

PROGRAMME

Journée Recherche orientée Urgences
Mercredi 27 septembre, H¹ Necker

Journée Recherche orientée Réa
Mardi 23 janvier 2018

Dix-septième Journée des Pédiatres des Urgences

Huitième Journée du GFRUP

28 et 29 septembre 2017

MAISON DE LA REANIMATION
48, av. Claude Vellefaux
75010 Paris



Vraies Urgences Cardiologiques de l'enfant...

Choix basé sur l'expérience locale 2005-2017

1. Cardiopathie obstructive gauche: Coarctation de l'aorte.
2. Retour Veineux Pulmonaire Anormal Total bloqué.
3. Anomalie coronaire: d'implantation - de position.
4. Troubles du rythme supraventriculaire.
5. Orages rythmiques ventriculaires.
6. Myocardite.
7. Et d'autres...

En 20' ...

Diagnostic post-natal de Coarctation de l'aorte

- La fermeture retardée du canal artériel révèle une cardiopathie obstructive du cœur gauche

Missed Diagnosis of Critical Congenital Heart Disease

Bucy-Kang R. Chang, MD, MPH, Michelle Garrity, MD, Sandra Rodriguez, MS
Arch Pediatr Adolesc Med. 2008;162(10):969-974

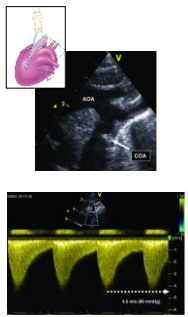
Table 2. Total Number of Patients in Each Group by Diagnosis

| Cause of Death | No. (%) of Patients* | | |
|--|-----------------------------------|-----------------|------------------------------|
| | Study Cohort (N=898) ^a | Unknown (n=298) | Missed CHD Diagnosis (n=152) |
| Aortic stenosis | 21 (2.3) | 19 (6.4) | 12 (7.9) |
| Coarctation of aorta, including interaortic aortic arch | 66 (7.3) | 49 (16.4) | 43 (27.6) |
| DORV and single ventricle | 15 (1.7) | 14 (4.7) | 1 (0.7) |
| Transposition of the large vessels | 565 (62.9) | 40 (20.1) | 58 (38.2) |
| Pulmonary atresia | 30 (3.3) | 22 (7.4) | 6 (3.9) |
| Tetralogy of Fallot | 8 (1.0) | 9 (3.0) | 0 |
| TAPVR | 32 (3.6) | 23 (7.7) | 9 (5.9) |
| Transposition of great vessels | 27 (3.0) | 31 (10.4) | 6 (3.9) |
| Tetralogy of Fallot | 55 (6.1) | 50 (16.7) | 5 (3.3) |
| Truncus arteriosus | 34 (3.8) | 22 (7.4) | 12 (7.9) |

Conclusions: Up to 30 infants per year died of a missed or possibly late diagnosis of CCHD in California. Most deaths due to a missed diagnosis were from HLHS and coarctation of the aorta. Because the median age at death was younger than 2 weeks, a careful cardiovascular evaluation for left heart obstructive CHD should be performed during the first postdischarge visit to a pediatrician's office at 3 to 5 days of age.

Diagnostic post-natal de Coarctation de l'aorte

- 4 pour 10 000 naissance vivantes.
- Nouveau-né / Nourrisson.
- Absence de pouls fémoraux → Tableau de choc
- L'échocardiographie fait de diagnostic.
- L'urgence est:
 1. au rétablissement du flux aortique d'aval.
 - Alprostadil 0,5 µg/kg/mn.
 - Inotropes (Dobutamine)
 2. au dépistage et au traitement des défaillances viscérales
 - Cœur (cardiomyopathie ischémique)
 - Foie.
 - Reins.
 - Tube digestif
- Idéalement chirurgie sur un enfant stabilisé, dont les défaillances viscérales sont normalisées.

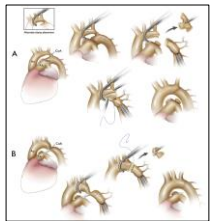


Contemporary Results of Aortic Coarctation Repair Through Left Thoracotomy

Mery CM et al. Contemporary Results of Aortic Coarctation Repair Through Left Thoracotomy. The Annals of Thoracic Surgery, sept 2015;100(3):1039-46.

Table 3. Outcomes

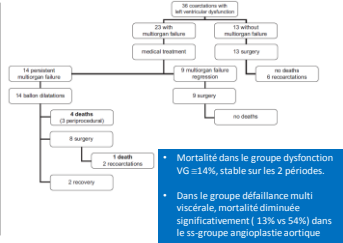
| Variable | Overall Cohort (n = 343) | Neonates (n = 143) | p Value |
|---|--------------------------|--------------------|---------|
| Short-term outcomes | | | |
| Postoperative hypertension requiring treatment | 141 (41) | 28 (20) | <0.001 |
| Peak velocity ≥2.5 m/s on postoperative echocardiogram, n (%) (n = 334) | 81 (25) | 39 (28) | 0.33 |
| Length of hospital stay, median (range) | 7.4 (2.0-8.4 mo) | 11.4 (4.4-6 mo) | <0.001 |
| Postoperative mortality | 4 (1) | 4 (3) | 0.96 |
| Complications | 46 (13) | 25 (18) | 0.16 |
| Pneumothorax | 12 (4) | 5 (4) | — |
| Venous thrombosis | 10 (3) | 8 (6) | — |
| Atrial fibrillation | 8 (2) | 6 (4) | — |
| Necrotizing enterocolitis | 2 (1) | 1 (1) | — |
| Reoperation for bleeding | 2 (1) | — | — |
| Wound infection/dehiscence | 3 (1) | 2 (1) | — |
| Infectious complications | 5 (2) | 5 (4) | — |
| Cholelithiasis | 8 (3) | 5 (3) | — |
| Long-term outcomes | | | |
| Hypertension or use of cardiac medications (n = 269) ^a | 95 (35) | 38 (31) | 0.78 |
| Reinterventions | 14 (4) | 10 (7) | 0.06 |



Percutaneous treatment of neonatal aortic coarctation presenting with severe left ventricular dysfunction as a bridge to surgery.

Bouagueda H, Malm D, Ok F, Bouagueda M, Bonnet D, Agioletti G.

- Etude rétrospective sur 6 ans:
- Angioplastie Aortique vs Chirurgie dans un groupe de NN présentant une CoAo avec défaillance viscérale.
 - ✓ 2001-2003 → traitement chirurgical sur NN stabilisé.
 - ✓ 2004-2007 → Angioplastie AO pour les patients ne répondant pas au traitement médical.
- 2001-2003: n=113 patients.
 - ✓ Dysfonction VG n=40; DMV n=11.
 - ✓ 6 décès avant chirurgie.
- 2004-2007: n=181 patients.
 - ✓ Dysfonction VG n=36; DMV n=23.

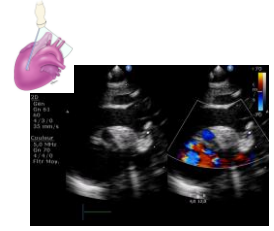


• Mortalité dans le groupe dysfonction VG =14%, stable sur les 2 périodes.
 • Dans le groupe défaillance multi-viscérale, mortalité diminuée significativement (13% vs 54%) dans le ss-groupe angioplastie aortique

Nazim 10 jours – N 35SA+5j –APGAR 9/9/9

Urgences pédiatriques devant tachypnée et difficultés alimentaires

- Quick Look
 - BB trop calme.
 - Tachypnée.
 - Marbrures des membres inférieurs.
- Airway → OK
- Breath
 - Tachypnée
 - Discret tirage intercostal.
 - SpO2 préductal 90%.
- Circulation
 - TRC = 3s
 - Fréquence cardiaque 160/mn
 - Pouls radiaux et fémoraux mal perçus.
 - PAS M-tdt 120 mm Hg – PAS M<tdt.
 - Hépatomégalie 2 cm.
- Disability
 - BB peu réactif



Nazim 10 jours – N 35SA+5j –APGAR 9/9/9

Prise en charge initiale

- Voie Intra osseuse X 2.
- Dobutamine 10µg/kg/mn pour FEVG à 35%.
- Alprostadil dose 0,5-1 µg/kg/mn.
- Puis intubation séquence rapide.

Evolution

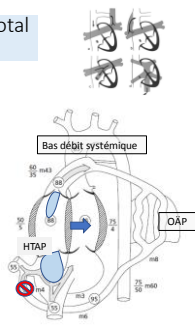
- Bonne réouverture du canal artériel...
- ...mais pas d'amélioration clinique + acidose métabolique lactates à 7 mmol/l.
- Thrombus dans l'aorte abdominal.
 - Insf Rénale Algüe.
 - ECUN
- Thrombolyse.
- Chirurgie de Crawford à J11 de réanimation.
- Sténose grêle étagées.
- Résections digestives itératives.

Retour Veineux Pulmonaire Anormal Total Bloqué

- Une cardiopathie rare.
- Tableau d'HTAP très sévère du nouveau-né.

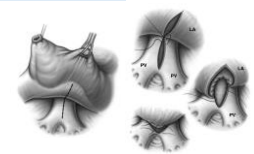
Retour Veineux Pulmonaire Anormal Total Bloqué

- **Conséquence du blocage du collecteur:**
 - Hypertension artérielle pulmonaire, supra-systémique le plus souvent.
 - Précharge insuffisante des cavités gauches, avec pour conséquences, un bas débit systémique.
 - Il s'agit donc d'une insuffisance cardiaque droite aiguë.
- **Le Tableau clinique:**
 - Nouveau-né-Nourrisson.
 - Détresse respiratoire aiguë.
 - Hypoxémie importante (OAP+shunt Dt-Gche).
 - OAP+ petit cœur.
 - Etat de choc sur insuffisance cardiaque droite.



Prise en charge médicale

- **Prise en charge médicale.**
 - Intubation.
 - Ventilation artificielle+ Peep en FIO2 100%.
 - NOi.
 - Correction de l'acidose.
 - Inotropes.
 - Alprostadil.
 - Rashkind si CIA restrictive.
 - ECMO.



- **C'est (presque) la seule urgence interventionnelle de chirurgie cardiaque pédiatrique.**
 - Le but de la réanimation pré-hospitalière est donc de réduire le temps de prise en charge pré-opératoire...
 - ...tout en conduisant une réanimation pré-opératoire exigeante.



Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Factors Associated With Mortality and Recurrent Pulmonary Venous Obstruction

Husain SA et al. The Annals of Thoracic Surgery, sept 2012;94(3):825-32.

- 61% de diagnostic après la sortie de maternité.
- Etat de choc 4,5% de la cohorte qui compte 422 cas.



Table 1. Clinical and Procedural Features of the 422 Live-Born Cases of TAPVC

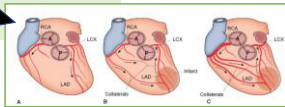
| Variable | No. With Data | Univariable Analysis | | | Multivariable Analysis* | | |
|--|---------------|----------------------|-------------|--------|-------------------------|------------|--------|
| | | Hazard Ratio | 95% CI | P | Hazard Ratio | 95% CI | P |
| Preoperative hypoxemia/diuretic pulmonary veins | 403 | 6.41 | 3.44-11.95 | <0.001 | 4.29 | 2.19-8.40 | <0.001 |
| Cardiac ischemia requiring diuretic intervention | 403 | 15.64 | 2.39-101.46 | <0.001 | 17.41 | 5.73-52.59 | <0.001 |
| Postoperative pulmonary hypertension | 403 | 13.82 | 7.59-23.68 | <0.001 | 8.69 | 4.81-15.68 | <0.001 |
| Postoperative PVD | 403 | 4.70 | 2.85-7.67 | <0.001 | 3.45 | 1.98-6.03 | <0.001 |
| Age at surgery | 402 | 0.98 | 0.97-0.99 | <0.001 | 0.99 | 0.98-1.00 | 0.036 |

CI95% indicates 95% confidence interval; PVD, pulmonary venous obstruction.
 *Includes 2 cases of common pulmonary vein atresia, 1 morphological type unknown.
 †Statistical significance with respect to: MACTRA (0), Transcatheter (0), Hybrid (0), Surgery (13 (3)), OMAP (0), Resection (0), and Resection-Graft (0).
 ‡Median gestation of common infants (0-10 weeks (range 27-13 to 36-11 weeks)).

Pathologies coronaires...

Anomalies coronaires de l'enfant

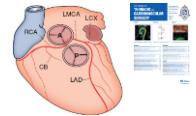
- **Toute dysfonction ventriculaire, insuffisance mitrale, CMD, fibro-élastose du nouveau-né et de l'enfant est une anomalie coronaire jusqu'à preuve du contraire.**
- Caractériser l'anatomie coronaire est donc une obsession pour le cardiopédiatre.
- Naissance anormale de la coronaire gauche (rarement droite).
- Anomalie de trajet.



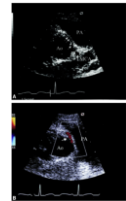
Les Anomalies de Naissance des Artères Coronaires à partir de l'Aorte

CONGENITAL AATS EXPERT CONSENSUS GUIDELINES: ANOMALOUS CORONARY ARTERY

Expert consensus guidelines: Anomalous aortic origin of a coronary artery
 The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery - June 2017

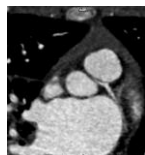


- 0,1 -1% de la population.
- Touche plus souvent de l'A. Coronaire droite.
- Mécanisme de l'ischémie pas complètement élucidé:
 - Compression directe (effort) sur position inter Ao-Pulmonaire.
 - Sténose / crête ostiale.
 - Invagination / vasospasme.
 - Trajet intramural.
 - Espace pericommisural non compliant.
- Symptomatologie:
 - Mort subite / Syncope / Lipothymie / Douleur thoracique / Palpitations...
 - Découverte systématique.
- Diagnostic ➔ Imagerie +++ (Echo; TDM)
- Indication chirurgicale fonction du risque de mort subite



Adam-6 ans

- Précordialgies + palpitation.
- Anomalie ECG-tropo US
- ATCD:
 - ✓ 2016: précordialgie + lipothymie.
 - ✓ ECG normal; tropo US @.
 - ✓ Echocardiogramme normale
 - ✓ Holter ECG normale
- Echocardiographie: coronaires mal vues.
- Angioscanner thoracique:
 - ✓ Anomalie de naissance Ao de la CG.
 - ✓ Trajet inter Ao-Pulm.
- OAP au retour du scanner
- Chirurgie en urgence:
 - ✓ Diagnostic confirmé.
 - ✓ Trajet intra-mural.
 - ✓ Réimplantation CG.
- Dysfonction VG résiduelle sévère.



Tachycardie Supra-Ventriculaire « réfractaire » et autres « Orages » Rythmiques

Myocardite (Fulminante)

Généralités

- Signes cliniques polymorphes.
- ECG quasiment toujours anormal (signes non spécifiques).
- CRP-PCT inconstamment élevés.
- Troponine US inconstamment élevés.
- Sérologies virales.
- Echocardiographie:
 - ✓ Dysfonction uni/bi-ventriculaire.
 - ✓ Atteinte segmentaire/globale.
 - ✓ Épanchement péricardique.
 - ✓ Cardiomyopathie dilatée.
- IRM cardiaque:
 - ✓ Hyperhémie (T1+rehaussement précoce gadolinium).
 - ✓ Gd-time.
 - ✓ Fibrose (Rehaussement tardif sous épicaardique).
- Biopsie myocardique: ?

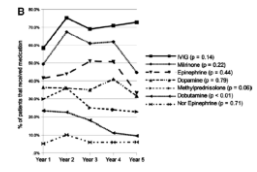
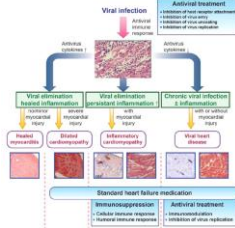
Les Différents Tableaux

- Mort subite.
- Arythmies-troubles de la conduction.
- Douleur thoracique-IDM.
- Insuffisance cardiaque aiguë

Circulation

Diagnosis and Treatment of Myocarditis in Children in the Current Era
Charles L. Canter and Kathleen F. Tweed

Pathogenesis Viral and Inflammatory Cardiomyopathy



Experts' recommendations for the management of cardiogenic shock in children

In cases of acute myocarditis with cardiogenic shock, it is probably not advisable to use immunoglobulins (strong agreement).

In cases of acute myocarditis with cardiogenic shock, it is probably not advisable to use immunosuppressant drugs (strong agreement).

Experts' recommendations for the management of cardiogenic shock in children

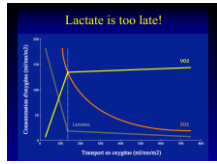
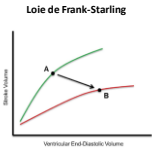
Olivier Brizard¹, Azedd Boute², Gilles Carbonne³, Stéphane Dauger⁴, Laure de Saint-Blanquat⁵, Philippe Durand⁶, Wlonek Gouray⁷, Elodie Guillet⁸, Daniela Lasa⁹, Francis Leclerc¹⁰, Philippe Meaust¹¹, Thierry Bouziat¹² and Khalidou Koufani¹³



CONGESTIVE SIGNS
Oedema, jugular bulge, hepatomegaly, rales, crackles

| | | | |
|------------------------|-----|--------------------|-------------------|
| | | CONGESTION AT REST | |
| | | NO | YES |
| HYPERPERFUSION AT REST | NO | B WARM DRY | A WARM WET |
| | YES | D COLD DRY | C COLD WET |

SIGNS OF HYPOPERFUSION
diarrhoea, confusion, pinkish blood pressure, cold extremities, tachycardia, renal failure



Experts' recommendations for the management of cardiogenic shock in children

Cerebral, mesenteric, or renal NIRS can be used to monitor organ perfusion in patients with cardiogenic shock (strong agreement).

In cardiogenic shock patients, at least the following items should be assessed using TTE: systolic and diastolic function of both ventricles, pulmonary pressures and coronary visualization, confirmation of normal cardiac structure (strong agreement).

Fluid resuscitation should only be indicated in patients with cardiogenic shock after clinical assessment (preload insufficient); it is advised that echocardiographic evaluation be used during such assessment (strong agreement).

We strongly recommend that S₁O₂ be measured continuously or discontinuously in the superior vena cava during cardiogenic shock (strong agreement).

Noninvasive ventilation should not be preferred over invasive ventilation in children with cardiogenic shock (strong agreement).

We strongly recommend use of an arterial catheter to measure the arterial blood pressure in patients with haemodynamically unstable as seen in cardiogenic shock (strong agreement).

Dobutamine should be used at a dose of 5-20 µg/kg/min in case of cardiogenic shock with maintained blood pressure so as to restore cardiac output (strong agreement).

Fluid resuscitation combined with inotropes to achieve adequate perfusion pressure, if it is probably advisable to use terbutaline as first line treatment, especially in patients with low cardiac output, reduced vascular resistance, and persistent hypotension (strong agreement).

Noninotropes should be replaced by adrenaline in patients with inotropic-resistant cardiogenic shock (strong agreement).

Duration of Cardiopulmonary Resuscitation and Illness Category Impact Survival and Neurologic Outcomes for In-hospital Pediatric Cardiac Arrests

- 3419 cas d'arrêts cardiaques intra-hospitaliers.
- 19 % de survie sans séquelle neurologique.
- 1 mn < CPR < 15 mn → survie de 41%
- CPR > 35% → survie de 12%

Table 4. Adjusted Odds Ratios by Patient Illness Category

| | Survival to Hospital Discharge | | Favorable Neurological Outcome at Hospital Discharge | |
|------------------|---|------------------|--|------------------|
| | Adjusted Odds Ratio (95% CI) ^a | 95% CI | Adjusted Odds Ratio (95% CI) ^a | 95% CI |
| | 1-15 min | 16-30 min | 1-15 min | 16-30 min |
| Surgical cardiac | 3.34 (1.15-10.4) | 2.00 (1.07-3.75) | 2.02 (1.74-4.76) | 2.20 (1.08-4.64) |
| Medical cardiac | 1.83 (1.05-3.13) | 0.82 (0.47-1.44) | 2.18 (1.15-4.13) | 1.29 (0.81-2.07) |
| General medical | 1.31 (0.79-2.20) | 1.83 (0.89-4.24) | 1.19 (0.39-3.12) | 1.05 (0.56-1.86) |
| Trauma | 0.29 (0.18-0.50) | 0.18 (0.05-0.68) | 0.40 (0.09-1.84) | 0.21 (0.11-0.42) |
| P | <0.0001 | 0.0005 | 0.0377 | <0.0001 |

Experts' recommendations for the management of cardiogenic shock in children

Olivier Brizard¹, Azedd Boute², Gilles Carbonne³, Stéphane Dauger⁴, Laure de Saint-Blanquat⁵, Philippe Durand⁶, Wlonek Gouray⁷, Elodie Guillet⁸, Daniela Lasa⁹, Francis Leclerc¹⁰, Philippe Meaust¹¹, Thierry Bouziat¹² and Khalidou Koufani¹³

- We strongly recommend using ECMO in patients with cardiogenic shock refractory to conventional therapy (strong agreement).
- We strongly recommend using ECMO in patients with cardiac arrest within ≥15 min and <60 min (strong agreement).

Extracorporeal Cardiopulmonary Resuscitation (E-CPR) During Pediatric In-Hospital Cardiopulmonary Arrest

Is Associated With Improved Survival to Discharge

A Report from the American Heart Association's Get With The Guidelines-Resuscitation (GWTG-R) Registry

Table 4. Mode of CPR and Survival to Discharge and Favorable Neurological Outcome Results From Subclassification on the Propensity Score

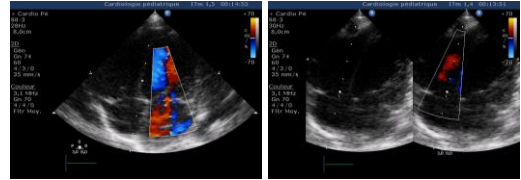
| | Survival to Discharge (n=2,176) | | | | Favorable Neurological Outcome (n=192) | | | |
|-------|---------------------------------|--------------|------|-----------|--|------------|------|-----------|
| | No (n=1038) | Yes (n=1138) | OR | 95% CI | No (n=105) | Yes (n=87) | OR | 95% CI |
| E-CPR | 1000 (96) | 488 (43) | 0.37 | 0.28-0.49 | 124 (12) | 107 (12) | 1.79 | 1.12-2.87 |
| CPR | 38 (3) | 150 (13) | 3.74 | 2.02-6.94 | 11 (1) | 11 (12) | 1.00 | 0.28-3.61 |

Kenan-5 mois-6,5 Kg

- Symptomatologie digestive avec rehydratation impossible à domicile.
- Polypnée avec travail respiratoire augmenté.
- Acidose métabolique.
- Lactates:14 mmol/l.
- Absence de syndrome inflammatoire.
- Hépatomégalie 3 cm.
- TRC 3s
- Fqce Cardiaque: 160 bts/min
- TA 105/54/63 mmHg
- Tropo I us: 5 µg/l
- BNP 4671 ng/l

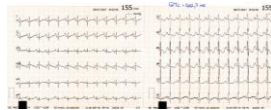


Kenan-5 mois-6,5 Kg



Kenan-5 mois-6,5 Kg

- Intra-osseuse-inotropes-IOT séquence rapide.
- Coronaires normale.
- IRM non contributive.
- Troubles du rythme ventriculaire.
- ECMO 7 jours.
- Septicemie Enterococcus faecalis.
- Sortie de réanimation-USC à J18.
- Echo de sortie: Fonction myocardique normale (IEC; diurétiques)



Et d'autres...

1. Intoxication aux médicaments cardiotropes.
2. Traumatisme pénétrant du cœur.
3.

Intoxication médicamenteuse au β-Bloquants et inh-Ca²⁺

| Heart rate | HR | HR | HR | HR | HR | HR | HR | HR | HR |
|--|------------------|------------------|------------------|------------------|------------------|------------------|------------------|------------------|------------------|
| BB with membrane stabilizing effect (propafenone/fluticapro) | β1, β2 | β1, β2 | β1, β2 | β1, β2 | β1, β2 | β1, β2 | β1, β2 | β1, β2 | β1, β2 |
| Noncardiac and β2-selective | β2 | β2 | β2 | β2 | β2 | β2 | β2 | β2 | β2 |
| Dihydropyridine CCB | Ca ²⁺ | Ca ²⁺ | Ca ²⁺ | Ca ²⁺ | Ca ²⁺ | Ca ²⁺ | Ca ²⁺ | Ca ²⁺ | Ca ²⁺ |

Intoxication aux β-Bloquants

- Lavage gastrique-Charbon actif ?
- Traitement symptomatique du choc et des défaillances ventriculaires.
- Alcalinisation (QRS large).
- Insuline-Glucose.
- Glucagon.

Intoxication aux inhibiteurs calciques

- Lavage gastrique-Charbon actif?
- Vasopresseurs/inotropes.
- Gluconate de Calcium.
- Insuline-Glucose.

Plaie pénétrante du Cœur

- Toute plaie para-sternale est une plaie cardiaque jusqu'à preuve du contraire.
- Toute plaie située entre clavicales et ligne bi-mamelonnaire est une plaie de gros vaisseaux à priori.
- Tableaux cliniques très variés:
 - ✓ Asymptomatique.
 - ✓ Choc hémorragique
 - ✓ Tamponade.
- Prévalence des plaies du VD.
- La prise en charge pré-hospitalière est stratégique.
- Trois cas en 10 ans dans le service:
 - 2 plaies par arme blanche (VD→SIV→déchirure mitrale).
 - 1 par arme à air comprimé (plaie de tronc de l'AP)



Conclusion

- Pathologies qui, prises isolément, sont plutôt rares.
- Rôle de la simulation pour une prise en charge adaptée et pertinente.
- Importance de l'échocardiographie
 - ✓ « FAST »-écho pour le réanimateur et l'urgentiste.
 - ✓ Importance des formations.
 - ✓ Intérêt des machines d'échocardiographie portable dans le camion SAMU.
 - ✓ L'échocardiographie anatomique reste (à mon avis) le privilège du cardio-pédiatre.
- Importance d'avoir un centre de référence clairement identifié et joignable 24h/24-7j/7 pour l'expertise (télé médecine).
- Penser tout le temps aux coronaires!

