie reposent sur la sévérité de l'insuffisance valvulaire mitrale, la présence de symptômes, de dysfonction ventriculaire gauche, de complications (fibrillation auriculaires et hypertension artérielle pulmonaire) et sont discutées en équipe pluridisciplinaire spécialisée comprenant le chirurgien cardiaque, le cardiologue (interventionnel), l'anesthésiste cardiaque, le réanimateur. Les plasties seront toujours préférées au remplacement. Il n'existe pas de critères pédiatriques établis à ce jour³.*

- Patient symptomatique
- Dysfonction ventriculaire: adulte FE< 60%, VGTS > 45 mm, FA> 3 mois
 enfant : diam VG diastole > 3 DS, FE<60%
 'recherche': Relation wall stress – FR et VCFC, volume VG et stroke volume
 Pisa (nombreuses limitations, ne pas interpréter erronément les résultats)
- Dilatation de l'oreillette gauche (adulte > 40 ml/m²)
- HTA pulmonaire

Complications possibles - A surveiller

- Endocardite bactérienne
- Dégradation fonction valvulaire mitrale, VG, HTA pulmonaire
- Surveillance 1x/6-12 mois (clinique, ECG, echo), RMN et ECG d'effort au besoin

Proposition de suivi ambulatoire

- surveillance 1x/6-12 mois (clinique, ECG, echo), RMN et ECG d'effort au besoin
- surveillance UCL 1 x 1 à 2 ans si grade > 2+

Références bibliographiques

1. Braunwald E. Valvular heart disease, A Textbook of Cardiovascular Medicine 6th ed, Philadelphia WB Saunders, 2001 p1643-1722.
2. Gaash WH, Aurigemma GP. Inhibition of the rennin-angiotensin system and the left ventricular adaptation to mitral regurgitation (Editorial) JACC 39:1380, 2002.
3. Geggel RL, Fyler DC. Mitral Valve lesions. Nadas Pediatric Cardiology 2 ed, Philadelphia WB Saunders
4. Vahanian A et al. ESC guidelines on heart valve diseases. Eur J Cardiothorac Surg. 2012;42(4):S1-44.

Valvulopathies mitrales - Prolapsus mitral ¹

Définition¹: 35 % des sujets normaux ont déplacement supérieur en coupe 4 cavités.

Classique 2.6 % : parasternal gd axes - déplacement > 2 mm et épaissement > 5mm.

Non classique si épaissement < 5 mm.

Association attention si <10 ans: Marfan, Ehlers-Danlos, Osteogenesis imperfecta, pseudo-xanthome,

Risques:

Insuffisance mitrale (> 50 ans, indication chirurgicale la + fréquente) – présence d'une fente mitrale.

Incidence accrue d'arythmie atriale et ventriculaire – tt spécifique. Holter à discuter.

Valvulopathie mitrale - Sténose mitrale

Indications thérapeutiques

Forme modérée bien tolérée (gdt mean ≤ 10 mmhg, amélioration avec croissance (surface=3xrayon²).

Tt médical : diurétique, essai de dilatation au ballon¹

Tt chirurgical : tt des causes d'hyperdébit (shunt ?, anémie ?)

différé autant que possible et à discuter comme pour fuite mitrale

Formes particulières : coeur triatrial (au-dessus de l'auricule) et membrane pré-mitrale

Pronostic chirurgical favorable si mitrale OK

Sténose des veines pulmonaires: chirurgie 'sutureless' > dilatation > stent

Pronostic : 50 % succès

Forme localisée : lobectomie, pneumonectomie

Critères de gravité

Surface nle adulte 4-5 cm², soit 2-2.5 cm²/m².

Symptôme à effort si < 2.5 cm², et au repos si < 1.5 cm².

Fibrillation auriculaire: diminution 15-20 % débit, oedème pulmonaire POG > 30-40 mmhg, HTAP.

Complications possibles - A surveiller

- Prévention de l'endocardite.

- Dégradation fonction valvulaire mitrale, HTA pulmonaire.

- Surveillance 1x/6-12 mois (clinique, ECG, écho), RMN et ECG d'effort au besoin.

Proposition de suivi ambulatoire

- Surveillance 1x/4-6 mois (clinique, ECG, écho), RMN et ECG d'effort au besoin.

- Surveillance alternée, à l'UCL 1 x/an.

Références bibliographiques

1. Geggel RL, Fyler DC. Mitral Valve lesions. Nadas Pediatric Cardiology 2 ed, Philadelphia WB Saunders 2006

Valvulopathies aortiques - Sténose valvulaire aortique

(incidence 4/10.000 – 50 nvx cas/an en Belgique – 80 % male)

Indications thérapeutiques:

Dilatation au ballon¹: âge > 1 mois – mortalité 0 %

“freedom from surgery” à 5, 10, 20 ans – 82%, 72%, 62%¹

Chirurgie : Plastie “freedom redo-surgery” à 10 ans – 50% (70 % no cusp, 30 % cusp extension)²

Remplacement (Ross (redo 10 % à 20 ans), valve mécanique)

Objectifs:

1° Prévention mort subite³: incidence (enfant et jeunes adultes)/patient/année

1,3% gdt invasif > 50mmhg, 0,4 % gdt invasif < 50mmhg

2° Prévention de la fibrose VG secondaire à l'hypertrophie

3° Disparition des plaintes

Critères de gravité et indication de traitement^{4,5}

1° Symptômes au repos et/ou effort (syncope, douleur angineuse) et obstacle > modéré.

2° Gradient peak to peak (cathé) > 50-60mmhg - gdt écho max > 75mmhg.

3° Surface valvulaire < 0.7 cm/m².

4° HVG > 12mm ou > 3DS.

5° Modification du segment S-T et onde T (inversion) sur dérivations précordiales au repos ou au test d'effort.

6° Extrasystoles ventriculaires.

Complications possibles - A surveiller

1° Surveillance à vie – maladie progressive (sténose et fuite).

2° Activités: pas de restriction si gdt max < 35mmhg, pas de sport de compétition si 35-70mmhg.

3° Prévention de l'endocardite (incidence 3 %).

Proposition de suivi ambulatoire

- Surveillance 1x/4-6 mois (clinique, ECG, écho), ECG d'effort 1x/2 ans si pas d'anomalie ECG et gdt écho max < 70 mmhg.

- Surveillance par 4-6 mois, dont à UCL 1x/1-2 ans si gradient > 55-60mmHg.

Références bibliographiques:

1. C Soulatges, M Momeni, N Zarrouk, S Moniotte, K Carbonez, C Barrea, J Rubay, A Poncelet, T Sluysmans: Long-term results of balloon valvuloplasty as primary treatment for congenital aortic valve stenosis: 20-year review. *Pediatr. Cardiol.* 2015, in press.

2. d'Udekem Y, Siddiqui J, Cameron S, Seaman S, Konstantinov IE, Galati JC, Cheung MMH, Brizard CP (2013) Long-term results of a strategy of aortic valve repair in the pediatric population. *J Thorac Cardiovasc Surg* 145:461-469.

3. Keane JF, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Kidd L, O'Fallon WM, Pieroni DR, Wolfe RR, Weidman WH. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with aortic valvar stenosis. *Circulation* 1993; 87: I-16—I-27.

4. *Pediatric Cardiology*, RH Anderson, Churchill Livingstone 2002, S Hunter. Aortic stenosis p1481-1501, 1748-1749.

5. Keane JF, Fyler DC Aortic Outflow abnormalities. Nadas Pediatric Cardiology 2 ed, Philadelphia WB Saunders 2006 p 583-599.

Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with aortic valvar stenosis. Keane JF¹, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Kidd L, O'Fallon WM, Pieroni DR, Wolfe RR, Weidman WH. Circulation. 1993 Feb; 87(2 Suppl):I16-27.

BACKGROUND: From 1958 to 1969, 462 patients (mostly children) with aortic stenosis were admitted to the First Natural History Study of Congenital Heart Defects (NHS-1) after cardiac catheterization. Most with gradients < 50 mm Hg were managed medically; most with gradients > or = 80 mm Hg had aortic valvotomy. Of those with gradients of 50-79 mm Hg, some were managed medically, and some were managed surgically. Most had a second cardiac catheterization at the conclusion of NHS-1. More than 15 years have elapsed since NHS-1, and most of the cohort are adults. This report (the Second Natural History Study [NHS-2]) addresses the long-term results of medical and surgical management.

METHODS AND RESULTS: Of the original cohort of 462 patients, 440 were alive at completion of NHS-1. New data were obtained on 371 (80.3%) of the original cohort. Probability of 25-year survival was 92.4% for those admitted with gradients < 50 mm Hg and 81.0% for those with admission gradients > or = 50 mm Hg. **More than half of the cardiac deaths were sudden and unexpected.** Forty percent of patients managed medically during NHS-1 subsequently required surgical management. Almost 40% of operated patients required a second operation. **Three percent of the original cohort subsequently had bacterial endocarditis.** There was a higher-than-normal prevalence of serious arrhythmias. Of NHS-2 full participants, 92.3% were in New York Heart Association functional class I. Most patients had low Doppler mean gradients. Clinically, 46.6% had aortic valve regurgitation. The final clinical status was excellent in 29.9%, good in 22.8%, fair in 28.6%, and poor in 18.7%. **CONCLUSIONS:** Patients with gradients < 25 mm Hg can be followed medically; however, progressive stenosis can occur, and approximately 20% will require intervention. If the gradient is > or = 50 mm Hg, there is a risk of serious arrhythmias and, possibly, sudden death. If the gradient is > or = 80 mm Hg, intervention is clearly indicated; as techniques improve, delaying intervention in patients with gradients of 50-79 mm Hg may not be advantageous. Patients with gradients of 25-49 mmHg can be followed medically with annual evaluation.

Valvulopathies aortiques - Sténose sous-valvulaire aortique

Formes : membraneuse, tunnel cardiomyopathie hypertrophique, tissu accessoire CAV

Indications thérapeutiques: chirurgie

Objectifs: idem sténose valvulaire + prévention insuffisance valvulaire aortique

Critères de gravité et indication de traitement¹

1° Idem sténose valvulaire aortique.

2° Forme membraneuse progressive, risque insuffisance aortique, bon pronostic chirurgical.
gdt cathé > 30 mmhg et écho max > 40-50 mmhg ou apparition fuite aortique.

Complications possibles - A surveiller

1° Surveillance à vie – récurrence 10-20 % et maladie progressive (sténose et fuite).

2° Activités: pas de restriction gdt max < 35-40 mmhg, pas de sport de compétition si gdt max 50-70mmhg.

3° Prévention endocardite / bonne hygiène bucco-dentaire!

Proposition de suivi ambulatoire

- Surveillance 1x/4-6 mois (clinique, ECG, écho), ECG d'effort 1x/2 ans si ECG OK et gdt max <70mmhg.

- Surveillance par 4-6 mois, dont à UCL 1 x/1-2 ans si gradient >35mmHg.

Références

Keane JF, Fyler DC. Aortic Outflow abnormalities. Nadas Pediatric Cardiology 2 ed, Philadelphia WB Saunders 2006 p 583-599.

Valvulopathies aortiques - Sténose supra-valvulaire aortique

Formes : familiale et syndromique (Williams-Beuren) - Gène élastine chromosome 7q11.23

Indications thérapeutiques: idem sténose valvulaire aortique + parfois sténose ostia coronaires + sténose associée art pulmonaire (30%), coarctation (15%), artères rénales (5%), parfois coa abdo.

Critères de gravité et indication de traitement¹

Sténose supra-valvulaire aortique: chirurgie si symptômes ou gdt écho max > 70-75mmhg.

Sténose pulmonaire et coa: cathé le + souvent.

Complications possibles - A surveiller

1° Surveillance à vie – récurrence parfois.

2° Activités: pas de restriction si gdt max < 35-40 mmhg, pas de sport compétition si gdt max 50-70 mmhg.

3° Prévention endocardite.

4° **Précaution lors de toute anesthésie** – garder TA élevée, risque vital par «fermeture artérielle» (coronaires!).

Proposition de suivi ambulatoire

- surveillance 1x/4-6 mois (clinique, ECG, echo), surveillance UCL 1 x 1 à 2 ans si grdt > 45-50mmHg

1. Keane JF, Fyler DC Aortic Outflow abnormalities Nadas Pediatric Cardiology 2 ed, Philadelphia WB Saunders 2006 p 583-599

2. Pediatric Cardiology, RH Anderson, Churchill Livingstone 2002, S Hunter. Aortic stenosis p1481-1501,1748-1749

© Réseau Pédiatrie Louvain

Valvulopathies aortiques - Insuffisance valvulaire aortique

Indications thérapeutiques

Traitement médical : ACE (pas si sténose associée > 25mmhg) , diurétiques.

Traitement chirurgical: plastie, Ross, valve mécanique.

Risques: ré-opération, pace, valve mécanique, mortalité.

Objectifs:

Prévention de la dilatation du VG, défaillance VG congestive, mortalité

In adult patients at 11 years, 45 to 58 % of patients remained asymptomatic with normal LV function, the majority of patients who deteriorated developed symptoms leading to aortic valve replacement, but 25- 30 % had asymptomatic LV dysfunction or died without warning (Circulation 84:1625, 1991- Circulation 97:525, 1998)

Critères de gravité et indication de traitement¹

- Forme mineure à modérée (grade 1 à 2+) bien tolérée, pas d'indication de traitement.
- Forme 3 à 4 : risque de détérioration de la fonction VG.

Indication de traitement: Les indications de chirurgie reposent sur la sévérité de l'insuffisance valvulaire, la présence de symptômes, la dilatation du VG (La dysfonction ventriculaire gauche n'apparaît qu'ensuite) et sont discutées en équipe pluridisciplinaire spécialisée comprenant le chirurgien cardiaque, le cardiologue, l'anesthésiste cardiaque, le réanimateur. Les plasties seront toujours préférées au remplacement. Il n'existe pas de critères pédiatriques établis à ce jour.

1° Patient symptomatique

2° Dilatation progressive du VG, VG > 3DS, diminution de la fonction (confer fichier normal echo)

3° Arythmie ventriculaire

Recherche: relation wall stress – FR et VCFC, stroke volume, Pisa (nombreuses limitations)

Complications possibles - A surveiller

1° Surveillance à vie – maladie progressive

2° Prévention endocardite (incidence 3 %)

Proposition de suivi ambulatoire

- Surveillance 1x/4-6 mois (clinique, ECG, écho), ECG d'effort 1x/2ans.

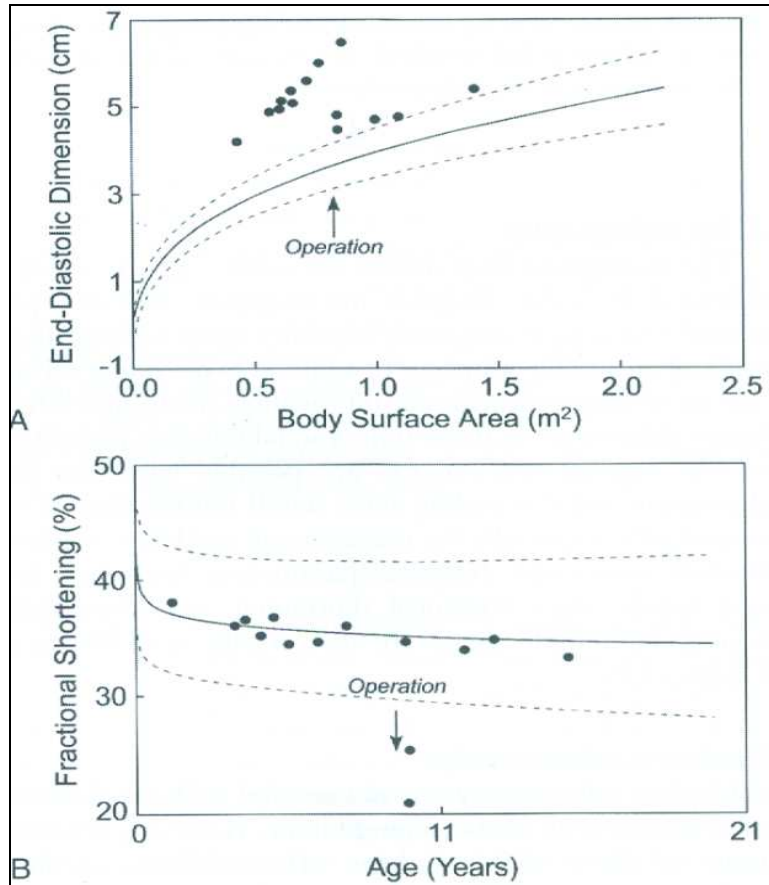
- Surveillance UCL 1x/1-2 ans si grade >2+.

Références bibliographiques:

1. Keane JF, Fyler DC. Aortic Outflow abnormalities. Nadas Pediatric Cardiology 2 ed, Philadelphia WB Saunders 2006 p 583-599.

2. Pediatric Cardiology, RH Anderson, Churchill Livingstone 2002, S Hunter. Aortic stenosis p1481-1501, 1748-1749

3. Vahanian A et al. ESC guidelines on heart valve diseases. Eur J Cardiothorac Surg. 2012; 42(4):S1-44.



© Réseau Pédiatrie

Dilatation de l'aorte ascendante

Indications thérapeutiques

Dilatation > 45mm si valvuloplastie à opérer par ailleurs.

Dilatation > 45mm si majoration > 5mm/an, antc familiaux de dissection, désir de grossesse ou si diagnostic de syndrome de Marfan ou de Loeys-Dietz.

Dilatation de la racine aortique ou de l'aorte ascendante > 50mm si maladie du tissu conjonctif.

Dilatation de la racine aortique ou de l'aorte ascendante > 55mm.

Critères de gravité – A surveiller

Dilatation des sinus aortiques ou de l'aorte ascendante > 55mm.

Pathologies cardiaques associées ou pathologies sévères des tissus élastiques.

Proposition de suivi ambulatoire

Suivi annuel par échographie si pas d'indication thérapeutique.

CT ou IRM de la crosse en baseline si ao <45mm ou annuellement si >45mm.

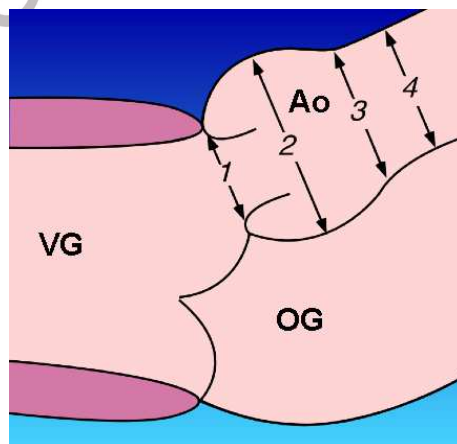
Si valvuloplastie percutanée ou chirurgicale, suivi aux CUSL les 6 premiers mois post-procédure.

Consultation multidisciplinaire si syndrome génétique.

Traitement par Atenolol/Losartan recommandé si Marfan (ou TGF-beta, ou Turnern ou formes familiales) et Z-score > +3 uniquement.

Références bibliographiques

1. Sluysmans T and Colan SD. J Appl Physiol 99: 445-457, 2005.
2. Bonow RO et al. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patient with valvular heart disease. Circulation. 2006; 114:e84–e231.
3. Vahanian A, et al. Guidelines on the management of valvular heart disease. Eur Heart J. 2007;28: 230 – 268.
4. Warnes CA et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease. Circulation. 2008; 118:e714 – e833.
5. Verma S and Siu S, N Engl J Med 2014; 370:1920-1929.
6. Radke R and Baumgartner H. Heart 2014; 100: 1382-1391.



Valvulopathies pulmonaires

Indications thérapeutiques

- Gradient de sténose valvulaire pulmonaire > 70 mmHg - (peak).
- Insuffisance pulmonaire avec dilatation du VD > 140-170ml/m² (IRM) ou défaillance droite.

Critères de gravité

Période néonatale:

- Sténose pulmonaire critique (>100mmHg; avec désaturation <90% en l'absence de canal artériel)
- Dysplasie valvulaire sévère (Noonan, Williams, Alagille, Rubéole congénitale)
- HVD et/ou hypoplasie du VD, shunt D>G par PFO/CIA, PSVD systémique
- Insuffisance tricuspide importante; petites branches pulmonaires

Enfants et adolescents:

Défaillance droite
Arythmies VD

Complications possibles - A surveiller

Défaillance cardiaque.

Rechercher pathologies associées (Fallot, sténose infundibulaire ou supravalvulaire, VD bicaméral)
Endocardite, surtout si lésion résiduelle, antécédents ou valve Melody.

Proposition de suivi ambulatoire

- Suivi rapproché si patient < 2 mois lors du diagnostic de sténose pulmonaire isolée.
- Si patient > 2 mois et sténose faible ou modérée (<50-60mmHg) suivi ambulatoire en consultation spécialisée au sein du Réseau.
- Si insuffisance pulmonaire avec indication possible de valvuloplastie ou de remplacement valvulaire pulmonaire (approche percutanée ou chirurgicale), bilan annuel aux CUSL pour évaluation clinique et échographique, RMN et épreuve d'effort. Suivi ambulatoire au sein du Réseau dans l'intervalle.

Références bibliographiques

Kan JS et al. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary-valve stenosis. N Engl J Med. 1982 Aug 26;307(9):540-2.

Tétralogie de Fallot

Indications thérapeutiques

Shunt de Blalock (palliation néonatale qd hypoplasie pulmonaire) – ou alternative percutanée.
 Cure chirurgicale (3-6 mois)
 Reprise chirurgicale pour fuite pulmonaire modérée à sévère, dilatation du VD > 140-150ml/m².
 Implantation percutanée de valve Melody percutanée (16-22mm)

Critères de gravité

Hypoplasie pulmonaire sévère (APSO).
 Physiologie restrictive sévère (VD).
 CIV sous –pulmonaire.
 Ventriculotomie droite, arythmies (QRS > 180 msec).
 Anomalies coronaires associées (branche pré-infundibulaire!)
 Insuffisance pulmonaire sévère postop, dilatation et défaillance VD (>150ml/m²), arythmies.

Complications possibles - A surveiller

IP, dilatation et défaillance VD
 Arythmies ventriculaires

Proposition de suivi ambulatoire

Suivi préopératoire en consultation spécialisée au sein du Réseau. Une visite préop aux CUSL.
 Suivi aux CUSL pendant le premier mois et à 1 an postop, puis selon qualité de la réparation.
 Suivi annuel par échographie si pas d'indication thérapeutique.

Importance capitale d'un suivi toute la vie, consultation GUCH, IRM / 2-3 ans.
 Si valve Melody: indication de prévention de l'endocardite (prothèse valvulaire = antibioth. prophylactique).

Références bibliographiques

Apitz C. Lancet 2009 374;1462-1471.
 Gatzoulis et al. Circulation 1995; 92; 231-237.
 Gatzoulis et al. Lancet 2000; 376; 975-981.
 Therrien J et al. Am J Cardiol 2005; 95: 779–82
 T. Oosterhof et al. Circulation, 116 (2007)
 T Geva. J Cardiovasc Magn Reson, 13 (2011), pp. 9–32



Coarctation de l'aorte - Interruption de l'arc aortique

Indications thérapeutiques

Coarctation néonatale (< 1 an): gradient clinique > 20mmhg; prolongation diastolique au Doppler; défaillance gauche (chirurgie).

Coarctation de type adulte (> 1 an): gradient clinique > 20mmhg; HTA de repos ou d'effort; HVG échographique (angioplastie au ballon / stenting).

Interruption de l'arc aortique (chirurgie).

Critères de gravité

Défaillance cardiaque, choc cardiogénique.

Coarctation critique (PGE1-dépendent).

Sténose multi-étagées (shone) - hypoplasie de la crosse aortique.

Coarctation abdominale.

Complications possibles - A surveiller

Recoarctation: indication d'angioplastie percutanée.

HTA résiduelle (50%).

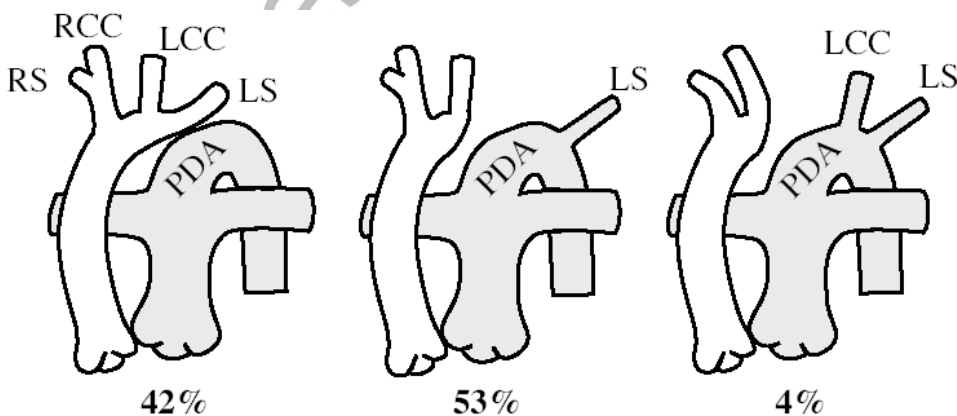
Anévrismes (5%).

Proposition de suivi ambulatoire

En l'absence de lésion résiduelle: suivi ambulatoire annuel pdt la croissance, puis 1X/2-5 ans ensuite.

Suspicion de recoarctation avec indication de cathétérisme: suivi aux CUSL.

Références bibliographiques



D- Transposition des grands vaisseaux

Indications thérapeutiques

- TGV simple: Prostin, Rashkind si canal artériel large et PFO petit (switch avant 15 jours de vie)
- TGV + canal artériel large + PFO large: surveillance clinique
- TGV + canal artériel fermé + PFO large: Prostin + surveillance écho
- TGV complexe (+CIV large, RP sous-valvulaire, coarctation/interruption AA). Discuter cerclage de l'APC. Envisager correction en 2 temps vs 1 temps (Cure de coarctation puis switch artériel, Senning , Rastelli)

Critères de gravité

- Hypoxie sévère.
- Risque d'hypertension artérielle pulmonaire fixée si CIV associée.
- Risque de défaillance cardiaque.

Complications possibles - A surveiller

- Effets secondaires du Prostin
- Risque d'entérocolite nécrosante !

Proposition de suivi ambulatoire

- Suivi aux CUSL pendant le premier mois postopératoire puis selon lésions résiduelles (visites alternées aux CUSL si sténose aortique > 35mmHg ou sténoses pulmonaires > 50mmHg).
- Suivi ECG et échographie cardiaque annuelle. ECG d'effort 1x/2-3 ans.
- Angioscan ou coronarographie à discuter (vers 10-12 ans ?).

Références bibliographiques

- Myung K. Park, Pediatric cardiology for Practitioners, 4th édition, 174-189.
- Kang N. et al Extending the Boundaries of the Primary Arterial Switch Operation in Patients With Transposition with the Great Arteries and Intact Ventricular Septum, Circulation 2004; 110:II-123-II-127.

Transposition 'corrigée' des grands vaisseaux

(0.02-0.07/1000 naissances, 2-6 enfants/an/Belgique)

Indications thérapeutiques: prévention de la défaillance du VD et tricuspide systémique.
50 % de risque de BAV complet et de pace (histoire naturelle et chir.).
Sans anomalie associée – survie de patients de 84 ans¹
Sténose pulm 60-76%, CIV 60-78%.

Traitement individuel¹⁻²

1° Correction anatomique par Senning + switch ou Rastelli vers +/-4 ans - 16 kg, palliation avant pour réguler le débit pulmonaire.

2° Respecter les situations équilibrées¹⁻²⁻³ (pas de défaillance VD et/ou tricuspide, CIV + sténose pulm équilibrée³) (Prof Bozio – Lyon).

Critères de gravité : traitement difficile et individualisé

- Asymptomatique : suivi, même si bloc AV asymptomatique.
- Chirurgie palliative transitoire (blalock,..), cerclage.
- Senning-Rastelli vers +/-4 ans - 16 kg, survie Boston 90% à 9 ans, cerclage pulmonaire préalable.

Complications possibles - A surveiller

1° Si correction anatomique: surveillance conduit veineux (senning), sténose des conduits (sous-aortique) et conduit VD-AP, conduction A-V (BAV).

2° si « non corrigée » : défaillance du VD et tricuspide systémique, 50 % risque de BAV.

Proposition de suivi ambulatoire

- Surveillance 1x/6-12 mois (clinique, ECG, écho) – Holter/ 1an, RMN et ECG d'effort au besoin.
- Surveillance UCL 1 x 1 à 2 ans.

Références bibliographiques

1. Keane JF, Fyler DC "Corrected transposition of the great arteries Nadas Pediatric Cardiology 2 ed, Philadelphia WB Saunders 2006 p791-797.
2. Pediatric Cardiology, RH Anderson, Churchill Livingstone 2002, R.M. Freedom. Discordant atrioventricular and congenitally corrected transposition; p1321-1351.
3. The right heart in congenital heart disease, Redington AN, Brawn WJ, Deanfield JE, Anderson RH (eds) Greenwich Medical Media 1998 Vouhe PR, Sidi D. Congenitally corrected transposition of the great arteries p231-236.
4. Congenitally corrected transposition of the great arteries: surgical options for biventricular repair Progress in Pediatric Cardiology. Bove EL. 1999 Progress in Pediatric Cardiology; 10:45-49.

Ventricules uniques (préop , post Blalock, post Haller, post Fontan)

Indications thérapeutiques :

- 1° Période néonatale: équilibrer débit et pression pulmonaire pour satu AO 80-85% - QP/QS 1.5
- 2° Prévention de défaillance du VU ³
 - anastomose cavopulm. sup. (PCPC - Haller) vers 6 mois (5-6 kg) – HypoVG ou VU droit: 3 mois
 - anastomose cavopulm. totale fénestrée (TCPC – Fontan) vers 3-5 ans (si satu < 85%)
 - cathé de contrôle + fermeture fénestration 1 an post TCPC
- 3° TGA: indication de DKS ⁴ si foramen bulbo ventriculaire < 20 mm²/m², si gdt Doppler peak > 20-30 mmhg, si coarctation.

Critères de gravité: PVC = Pression AP > 15-16 mmhg ; conséquence de: sténose pulmonaire, RP élevée, POG élevée (IM, défaillance VG, obstacle gauche, coarctation, flux collatéral bronchique).

Complications possibles - A surveiller

- 1° Prévention accident thromboembolique (aspirine 3-5 mg/kg/jour ou fraxi en post op frais et période(s) d'immobilisation).
- 2° Défaillance droite: foie ?, jugulaire, entéropathie exsudative (2-11 %).
- 3° Prévention endocardite stricte (antibiothérapie prophylactique).
- 4° Tolérance 0 pour arythmie = risque vital rapide.
- 5° Prudence extrême lors d'anesthésie ⁵ – débit cardiaque nécessite PVC > 10-12 mmhg !!!

Proposition de suivi ambulatoire

- Suivi préopératoire avant PCPC - Haller suivi 1-2x/mois avec surveillance CUSL 1x/1-2 mois.
- Suivi alterné Réseau/CUSL les 3 premiers mois post-procédure PCPC et TCPC.
- Suivi au long terme surveillance 1x/6-12 mois (clinique, ECG, écho), surveillance UCL 1 x/1-2 ans.

Références bibliographiques

1. Keane JF, Fyler DC. Tricuspid Atresia. Nadas Pediatric Cardiology 2 ed, Philadelphia WB Saunders 2006 p 753-759.
2. Pediatric Cardiology, RH Anderson, Churchill Livingstone 2002, S Hunter. Tricuspid Atresia and the Fontan operation; p1047-1073.
3. Natural history and patterns of recovery of contractile function in single left ventricle after Fontan operation. Sluysmans,T., Sanders,S.P., van der Velde,M., Matitiau,A., Parness,I.A., Spevak,P.J., Mayer,J.E., Colan,S.D. Circulation 1992 83 p1753-61.
4. Bulboventricular foramen size in single left ventricle and tricuspid atresia: relation to aortic outflow tract obstruction Matitiau, A., Geva,T., Colan,S.D., Sluysmans,T., Parness,I.A., Spevak,P.J., van der Velde,M., Mayer,J.E., Sanders,S.P. J.Am.Coll.Cardiol 1992; 19 p 142-148.
5. Long-term outcomes and anesthetic management of non-cardiac surgery after Fontan palliation: a single centre retrospective analysis Palumbo,T.; Sluysmans,T.; Rubay,J.; Poncelet,A.; Momeni,M. Cardiol Young. 2014; 23:1-7.

Cardiomyopathie dilatée - Myocardite

Définition

- Dysfonction systolique, en général associée à dilatation, du VG. Le VD peut aussi être atteint.
- Rare : incidence $\approx 0.5/100000/\text{an}$ (PCMR).¹
- Mais grave : pronostic globalement sombre (freedom from death or tx : 62% à 10 ans)² variable en fonction de l'étiologie.
- La plupart du temps (90-95%), se manifeste par un tableau de décompensation cardiaque congestive. Parfois, palpitations, pré-syncope, syncope ou mort subite (arythmies et bloc AV).

Importance du **diagnostic différentiel** devant un VG dilaté et hypocontractile.

- Anomalie anatomique
 - Obstacle gauche
 - Insuffisance valvulaire chronique
 - Anomalie coronaire (ex: ALCAPA) – ! diagnostic difficile en échographie – souvent non repéré !
- (HTA)
- Arythmie chronique (tachycardie causale et non secondaire !!!)
- Toxiques
 - Médicaments (ex: Anthracyclines)
 - Hémochromatose (adolescence)
- Myocardites (! Parvo B19)
- Causes génétiques (AD, AR, lié à X, hérédité mitochondriale) (de plus en plus reconnue)
- Formes syndromiques
 - Syndrome d'Alström (rétinopathie, retard de développement...)
- Pathologies neuro-musculaires
 - Dystrophinopathies (Duchenne et Becker)
 - Nombreuses autres...
- Maladies métaboliques héréditaires (voir ci dessous)
- Causes métaboliques/ioniques/endocriniennes
 - HypoCa (déficit sévère en vitD)/HypoP
 - Hypothyroïdie/Thyréotoxiose
 - Hypoglycémie
 - Phéochromocytome/Neuroblastome
- Causes 'inflammatoires'
 - Kawasaki
 - Poly-arthrite rhumatoïde juvénile
 - LED
- Malformations AV
 - Anévrisme de la veine de Galien
- Causes 'idiopathiques' (majorité)

Indications thérapeutiques: la plupart temps, tableau 'aigu/floride' et pas de doute sur l'indication

- Intubation – ventilation
- Support inotropique
 - Milrinone puis relais ACEi

Dobutamine - Adrénaline

- Diurétiques (dès que la TA le permet)

Furosémide

Spirolactone (à plus long terme)

- Anti-agrégants/coagulants (voir plus loin).

- ECMO³ et autres assistances (hypotension, arythmies, ARCA, hypoxémie) – indication sur base clinique
!! Si détérioration rapide et/ou arythmies ventriculaires.

Threshold 'bas' ds myocardite vu détérioration rapide possible et bon potentiel de récupération (rapid reversible remodeling).

- Transplantation (pas trop vite ds myocardites vu potentiel de récupération).

- Beta-bloquants (avec prudence, ds 2^{ème} temps).

- Anti-arythmiques (pas systématique).

Ds Myocardites :

- Immunoglobulines (plutôt oui dans notre expérience mais basé sur 1 étude de 1994/Boston – aucune étude pédiatrique randomisée)⁴⁻⁵

- Corticoïdes (plutôt non ds notre expérience - sauf si évolution compliquée pourtant 2 études RCT péd montrent augmentation de la fraction d'éjection de 9% ds groupe stéroïdes)⁶⁻⁷

- Parfois, ds formes familiales ou maladies NM/métaboliques, diminution plus lente de la fonction cardiaque ; l'indication de traitement dépend de la cause.

Critères de gravité^{1-2, 8-11}

- Dysfonction plus marquée du VG (FE < 30% ou FR < 15%)⁸

FE > 35% à admission : 100% de survie

- VG plus dilaté ou plus 'rond'⁸

- Sévérité de l'insuffisance mitrale (ds certaines études)

- Arythmies sévères

- Age (NNés ou > 5-6 ans)

- Cause (idiopathique vs myocardite)

- Pic du taux de BNP > 10,000 pg/ml¹¹

- IRM (endéans 2-3 semaines) (late gadolinium-enhancement)¹¹

- Pas amélioration de la fonction pdt le suivi (timing ?)

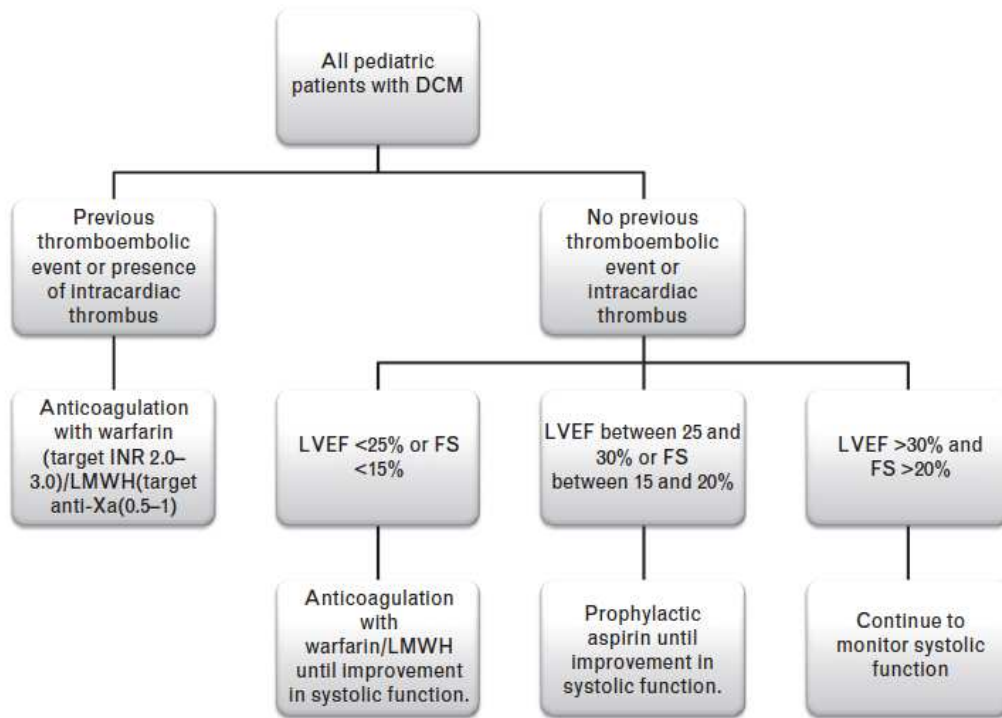
Complications possibles - A surveiller

- Initialement, progression rapide de la dysfonction cardiaque (surtt formes 'aigues' de myocardites).

- Arythmies.

- Complications thrombo-emboliques : 16% thrombus intra-cardiaque et 8% embolies périphériques (surtt cérébral).¹²

Proposition de schéma de prise en charge ¹¹ :



Our proposed algorithm for the management of thrombosis and embolism in children with DCM. DCM, dilated cardiomyopathy; FS, fractional shortening; INR, international normalized ratio; LMWH, low molecular weight heparin; LVEF, left ventricular ejection fraction.

* Si LVEF <25% ou FS < 15%M, Héparine IVC tant que risque d'ECMO

Proposition de transfert

- Dysfc modérée ou plus (FE < 40%), surtt ds formes aigües (vu détérioration rapide initiale possible)
- Non amélioration après qqes jours (?)
- Troubles du rythme associés

Références bibliographiques

1. Towbin et al., JAMA 2006 (PCMR)
2. Alexander et al., Circ 2013 (National Australian Childhood CM study - NACCS)
3. Duncan et al., JTCVS 2001
4. Drucker et al., Circ 1994
5. Robinson et al., Cochrane Database Syst Rev 2005
6. Chen et al., Cochrane Database Syst Rev 2013
7. Aziz et al., CIY 2010
8. Matitiau et al., Circ 1994
9. Fernandes et al., AM J Cardiol 2011

10. Patange et al., Pediatr Cardiol 2014

11. Sachdeva et al., AJC 2015

12. Chen et al Blood Coagulation and Fibrinolysis 2013

CMD et maladies métaboliques

- **CDG syndrome** (effusions péricardiques) : faire CDT ou électrophorèse des sialotransférines (tube de sérum)
- **Syndrome de Barth (erreur métabolisme des phospholipides)** : CMD svt 1^{ère} année (pts déjà en anténatal) – pfs aspect NCLV
Rechercher neutropénie + myopathie squelettique + retard de croissance
Lié à l'X (rechercher la mutation - gène TAZ)
- **Glycogénose** (plutôt: CMH)
 - Syndrome de déplétion en glycogène : glycogénine et glycogène synthase (Glycogénase musculaire 0 : gène GYS1) : cardiomyopathie hypertrophique et hypotonie : faire biopsie de muscle avec coloration PAS : absence de glycogène.
 - Glycogénose de type 3 : surtout : hépatomégalie associée, hypotonie, hypoglycémies mais pas toujours présentes. Faire cycle glycémie, lactate, acides organiques urinaires pour dosage du lactate
 - Déficience en AMPK : WPW + cardiomyopathie hypertrophique : faire biopsie de cœur
- **Maladies lysosomales**
 - **Maladie de Pompe** : 1^{ère} année de vie + hypotonie : dosage enzymatique sur globules blancs. Penser à rechercher Lymphocytes vacuolés.
 - **MPS 1 (Hurler)** : faciès grossier, hépatomégalie (pas toujours évident). Faire MPS urinaires totaux et électrophorèse
 - **Maladie de Danon (CMH puis pfs CMD)** : + myopathie + retard mental - liée à l'X - diagnostic soit biopsie de muscle avec vacuoles soit génétique (LAMP2)
 - **Gangliosidose à GM1** : normalement aussi atteinte neuro : faire oligosaccharides urinaires + dosage enzymatique sur globules blancs
- **Anomalies de la bêta-oxydation des acides gras**
 - Souvent avec défaillance cardiaque
 - Soit déficit des longues chaînes (exemple VLCAD, enzyme trifonctionnelle) + rhabdomyolyse : faire acylcarnitines sur PLASMA, acides organiques urinaires et en fonction, enzymes et mutations
 - Soit transporteur de la carnitine (fin de 1^{ère} année de vie) : doser carnitine totale et libre sur plasma

Données Prof MC Nassogne - UCL

- **Aciduries organiques** : normalement autres signes
Faire acides organiques urinaires
 - D2 hydroxyglutarique
 - Acidémie propionique
 - Déficience en isobutyryl-CoA déshydrogénase + anémie + cardiomyopathie dilatée : acylcarnitines plasmatiques
 - 3-méthylglutaconic aciduria
- **Atteinte la chaîne respiratoire** :
cycle lactate/pyruvate, acides aminés plasmatiques (alanine et proline), acides organiques urinaires (lactate) + en fonction muscle et foie.
- **Déficit en sélénium**
- **Déficience en thiamine** : souvent grande acidose lactique
- **CCI** : premier bilan en fonction clinique
Carnitine totale et libre
Acylcarnitines plasmatiques
Acides organiques urinaires
Acides aminés plasmatiques
CDT
Envisager lysosomes

Données Prof MC Nassogne - UCL

Syndrome post-péricardectomie

Indications thérapeutiques

Premiers jours après la chirurgie (jusqu'à J10), mais peut apparaître quelques mois plus tard!
Clinique frustrée! Fatigue, perte d'appétit, fièvre ou subfébrilité, douleurs thoraciques à la respiration ou abdominales, vomissements, élévation de CRP et de la VS, assourdissement des bruits de coeur...

Echo cardiaque indispensable chez tout enfant avec doute / malaise clinique en postopératoire

Repos

Ponction péricardique si épanchement important (>10mm, VCI non-respirante), après échographie de repérage

Thérapie anti-inflammatoire : AINS – 4 semaines (doses anti-inflammatoires = ibuprofène 40mg/kg/j en 4x) en association avec protection gastrique (Zantac/Nexiam).

Si échec: corticoïdes: Médrol 2mg/kg/J pdt 2J, 1mg/kg/J pdt 2J et 0,5mg/kg/J pdt 2J (avec reprise/relais AINS).

Si échec: fenêtré péricardique à discuter.

Critères de gravité

Pré-tamponnade
Epanchement >10mm
VCI non-respirante

Complications possibles - A surveiller

Récidive d'épanchement
Tamponnade! Décès!
Complication digestives sur AINS ou corticoïdes > protection gastrique

Proposition de suivi ambulatoire

Hospitalisation jusqu'à stabilisation ou disparition de l'épanchement.
Lors du suivi en externe, contrôle écho tous les 3-7 jours jusqu'à assèchement du péricarde depuis 7J.
Transfert CUSL si majoration malgré traitement ou critère de gravité (cf ci dessus).

Références bibliographiques

Pediatric Cardiology, RH Anderson, Churchill Livingstone 2002, E Baker. p1709.



Chylothorax

Indications thérapeutiques

Incidence post opératoire de 0,25 à 9% selon les séries
 Traitement médical et/ou chirurgical souvent nécessaire post-drainage

Diagnostic:

Ponction de liquide pleural
 Liquide laiteux
 > 1000 cellules/ μ l
 80% = Lymphocytes (400 à 7000/ mm³)
 TG > 1,1g/L (110mg/dL)
 Protéines: 20 à 60 g/L
 Glucose: 0,5 g/L

Critères de gravité

Insuffisance respiratoire, désaturation - Ventilation et séjour prolongé
 Hypoprotéïnémie, malnutrition, immunodépression, cicatrisation difficile
 Drainage > 20ml/kg/jour

Complications possibles - A surveiller

Récidive d'épanchement - insuffisance respiratoire et ventilation prolongée - Tamponnade
 50% de mortalité spontanée

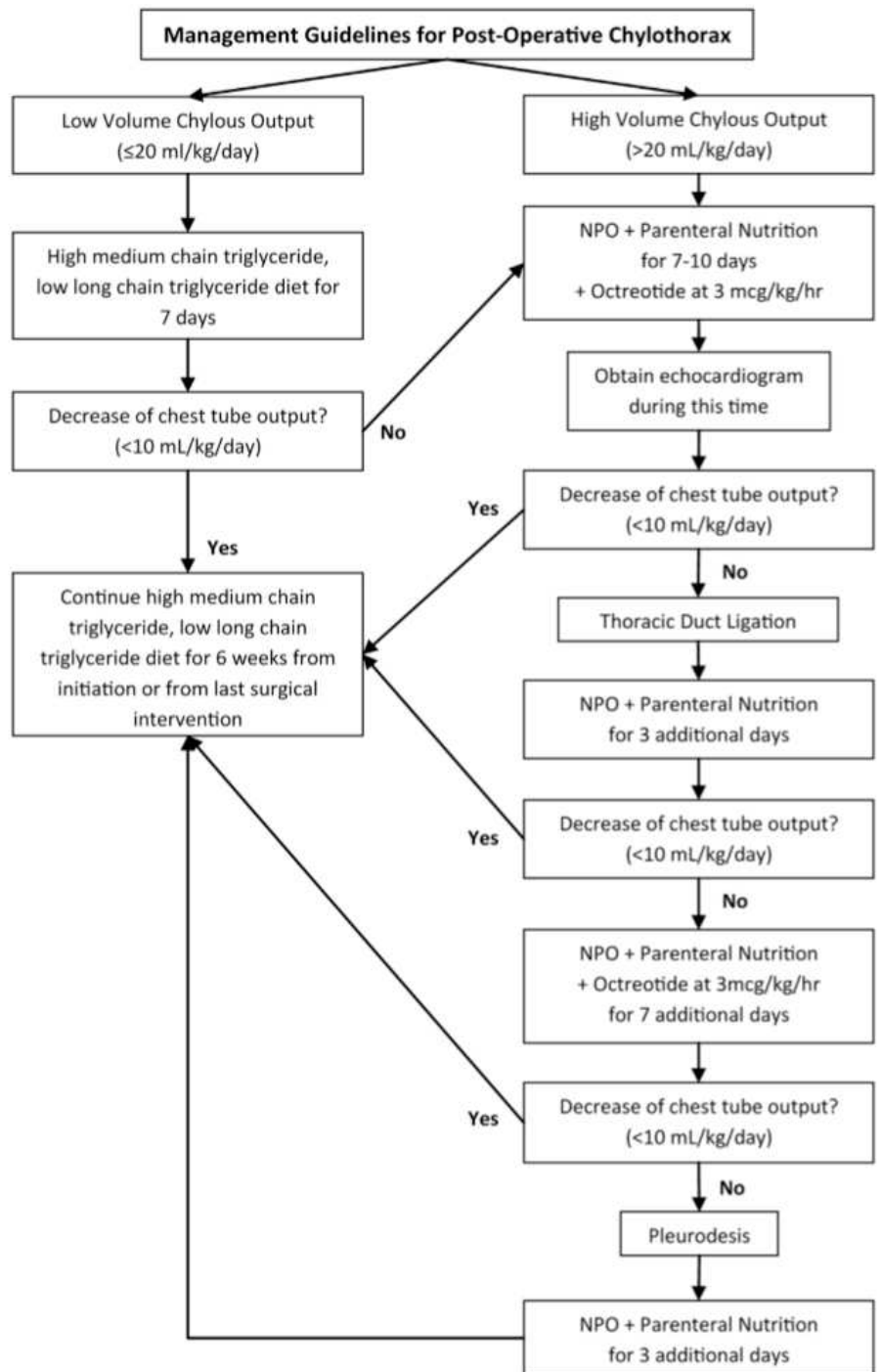
Proposition de suivi ambulatoire

Suivi extrahospitalier limité aux patients avec situation compensée sans drain thoracique, sous régime MCT ou parentérale.

Références bibliographiques

Yeh et al. Ann Thorac Surg 2013; 96:930–7
 Chan SY, et al. Chylothorax in children after congenital heart surgery, Ann Thorac Surg. 2006; 82:1650-6.
 Chan E, Russell JL, Williams WG, Van Arsdell GS, Coles JG, McCringle BW. Postoperative chylothorax after cardiothoracic surgery in children, Ann Thorac Surg. 2005; 80(5):1864-70.

Fig 1. Flow diagram demonstrating the recommended progressive therapies. (NPO = nil per os.)



Syncope

Diagnostique

Syncope is a T-LOC due to transient global cerebral hypoperfusion characterized by rapid onset, short duration, and spontaneous complete recovery.

Evaluation: Anamnese!!!!

The initial evaluation should answer three key questions:

Is it a syncopal episode or not?

Has the etiological diagnosis been determined?

Are there data suggestive of a high risk of cardiovascular events or death?

Critères de gravité:

Suspect a cardiac origin if:

- † Family history: premature SCD < 30 years; familial heart disease.
- † Known or suspected heart disease.
- † Event triggers: loud noise, fright, extreme emotional stress.
- † Syncope during exercise, including swimming.
- † Syncope without prodromes, while supine or sleeping, or preceded by chest pain or palpitations.

Syncope during exercise: suspect:

HCM most common cause of premature SCD in the young.

ARVD symptomatic ventricular arrhythmias from the RV, with syncope and a high risk of SD (20% of all SCD): cardiac arrest/SCD can be the first manifestation of the disease.

Genetic mutation in ion channels: LQT, CPVT.

Sinus node dysfunction.

Proposition de suivi ambulatoire

ECG - Echocardiogram - Monitoring ECG (Holter- external loop recorders (R-test) - internal loop recorders (Reveal)).

Exercise stress test. In selected cases: cMRI +/- EP study +/- neurological and or psychiatric evaluation.

Syncope in childhood is common, the vast majority being of reflex origin, with only a minority having a potentially life-threatening cause. Discrimination between benign and serious causes is made primarily by history, physical examination, and ECG. The cornerstone of therapy for young patients with reflex syncope includes education and reassurance.

Treatment: principal goals: prolong survival, limit physical injuries, and prevent recurrences.

Lifestyle measures - Physical counterpressure manoeuvres - Very rarely: drug treatment (B-blockers).

Références bibliographiques

- Task Force for the Diagnosis and Management of Syncope; European Society of Cardiology (ESC); European Heart Rhythm Association (EHRA); Heart Failure Association (HFA); Heart Rhythm Society (HRS), Moya A, et al. Guidelines for the diagnosis and management of syncope (version 2009). Eur Heart J. 2009 Nov; 30(21):2631-71.

- Vlahos AP, Kolettis TM. Family history of children and adolescents with neurocardiogenic syncope. Pediatr Cardiol 2008; 29:227.

Table 11 Risk stratification**Short-term high risk criteria which require prompt hospitalization or intensive evaluation****Severe structural or coronary artery disease** (heart failure, low LVEF, or previous myocardial infarction)**Clinical or ECG features suggesting arrhythmic syncope**

- Syncope during exertion or supine
- Palpitations at the time of syncope
- Family history of SCD
- Non-sustained VT
- Bifascicular-block (LBBB or RBBB combined with left anterior or left posterior fascicular block) or other intraventricular conduction abnormalities with QRS duration ≥ 120 ms
- Inadequate sinus bradycardia (<50 bpm) or sinoatrial block in absence of negative chronotropic medications or physical training
- Pre-excited QRS complex
- Prolonged or short QT interval
- RBBB pattern with ST-elevation in leads V1–V3 (Brugada pattern)
- Negative T waves in right precordial leads, epsilon waves, and ventricular late potentials suggestive of ARVC

Important co-morbidities

- Severe anaemia
- Electrolyte disturbance

ARVC = arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy; b.p.m. = beats per minute; LBBB = left bundle branch block; LVEF = left ventricular ejection fraction; RBBB = right bundle branch block; SCD = sudden cardiac death; VT = ventricular tachycardia.



Pacemakers

Indications thérapeutiques

Pacing site: Transvenous vs Epicardial: the most controversial aspect of pacing in children!

Most common indications (class I)

Complete congenital atrioventricular block

CCAV in a newborn or an infant with a V rate \leq 55 b.p.m. or with CHD and V rate \leq 70 b.p.m.
CCAV with a wide complex escape rhythm, complex ventricular ectopy or ventricular dysfunction.
CCAV beyond 1st year of life with an average heart rate \leq 50 bpm, abrupt pauses $>$ 2.5sec or associated with symptoms of chronotropic incompetence.

Other non-surgical atrioventricular block

Advanced 2nd or 3rd degree AV block associated with symptomatic bradycardia, ventricular dysfunction, or low CO

Post-operative atrioventricular block

Advanced 2nd or 3rd degree AV block not expected to resolve at least 7 days after cardiac surgery.

Sinus node dysfunction

Sinus node dysfunction with correlation of symptoms during age-inappropriate bradycardia

Neuromuscular disease associated with AV conduction disease [myotonic muscular dystrophy, Kearns–Sayre syndrome, Erb dystrophy (limb girdle), peroneal muscular atrophy etc].

3rd or advanced 2nd AV block with or without symptoms. (B)

System choice

Small children with CAVB: the advantages of AV synchrony compared with asynchronous ventricular pacing are small: reasonable to implant them with a single-lead VVIR pacemaker and to upgrade to a dual chamber device later. In a child with CHD and/or systemic ventricular dysfunction: dual chamber pacing is the initial pacing mode.

One of the most important technical challenges in paediatric pacing is the need for life-long pacing. Repeated generator changes and increased frequency of lead problems highlight the need to preserve the patency of the venous system. In neonates, infants, and small children, most centres use epicardial lead implantation.

The presence of intracardiac shunts may increase the risk of systemic emboli after endocardial pacemaker implantation: the shunts should be closed before pacemaker implantation. Otherwise, epicardial approach should be contemplated. Epicardial pacing is also needed in patients with CHD with no venous access to the heart, especially in patients with univentricular hearts.

Complications possibles - A surveiller

Lead dysfunction: The survival of modern steroid eluting epicardial is equivalent to that of endocardial pacing leads (lead survival 2 and 5 years of 99 and 94% for atrial leads and 96 and 85% for ventricular leads)

Transvenous: Early complications of transvenous electrical device implantation: lead dislodgement, pocket haematoma or bleeding, pneumothorax, heart perforation, cardiac tamponade, device-related infection (8% in children TV = Epi), and venous thrombosis (venous occlusion/stenosis: 25% in transvenously paced patients $<$ 3 years of age)

Chronic RV pacing: higher values of pathologic LV remodelling, dilatation and hypertrophy. In case of RV pacing: choose RV mid-septal area as it provides the shortest QRS duration and maintains LV function.

Epicardial: risks associated with thoracic surgery: bleeding and post-pericardiotomy syndrome. Cardiac strangulation by the epicardial leads has been reported as a rare complication. Acute exit block and lead

fracture continue to occur even with steroid eluting epicardial leads and may give rise to loss of pacing function.

Proposition de suivi ambulatoire

Pacemaker follow-up after surgery: day 1, day 7, 1 month, 3 months and every 6 months - CUSL.

Références bibliographiques

- Epstein AE et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices) developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51:e1–62. 281.
- Vardas PE, et al. Guidelines for cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. The Task Force for Cardiac Pacing and Cardiac Resynchronization Therapy of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association. *Europace* 2007;9:959–98.

Table 5 The consensus panel recommendations on preferred pacemaker implantation access, pacing modes, and ventricular lead placement in pediatric patients with AV block, systemic LV, and absence of intracardiac shunts

Patient size (kg)	Access	Pacing mode	Ventricular lead placement
<10	Epicardial	VVIR	LV apex
	Endocardial—in specific situations (failed epicardial, centre preference)	DDD(R)—in case of a specific haemodynamic indication	RV septum
10–20	Epicardial	VVIR	LV apex
	Endocardial	DDD(R) – in case of a specific haemodynamic indication	RV septum
>20	Endocardial	DDD(R)	RV septum
	Epicardial—in specific situations (e.g. concomitant with other cardiac surgery)	VVIR	LV apex or free wall—based on surgical feasibility

AV, atrioventricular; LV, left ventricle; RV, right ventricle

Chest Pain

Indications thérapeutiques

Commonly encountered problem; the percentage of pain attributed to a cardiac etiology is < 5%.

Differential Diagnosis

•Cardiac

Structural (anomalous origin of coronaries, hypertrophic cardiomyopathy, aortic stenosis, mitral valve prolapse)

Inflammatory (pericarditis, myocarditis)

Dysrhythmias (SVT, VT)

Acquired (hyperlipidemia/early coronary artery disease, Kawasaki disease)

Other (vasospasm, connective tissue disorders)

•Non Cardiac

Idiopathic

Musculoskeletal (chest wall strain, trauma, costochondritis, slipping rib syndrome)

Psychogenic

Respiratory (asthma, pneumonia, pneumothorax, pneumomediastinum, **pulmonary embolism** (!contraceptives))

Gastrointestinal (GERD, esophagitis, gastritis)

Miscellaneous (breast mass, sickle cell disease, tumor, herpes zoster)

•Chest wall pain is common in pediatrics. Strains and costochondritis result from overuse. Strains usually involve the major muscle groups of the chest while costochondritis affects one or more of the rib cartilages.

Precordial catch syndrome causes a sharp, well-localized pain occurring at rest. Typically it lasts seconds to minutes and is aggravated by deep breathing and relieved somewhat by sitting up straight and the physical exam is normal.

The slipping rib syndrome involves the eighth, ninth, and tenth ribs which are joined together by fibrous tissue. Laxity of the fibrous tissue can cause these ribs to slip over one another. The patient may feel a clicking sensation, followed by a dull ache in either upper abdominal quadrant. During examination, lifting the ribs anteriorly with hooked fingers reproduces the sensation.

Critères de gravité

Cardiac type pain	MSK type pain
<ul style="list-style-type: none"> • Pain comes on during exercise, relieved by rest • Crushing, diffuse and unrelenting • Assoc. with diaphoresis, nausea, dyspnea, syncope • Heart pounding with abrupt onset/offset (tachyarrhythmia) 	<ul style="list-style-type: none"> • History of recent weight lifting or sports activity • Sharp and may radiate • ↑ Pain with certain activities or positions • Worse with deep inspiration • Hx. of respiratory illness with ++coughing (Costochondritis) • Reproducible with palpation

Proposition de suivi ambulatoire

Anamnesis

Physical exam: complete general physical exam with vitals (including BP!!!)

Chest x-ray: helpful if suspect rib fractures, pneumonia, pneumothorax, cardiac anomalies

Echocardiogram: helpful to detect structural cardiac anomalies

ECG

Exercise test

Holter- external loop recorder

Références bibliographiques

Joseph R. Cava, Pamela L. Sayger. Chest pain in children and adolescents. *Pediatr Clin N Am* 51 (2004) 1553– 1568 (note: table taken from this journal article)

Jerold C. Woodhead. *Pediatric Clerkship Guide*. Mosby Inc. 2003

Richard E. Behrman, Robert M. Kliegman. *Nelson Essentials of Pediatrics*. Saunders, Pennsylvania. 2004



Tableau 5. Interprétation de l'ECG selon les critères dits "de Seattle" (Drezner et al, Br J Sports Med 2013; référence 24).

OBSERVATIONS ECG NORMALES CHEZ L'ATHLÈTE
Bradycardie sinusale > 30 bpm
Arythmie sinusale
Rythme atrial ectopique
Rythme d'échappement jonctionnel
BAV du 1° degré (PR > 200 msec)
BAV du 2° degré de type Mobitz I (Wenckebach)
BBD incomplet
Critère isolé de voltage en faveur d'une HVG (sauf si n'importe quel autre signe associé qu'un hypervoltage, tel que HAG, déviation axiale gauche, sous-décalage du segment ST, inversion des ondes T ou onde Q de nécrose).
Repolarisation précoce
Segment ST convexe (en dôme) combiné à une inversion des ondes T en V1-V4 chez un athlète de race noire
Ces modifications ECG correspondent à des adaptations physiologiques à l'exercice physique régulier, sont considérées comme des variations de la normale chez des athlètes entraînés et ne nécessitent pas d'évaluation complémentaire en l'absence de plaintes associées.
Bpm : battements par minute; msec : millisecondes; BAV : bloc auriculo-ventriculaire; BBD : bloc de branche droit; HVG : hypertrophie ventriculaire gauche; HAG : hypertrophie auriculaire gauche.

OBSERVATIONS ECG ANORMALES CHEZ L'ATHLÈTE
Inversion des ondes T >1 mm dans au moins 2 dériviations V2-V6 ou DI et aVL (exclure DIII, aVR et V1).
Sous-décalage ST \geq 0,5 mm dans au moins 2 dériviations.
Onde Q pathologiques \geq 3 mm ou > 40 msec dans au moins 2 dériviations (exclure DIII et aVR).
Retard de conduction intraventriculaire avec QRS \geq 140 msec.
Déviation axiale gauche de -30° à -90°.
Hypertrophie auriculaire gauche, avec onde P prolongée (>120 msec) en DI-II
Pattern d'hypertrophie ventriculaire droite R-V1+S-V5 > 10,5 mm et déviation axiale droite > 120°.
Pré-excitation ventriculaire Intervalle PR < 120 msec avec une onde Delta et un QRS large (>120 msec)
QT prolongé QTc \geq 470 msec (homme) QTc \geq 480 msec (femme) QTc \geq 500 msec
QT court \leq 320 msec
Pattern suggestif de Brugada Aspect de bloc de branche droit associé à un sus-décalage du segment ST et des anomalies de l'onde T dans les dériviations précordiales droites (V1 à V3)
Bradycardie sinusale marquée < 30 bpm ou pause sinusale de > 3 sec.
Tachyarythmie atriale, fibrillation auriculaire, flutter.
Extrasystoles ventriculaires (> 2 ESV / 10 secondes)
Arythmies ventriculaires : doublets, triplets, TV non soutenue
ESV : extrasystole ventriculaire ; TV : tachycardie ventriculaire

Maladie de Kawasaki

Indications thérapeutiques

Kawasaki démontré : IVIG 2g/kg et aspirine 80mg/kg/J jusqu'à la fin de la fièvre. Ensuite relais par aspirine low doses 5-6 semaines minimum (cf Guidelines, mais 1 an aux CUSL)

Kawasaki atypique et CRP > 3mg/dl ou VS > 40mm/hr: IVIG 2g/kg

Atteinte coronaire: aspirine, clopidogrel, warfarin, LMW heparin (long terme) - cf algorithme

Critères de gravité / facteurs de risque

Atteinte coronaire démontrée, et a fortiori anévrysmes coronaires géants (>8mm).

Enfant < 6 mois en phase aigüe.

Délais avant le diagnostic > 10 jours.

Persistance de fièvre malgré traitement adapté.

Niveau initial d'IgM ou d'albumine sérique bas.

Complications possibles - A surveiller

Récidive; atteinte coronaire dans les 6 premiers mois.

Ischémie coronaire à terme (sténoses pré et post anévrysmales).

Proposition de suivi ambulatoire

Suivi ambulatoire dans le Réseau si absence d'atteinte coronaire.

Suivi rapproché aux CUSL pendant 6 mois en phase aigüe puis au moins 1x/an si atteinte coronaire confirmée (IRM, coronarographie, stress test,...).

Insister sur une bonne hygiène de vie (diététique, tabagisme,...).

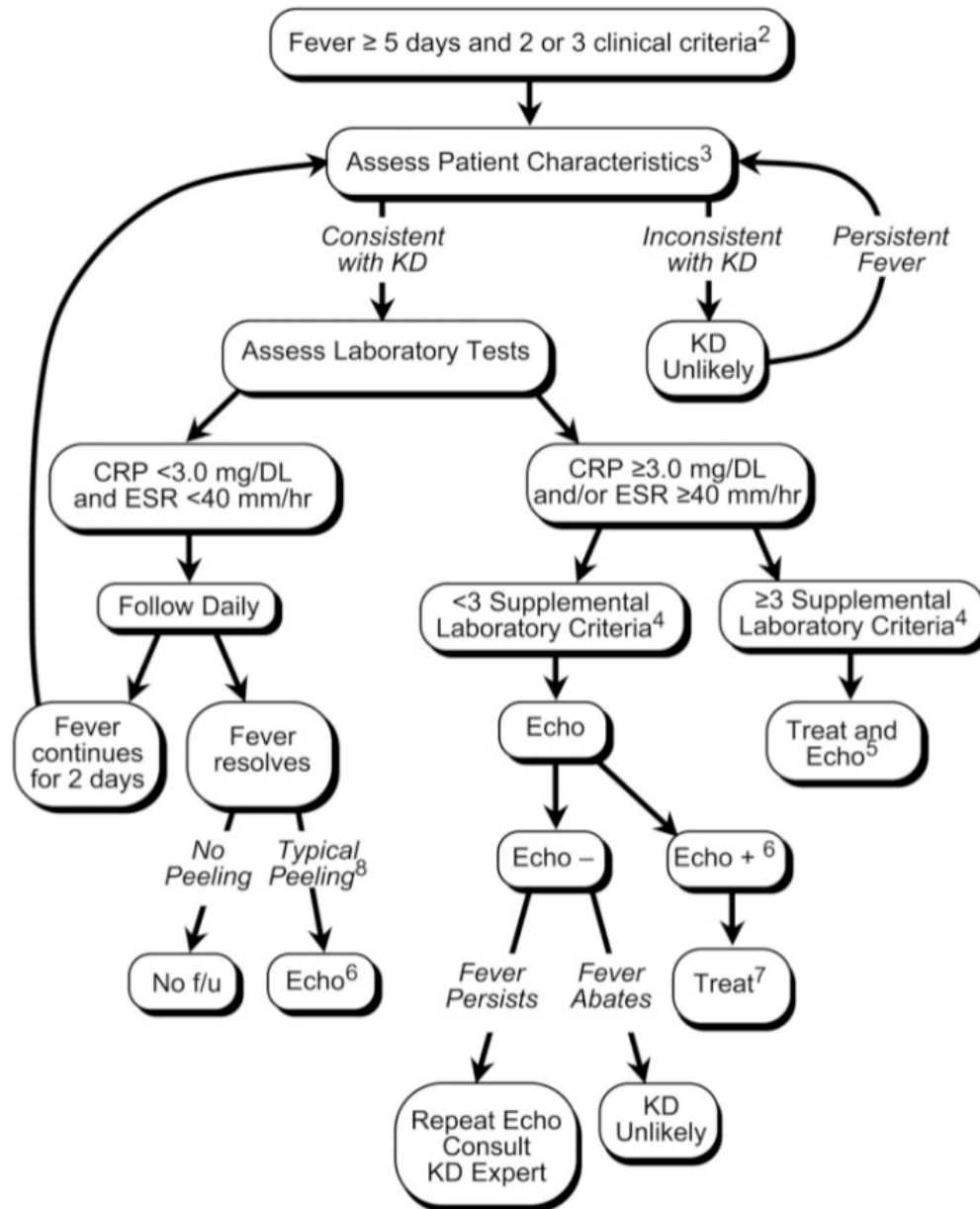
Références bibliographiques

Son MB, Newburger JW. *Pediatr Rev.* 2013 Apr; 34(4):151-62.

McCindle B et al. 2007 *Circulation* 116: 174-179.

Newburger JW. *Circulation* 2004 110:17, 2747-2771.

Newburger J et al. *Pediatrics* 2004; 114; 1708-1733.

Evaluation of Suspected Incomplete Kawasaki Disease (KD)¹

(1) In the absence of gold standard for diagnosis, this algorithm cannot be evidence based but rather represents the informed opinion of the expert committee. Consultation with an expert should be sought anytime assistance is needed. (2) Infants 6 months old on day 7 of fever without other explanation should undergo laboratory testing and, if evidence of systemic inflammation is found, an echocardiogram, even if the infants have no clinical criteria. (3) Patient characteristics suggesting Kawasaki disease are listed in Table 1. Characteristics suggesting disease other than Kawasaki disease include exudative conjunctivitis, exudative pharyngitis, discrete intraoral lesions, bullous or vesicular rash, or generalized adenopathy. Consider alternative diagnoses. (4) Supplemental laboratory criteria include albumin ≤ 3.0 g/dL, anemia for age, elevation of alanine amino-transferase, platelets after 7 days $\leq 450\,000/\text{mm}^3$, white blood cell count $15\,000/\text{mm}^3$, and urine ≤ 10 white blood cells/high-power field. (5) Can treat before performing echocardiogram. (6) Echocardiogram is considered positive for purposes of this algorithm if any of 3 conditions are met: z score of LAD or RCA 2.5, coronary arteries meet Japanese Ministry of Health criteria for aneurysms, or ≥ 3 other suggestive features exist, including perivascular brightness, lack of tapering, decreased LV function, mitral regurgitation, pericardial effusion, or z scores in LAD or RCA of 2–2.5. (7) If the echocardiogram is positive, treatment should be given to children within 10 days of fever onset and those beyond day 10 with clinical

and laboratory signs (CRP, ESR) of ongoing inflammation. **(8)** Typical peeling begins under nail beds.

© Réseau Pédiatrie Louvain

Bradycardie

Indications thérapeutiques

Complete heart block:

Congenitally heart disease (L-TGA; AVC, isomerisms)

Normal hearts: maternal connective tissue diseases

Sinus node dysfunction:

Genetic: LQT-3 patients or SCN5A mutations

Traumatic: post-surgery

Physiologic or secondary:

Breath holding spells (vasovagal syncope in the older)

Anemia, hypothyroidism, Lyme disease, etc

Pacing indication for sinus bradycardia

Class I : Sinus node dysfunction with correlation of symptoms during age-inappropriate bradycardia.

Class IIa 1. Asymptomatic sinus bradycardia in children and CHD with resting rate <40 bpm or pauses >3 s.

2. Sinus node dysfunction with intra-atrial reentrant tachycardia with the need for antiarrhythmics when other therapeutic options, such as catheter ablation, are not possible.

3. Congenital heart disease and impaired haemodynamics due to sinus bradycardia or loss of AV synchrony.

Class IIb: Asymptomatic sinus bradycardia in the adolescent with CHD with resting rate <40 bpm or pauses rate >3 s.

Critères de gravité

Sinus pauses of more than 3 seconds registered in ECG or Holter

Symptoms: syncope (rule out other causes of syncope)

Complications possibles - A surveiller

Rule-out secondary causes of bradycardia (genetic syndrome : LQT and sodium channel mutations)

Proposition de suivi ambulatoire

Selon expertise disponible en électrophysiologie. ECG + Holters + ECG of parents (if needed) + exercise test to monitor AV conduction and sinus response to exercise.

Références bibliographiques Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the paediatric population. EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. EP-Europace. 2013; Europace (2013).

Epstein AE, Dimarco JP, Ellenbogen KA, Estes NA 3rd, Freedman RA, Getters LS et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices) developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. J Am Coll Cardiol 2008;51:e1–62. 281.

Tachycardies supraventriculaires

Thérapeutique en aigü (Voir Table 1 pour doses)

- 1- Appréciation du degré de défaillance cardiaque et fonction VG (echo)
- 2- ECG diagnostique
- 3- Vagal manoeuvres; ou choc électrique (1J/Kg) si défaillance cardiaque
- 4- Adenosine (0,15mg/Kg IVD rapide) – estomac vide, atropine et Penlon disponible

En l'absence de réponse, envisager:

- 5- Transfert vers CUSL
- 6- Propanolol 0,5mg/kg/6hrs si absence de dysfunction
- 7- Amiodarone **per os**. Especially in infancy, **Amiodarone** (oral treatment – **risk of severe hypotension with IV amiodarone** – always ICU use) also used for termination: it may take hours until successful conversion to SR (last resort medication).

! Verapamil (Calcium blockers) contraindicated in < 5 years (association to cardiovascular collapse).

Critères de gravité

Clinic : hypotension and heart dysfunction.

PJRT (Long PR and negative P in D2): incessant nature: risk for severe LV dysfunction.

Atrial fibrillation: extremely rare in children with normal hearts: think of a genetic origin.

Atrial reentrant tachycardia in patients with CHD (Fontan patients, atrial switch and TOF)

Complications possibles - A surveiller

Beta-blockers: Hypoglycemia and hypotension in < 1 year at beginning of treatment.

Amiodarone: thyroid and hepatic function (lung and eyes in long term therapy)

All antiarrhythmic: follow ECG for QRS and QT prolongation and Holter to assess response and rule out bradycardia.

Proposition de suivi ambulatoire (Voir Table 2)

Selon expertise disponible en électrophysiologie. As a general rule, prescription of antiarrhythmic drugs requires a clear diagnosis with ECG documentation.

Risk–benefit analysis of drug therapy should be considered when facing an arrhythmia in a child.

Long term treatment: majority of these patients will have only a few episodes of SVT with a 'growing out' during the spontaneous course of the disease: Strategy drugs during the first 6–12 months of life.

For patients with SVT episodes recurring after 1 year of age.

No treatment if rare and short crises and no CHD.

Periodic treatment ('pill-in-pocket approach') for rare but well tolerated SVT.

In children >5 years, with long-lasting history of SVT episodes, invasive curative treatment may be preferred over chronic antiarrhythmic medication, given safety and efficacy of ablation.

Références bibliographiques

- Weindling SN, Saul JP, Walsh EP. Efficacy and risks of medical therapy for supraventricular tachycardia in neonates and infants. Am Heart J 1996; 131:66–72.

- Lemler MS, Schaffer MS. Neonatal supraventricular tachycardia: predictors of successful treatment withdrawal. *Am Heart J* 1997; 133:130–1.
- Riggs TW, Byrd JA, Weinhouse E. Recurrence Risk of Supraventricular Tachycardia in Pediatric Patients. *Cardiology* 1999; 91:25–30
- Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the paediatric population. EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *EP-Europace*. 2013; *Europace* (2013)

Pas de dose IV recommandée hors CUSL car usage exclusif en milieu spécialisé / Soins Intensifs.

Table I Recommendations for acute treatment of haemodynamically stable regular narrow QRS tachycardia in infants and children

Drug/intervention	Dosage (iv)	Class	Level
Vagal manoeuvres	Ice immersion, gastric tube insertion in infants,	I	B
Transoesophageal atrial overdrive pacing ^a	Valsalva, and head stand in older children	I	B
Adenosine	Rapid bolus starting dosages: For infants: 0.15 mg/kg, For >1 year of age: 0.1 mg/kg Increasing dosage up to 0.3 mg/kg.	I	B
Verapamil ^{b,c}	0.1 mg/kg slowly over 2 min	I	B
Flecainide ^b	1.5–2 mg/kg over 5 min	IIa	B
Propafenone ^b	Loading: 2 mg/kg over 2 h Maintenance: 4–7 µg/kg/min	IIa	B
Amiodarone	Loading: 5–10 mg/kg over 60 min. Maintenance infusion: 5–15 µg/kg/min	IIb	B

iv, intravenously; Class, recommendation class; Level, level of evidence.

^aMost effective if AV reentrant tachycardias or atrial flutter.

^bMyocardial depressant effect.

^cContraindicated in infants <1 year of age.

Dosage cordarone exprimée en m2

Loading dose orale 800 mg/m2 ou 500 mg/m2/jour pdt 5 jours

Maintenance dose orale 200 mg/m2/j

Table 3 Suggested doses and main side effects/precautions for commonly used oral prophylactic antiarrhythmic drugs for SVT and VT in infants and children

Drug	Total daily dosage per body weight divided in × doses	Main contraindications and precautions	Features prompting lower dose or discontinuation	AV nodal slowing
Digoxine			Bradycardia	Moderate
Propranolol	1–3 mg/kg in 3 × daily	Asthma bronchiale	Bradycardia	Moderate
Atenolol	0.3–1.3 mg/kg in 1 × daily	Asthma bronchiale	Bradycardia	Moderate
Verapamil	4–8 mg/kg in 3 × daily	Myocardial depressant effect	Bradycardia	Marked
Flecainide	2–7 mg/kg in 2 × daily	Contraindicated if creatinine clearance <50 mg/mL or reduced LVEF. Caution if conduction system disease.	QRS duration increase >25% above baseline	None
Propafenone	200–600 mg/m ² or 10–15 mg/kg in 3 × daily	Contraindicated if reduced LVEF. Caution if conduction system disease and renal impairment.	QRS duration increase >25% above baseline	Slight
Sotalol	2–8 mg/kg in 2 × daily	Contraindicated if significant LV hypertrophy, systolic HF, pre-existing QT prolongation, hypokalaemia, creatinine clearance <50 mg/mL and asthma bronchiale. Moderate renal dysfunction requires careful adaptation of dose	QT interval >500 ms	Similar to high-dose beta-blockers
Amiodarone	Loading: 10 mg/kg for 10 days. Maintenance: 5 mg/kg in 1 × daily	Caution when using concomitant therapy with QT-prolonging drugs, HF. Dose of vitamin K antagonists and of digitoxin/digoxin should be reduced.	QT interval >500 ms	Slight

LVEF, left ventricular ejection fraction; HF, heart failure.

© Réseau Pédiatrie

Tachycardies ventriculaires

Indications thérapeutiques

VT should always be considered when facing any wide QRS tachycardia and treatment should be directed as for VT unless proven otherwise, as the potential harm of treating an SVT as a VT is very little compared with the converse.

Sustained wide QRS tachycardia requires immediate treatment:

- patient haemodynamically unstable: electric cardioversion first therapeutic option: energy: 1–2 J/kg body weight. The energy should be doubled for each attempt if electric cardioversion is unsuccessful.
 - patient stable: try adenosine first to rule-out SVT; pharmacological treatment can be tried: starting with bolus of lidocaine + an infusion. If ineffective: loading dose of amiodarone, followed by an infusion. Alternative esmolol in bolus + magnesium sulphate in Torsades de Pointe.
- Electrical cardioversion should always be considered even in stable patients.

Infantile VT demonstrates LBB morphology suggesting a RV origin shows a high rate of spontaneous resolution (89%) : no need to treat

Critères de gravité

Patient related:

- CHD: Ventricular tachycardias may be the cause of SCD in 1–3% in the operated Fallot
- HCM most common cause of premature SCD in the young

Type of VT:

- Monomorphic VT: may be incessant leading to ventricular dysfunction.
- Bidirectional VT is the hallmark arrhythmia of CPVT, although may also be seen in Andersen–Tawil syndrome and digitalis toxicity.
- Polymorphic VT: Torsade des pointes: typically associated with LQTS.

Complications possibles - A surveiller

Transfert CUSL recommandé vu complexité de la pathologie et risques associés.

Hospitalisation in PICU under continuous monitoring: once the patient is stable in SR : check 12 lead ECG, echocardiogram and intensive screening to try to identify cause (electrolytes, renal function, drug screening, parental ECGs, etc).

Proposition de suivi ambulatoire

Selon expertise disponible en électrophysiologie. Prophylactic antiarrhythmic treatment of a wide QRS tachycardia should be directed to the specific diagnosis.

Références bibliographiques

Garson A Jr et al. The long QT syndrome in children. An international study of 287 patients. *Circulation* 1993;87:1866–72.

Kaufman ES. Mechanisms and clinical management of inherited channelopathies: long QT syndrome, Brugada syndrome, catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia, and short QT syndrome. *Heart Rhythm* 2009;6(8 Suppl):S51–5.

Gatzoulis MA et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000;356:975–81.

Zipes DP et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death) developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. *Europace* 2006;8:746-837.

Table 2 Recommendations for acute treatment of wide QRS tachycardia in infants and children

Wide QRS tachycardia	Drug/intervention (dosages see Table 1).	Class	Level
Wide QRS tachycardia of unknown mechanism	Electrical cardioversion	I	C
	Lidocaine iv bolus starting at 1 mg/kg (up to 3 doses in 10 min interval); followed by infusion of 20–50 µg/kg/min	IIa	C
	Amiodarone iv loading: 5–10 mg/kg over 60 min, followed by maintenance infusion of 10 mg/kg/day (5–15 µg/kg/min).	IIb	
	Procainamide iv	IIb	
	Esmolol iv bolus 500 µg/kg	IIb	
	Magnesium sulphate iv	IIb	
Antidromic tachycardia, pre-excited AF	Electrical cardioversion	I	B
	Flecainide iv	IIa	C
SVT with bundle branch block	See table for acute treatment of SVT		
Monomorphic ventricular tachycardia	Electrical cardioversion	I	C
	Propranolol iv	IIb	C
	Lidocaine iv		
	Sotalol iv		
Polymorphic ventricular tachycardia	Electrical cardioversion	I	C
	Propranolol iv	IIb	C
	Deep sedation or general anesthesia	IIb	C
	Potassium and magnesium iv.	IIb	C

iv, intravenously; Class, recommendation class; Level, level of evidence; AF, atrial fibrillation; SVT, supraventricular tachycardia.

Table 3 Suggested doses and main side effects/precautions for commonly used oral prophylactic antiarrhythmic drugs for SVT and VT in infants and children

Drug	Total daily dosage per body weight divided in x doses	Main contraindications and precautions	Features prompting lower dose or discontinuation	AV nodal slowing
Digoxine			Bradycardia	Moderate
Propranolol	1–3 mg/kg in 3 × daily	Asthma bronchiale	Bradycardia	Moderate
Atenolol	0.3–1.3 mg/kg in 1 × daily	Asthma bronchiale	Bradycardia	Moderate
Verapamil	4–8 mg/kg in 3 × daily	Myocardial depressant effect	Bradycardia	Marked
Flecainide	2–7 mg/kg in 2 × daily	Contraindicated if creatinine clearance <50 mg/mL or reduced LVEF. Caution if conduction system disease.	QRS duration increase >25% above baseline	None
Propafenone	200–600 mg/m ² or 10–15 mg/kg in 3 × daily	Contraindicated if reduced LVEF. Caution if conduction system disease and renal impairment.	QRS duration increase >25% above baseline	Slight
Sotalol	2–8 mg/kg in 2 × daily	Contraindicated if significant LV hypertrophy, systolic HF, pre-existing QT prolongation, hypokalaemia, creatinine clearance <50 mg/mL and asthma bronchiale. Moderate renal dysfunction requires careful adaptation of dose	QT interval >500 ms	Similar to high-dose beta-blockers
Amiodarone	Loading: 10 mg/kg for 10 days. Maintenance: 5 mg/kg in 1 × daily	Caution when using concomitant therapy with QT-prolonging drugs, HF. Dose of vitamin K antagonists and of digitoxin/digoxin should be reduced.	QT interval >500 ms	Slight

LVEF, left ventricular ejection fraction; HF, heart failure.

Endocardite infectieuse

Indications de Prophylaxie de l'endocardite

Indication : Patient à haute risque

- Valve cardiaque prothétique ou matériel prothétique utilisé pour réparer une valve cardiaque
- ATECD d'endocardite
- Cardiopathie congénitale cyanogène non-réparée y compris shunts et conduits palliatifs
- Cardiopathie congénitale réparée avec matériel ou appareil prothétique durant premier 6 mois suivant la procédure
- Cardiopathie congénitale réparée avec défauts résiduels sur le site ou adjacents du site du patch ou appareil prothétique
- Receveur de transplantation cardiaque ayant une valvulopathie

Indication : procédures dentaires impliquant le tissu gingival, la région péri-apicale des dents ou la muqueuse orale

Importance d'une bonne hygiène bucco-dentaire à souligner

Régime d'antibiotiques de prophylaxie pour les procédures dentaires :

30 min avant procédure

Amoxicilline	2 g p.o.	enfant : 50 mg/kg
ou Ampicilline	2 g i.v.	enfant: 50 mg/kg

en cas d'allergie au Amoxicilline: Clindamycine 600 mg p.o. ou i.v. (enfant 20 mg/kg)

Prophylaxie péri-opératoire :

- Implantation des valves, autre matériels prothétiques / pacemaker régime antibiotique indiqué cefazolin 1 g i.v. pendant max 48 heures
- Dépistage preoperative colonisation nasal Staph aureus
- Assainissement dentaire 2 semaines avant procédure

Indications de traitement de l'Endocardite

Diagnostic : Critères de Duke modifiés (sensitivité 80%)

Diagnostic définitif: 2 critères majeurs ou 1 critère majeur et 3 critères mineurs ou 5 critères mineurs

Diagnostic probable : 1 critère majeur et 1 critère mineur ou 3 critères mineurs

Critères majeurs : - 2 cultures de sang positives avec organisme typique

(strep viridans/bovis, HACEK, Staph aureus, Enterocoques)

- Echocardiographie positive (végétations, abcès) ou nouvelle insuff valvulaire

Critères mineurs :

- prédisposition
- fièvre >38 °C
- phénomènes vasculaires (emboli artériel...)
- hémorragies intracrâniennes ou conjonctivales – lésions de Janeway
- phénomènes immunitaires : glomérulonephrite Osler node, Roth's spot,

facteur rhumatoïde

Imagerie diagnostique :

Echo transthoracique – transoeso : fonction – insuffisance valvulaires -vegetations - abcès
 Multislice CT : abcès – pseudoanevrisme
 IRM cérébrale : embol cérébral
 SPECT/CT et PET/CT : activité anormal perivalvulaire - embol périphérique

Critères de gravité

Indication opératoire si:

Defaillance cardiaque : No 1 IA
 Infection non-controlée
 Risque d'embol (vegetations > 10 mm)

Materiel prothetique !

Staph aureus – champignons – bacilles gram neg
 Co-morbidité

Complications possibles - A surveiller

- Défaillance cardiaque
- HTAP
- Abcès – pseudoanevrisme
- Déhiscence patch – valve
- Rupture cordae valvulaire
- Dysfonction prothèse valvulaire

Proposition de suivi ambulatoire

- uniquement après contrôle de l'infection (hémocultures négatives, patient afebrile et stable)

Transfert vers centre de competence avec « Endocarditis Team (Cardio/Chir/Infect/Neuro) »

- défaillance cardiaque
- Abcès paravalvulaire
- Embol cérébral – complications neurologiques

Références bibliographiques

Ji Js et al Clin Infect Dis 200 ;30 :633-638
 ESC Guidelines Endocarditis Eur Hear J 2009 30 :2369-2413

Hypertension artérielle

Indications thérapeutiques

Toujours exclure HTA secondaire!

Bilan initial minimal:

- Examen clinique, avec recherche de facteurs provoquant ou aggravant une HTA.
- Bilan biologique comportant ionogramme sanguin, créatininémie avec débit de filtration glomérulaire estimé, glycémie à jeun, bilan lipidique et protéinurie/microalbuminurie. *Une hypokaliémie, une insuffisance rénale, une protéinurie doivent faire suspecter une HTA secondaire.*
- Electrocardiogramme de repos.

Traitement non pharmacologique chez tous les enfants avec tension artérielle normale – haute et hypertension artérielle.

Traitement médicamenteux si :

- Hypertension artérielle de stade 2 (> P99 + 5 mmHg)
- Hypertension artérielle symptomatique
- Atteinte d'un organe cible
- Hypertension artérielle secondaire
- Diabète de type I ou II

Critères de gravité

Hypertension artérielle de stade 2 (> P99 + 5 mmHg)

Hypertension artérielle symptomatique

Hypertrophie ventriculaire gauche

A surveiller

- Tension artérielle
- Sur(-)poids
- Tolérance des médicaments
- Echo cœur

Proposition de suivi ambulatoire

Suivi régulier mensuel par le pédiatre traitant

Tensiomètre à la maison (Omron M6)

Consultation chez le pédiatre spécialisé 1x/an avec MAPA, Echo cœur, Examen urinaire, et Biologie sanguine si R/ par IEC/sartan

Références bibliographiques

« Management of high BP in children and adolescents : recommendations of the European Society of Hypertension » Lurbe et al. Journal of Hypertension (2009) 27 : 1719-1742.

« The fourth report on the diagnosis, evaluation and treatment of high BP in children and adolescents » Pediatrics (2004) 114 : 555-576.

« Screening for primary HT in children and adolescents: US preventive Services Task Force Recommendation Statement » Annals of Internal Medicine (2013) 159(9) : 613-620.

Hypercholestérolémie familiale homozygote

Indications thérapeutiques

Diagnostic à évoquer si LDL-cholestérol >500 mg/dl ou si xanthomes cutanés

Les xanthomes cutanés plans ou tubéreux sont des tâches ou petites élévations jaunâtres présentes dès la naissance et siégeant en n'importe quel point du revêtement cutané mais surtout au niveau des espaces intercommissuraux des mains et des faces d'extension des articulations (coudes, genoux). Les autres dépôts extra-vasculaires de cholestérol (arc cornéen, xanthélasma, xanthomes tendineux) apparaissent en général plus tard, rarement avant l'âge de 8 ou 10 ans. Le cholestérol total est > 600mg/dl avant l'âge de 10 ans, le LDL-cholestérol est lui à plus de 500mg/dl avec des triglycérides normaux (on note souvent aussi une diminution du HDL-cholestérol).

Critères de gravité

Toujours grave!

Complications possibles - A surveiller

Maladie rare (1/1.000.000). Il est important de détecter précocement ces patients vu leur risque cardiovasculaire majeur. Le risque athérogène chez ces enfants est extrêmement élevé avec des complications coronariennes dès l'âge de 5-15 ans. L'espérance de vie, en l'absence de traitement efficace, ne dépasse pas 20 ans.

Proposition de suivi ambulatoire

Selon expertise disponible en hyperlipidémie / diététique - En principe, ces patients doivent être référés dans des centres tertiaires spécialisés dans le domaine (CUSL).

Suivi par ECG et échographie cardiaque annuels

Si patient symptomatique ou suspicion d'atteinte coronaire/vasculaire: cathétérisme

Outre les traitements habituels (statines dès le plus jeune âge et ezetimibe), ils peuvent bénéficier d'options thérapeutiques lourdes telles que greffe hépatique, plasmaphérèse. Des études sont en cours afin de valider l'intérêt de molécules inhibant le PCSK9 (impliqué dans le recyclage du récepteur au LDL-cholestérol).

Références bibliographiques

Management of familial hypercholesterolemia in children and young adults: consensus paper developed by a panel of lipidologists, cardiologists, paediatricians, nutritionists, gastroenterologists, general practitioners and a patient organization. Atherosclerosis. 2011

Lipid screening and cardiovascular Health in Childhood, Am Acad Pediatrics (2008).

<http://pediatrics.aappublications.org/content/122/1/198.full.pdf>

Hypercholestérolémie familiale hétérozygote

Indications thérapeutiques

Chez les enfants de plus de 10 ans (garçon ou fille), si le LDL-C reste au dessus de 135 mg/dL après 6 à 12 mois de tentative motivée d'alimentation restreinte en graisses (<28%, < 10 graisses saturées) et cholestérol.

Et même plus tôt (8 ans) :

- si le LDL-C est > 190 mg/dL
- en présence d'antécédents familiaux précoces (< 40 ans) de maladie cardiovasculaire
- en présence d'autres facteurs de risque (excès de poids, obésité, syndrome métabolique, tabagisme actif ou passif, hypertension, diabète, infection HIV, maladie inflammatoire tels que lupus érythémateux systémique, transplantation d'organe, survivant de cancer de l'enfance, taux de lipoprotéine (a) extrêmement élevé (> 100 mg/dl), taux d'homocystéine très élevé)

Objectif : obtenir (à 17 ans au plus tard) un taux de LDL-cholestérol < 135 mg/dL (voire < 110 mg/dL en présence d'autres facteurs de risque)

Quels médicaments en première ligne ?

Les statines. Les doses utilisées au départ doivent être les plus faibles possible (simvastatine 20-40mg, atorvastatine 10-20 mg, pravastatine 20-40 mg, fluvastatine 40 mg) et seront augmentées progressivement si nécessaire pour atteindre l'objectif.

Peut on ajouter de l'ezetimibe ?

L'ezetimibe (EZETROL 10 mg) est enregistré pour les enfants âgés de plus de 10 ans atteints d'une HF. Son utilisation est limitée à des situations particulières (monothérapie en cas d'intolérance aux statines ; bithérapie statine-ezetimibe chez les sujets HF homozygotes ou même hétérozygotes, présentant des taux de cholestérol plasmatique particulièrement élevés).

Et chez les filles ? Qui dit pilule dit statine, qui dit statine dit pilule...

Les filles peuvent recevoir aussi des statines et de l'ezetimibe avant ou pendant la puberté. Il faut toutefois se prémunir du risque de grossesse. La prescription d'une contraception est donc indispensable. En cas d'HF, la prescription d'une contraception qui peut augmenter le taux de LDL-C est aussi une indication pour commencer une statine.

A surveiller

Jusqu'où abaisser le LDL-C ?

Chez l'enfant, on recommande de ramener le LDL-C en dessous de 135 mg/dL, soit à une valeur semblable aux autres enfants de leur âge. Il n'est pas nécessaire d'atteindre ces taux dès le départ, mais certainement une fois que l'on pourra donner la dose maximale de statine, c'est à dire vers 17 ans. Quand ces enfants traités précocement auront atteint l'âge adulte, la cible de LDL-C devra être adaptée comme pour toute autre sur base du risque calculé en utilisant les tables SCORE (soit <115 mg/dl si risque modéré, <100 mg/dl si risque élevé et < 70 mg/dl si risque très élevé).

Proposition de suivi ambulatoire

Il n'est pas nécessaire de réaliser d'échographie carotidienne pour évaluer l'aspect de la paroi. Chez l'enfant comme chez l'adulte, il faut surveiller les enzymes hépatiques et la créatine kinase (CPK) (1 et 3 mois post-traitement puis annuellement).

Références bibliographiques

Lipid screening and cardiovascular Health in Childhood, Am Acad Pediatrics (2008).

<http://pediatrics.aappublications.org/content/122/1/198.full.pdf>

Management of familial hypercholesterolemia in children and young adults: consensus paper developed by a panel of lipidologists, cardiologists, paediatricians, nutritionists, gastroenterologists, general practitioners and a patient organization. Atherosclerosis. 2011

Homozygous familial hypercholesterolaemia: new insights and guidance for clinicians to improve detection and clinical management. A position paper from the Consensus Panel on Familial Hypercholesterolaemia of the European Atherosclerosis Society.

European Atherosclerosis Society Consensus Panel on Familial Hypercholesterolaemia, Eur Heart J. 2014. Cuchel M et al.

© Réseau Pédiatrie Louvain

Cardiomyopathie hypertrophique

Indications thérapeutiques

- Patient asymptomatique avec CMHNO sévère (Hypertrophie septale VG 17-30mm, arythmie)
- Patient symptomatique (dyspnée d'effort, palpitations, syncope, douleurs thoraciques, insuffisance cardiaque) avec gradient spontané ou provoqué (entre 30 et 50mmHg)
- Echec de traitement médical maximal (bêtabloquants, cordarone , vérapamil)
- Défibrillateur en prévention de mort subite (selon stratification du risque de mort subite)
- Usage prudent de diurétiques
- Evitez vasodilatateur artériel (IEC, sildénafil) et digoxine

Critères de gravité

- Symptomatique au jeune âge (- de 1an)
- Atteinte multisystémique (hépatomégalie, atteinte rénale, atteinte neurologique)
- Aggravation progressive de l'hypertrophie
- Anomalie ECG (HVG, ESV, hypertrophie auriculaire, PR court)
- Anomalie holter - ECG 48H (TSV, TVNS)
- Echographie: HVG 17-30mm, SAM, gradient intraventriculaire, IM, dilatation OG
- Antécédents familiaux positifs (2 morts subites chez apparentés 1° degré < 40 ans)

Complications possibles - A surveiller

- Calcul de probabilité de mort subite à 5ans selon la formule de recommandation CMH 2014 = www.escardio.org/guidelines-surveys/esc-guidelines/Pages/hypertrophic-cardiomyopathy.aspx

Proposition de suivi ambulatoire

- Suivi en consultation spécialisée et aux CUSL si nécessité de bilan complémentaire (IRM, KT, électrophysiologie, épreuve d'effort, génétique, enquête familiale)
- Discuter prévention secondaire de mort subite (DAI)

Références bibliographiques

- Elliott PM et al., ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. European Heart Journal (2014) 35, 2733-2779.
- Östman-Smith I., Wettrell G., Riesenfeld T., JACC, 1999, 34: 1813-1822.

Anneaux vasculaires

Indications thérapeutiques : double arc, Arc Ao droit + Lusoria + canal gauche,... raretés

Compression oesophagienne (face post OED), même asymptotique.

Compressions trachéales ou trachéo-oesophagiennes (symptomatologie de stridor/wheezing durant l'alimentation - épisode d'apnée « réflexe », infections respiratoires récidivantes).

Critères de gravité

Broncho-malacie associée (! si « sling » artère pulmonaire !)

Pathologies cardiaques associées

Complications possibles - A surveiller

Atteinte du nerf laryngé, branche récurrentielle du X

Proposition de suivi ambulatoire

Si persistance wheezing à distance de l'intervention, prévoir évaluation trachéale (8% trachéo-malacie associée)

Références bibliographiques

1. M. Ruzmetov, P Vijay, MD Rosenfeld, JW Turrentine, JW Brown. Follow-up of surgical correction of aortic arch anomalies causing tracheo-oesophageal compression: a 38-year single institution experience. *Journal of Paediatric Surgery* (2009) 44; 1328-1332.
2. R Anand, KJ Dooley; H Williams, RN Vincent. Follow-up of surgical corrections of vascular anomalies causing tracheo-bronchial compression. *Pediatr Cardiol* (1994) 15; 58-61.
3. CL Baker, MC Mongé, HM Russell, AR Popescu, JC Rastatter, JM Costello. Reoperation after vascular ring repair *Semin Thorac Surg Pediatr Card Surg Annu* (2014) 17: 48-55.