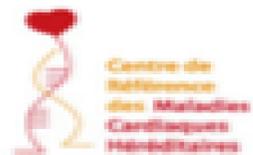


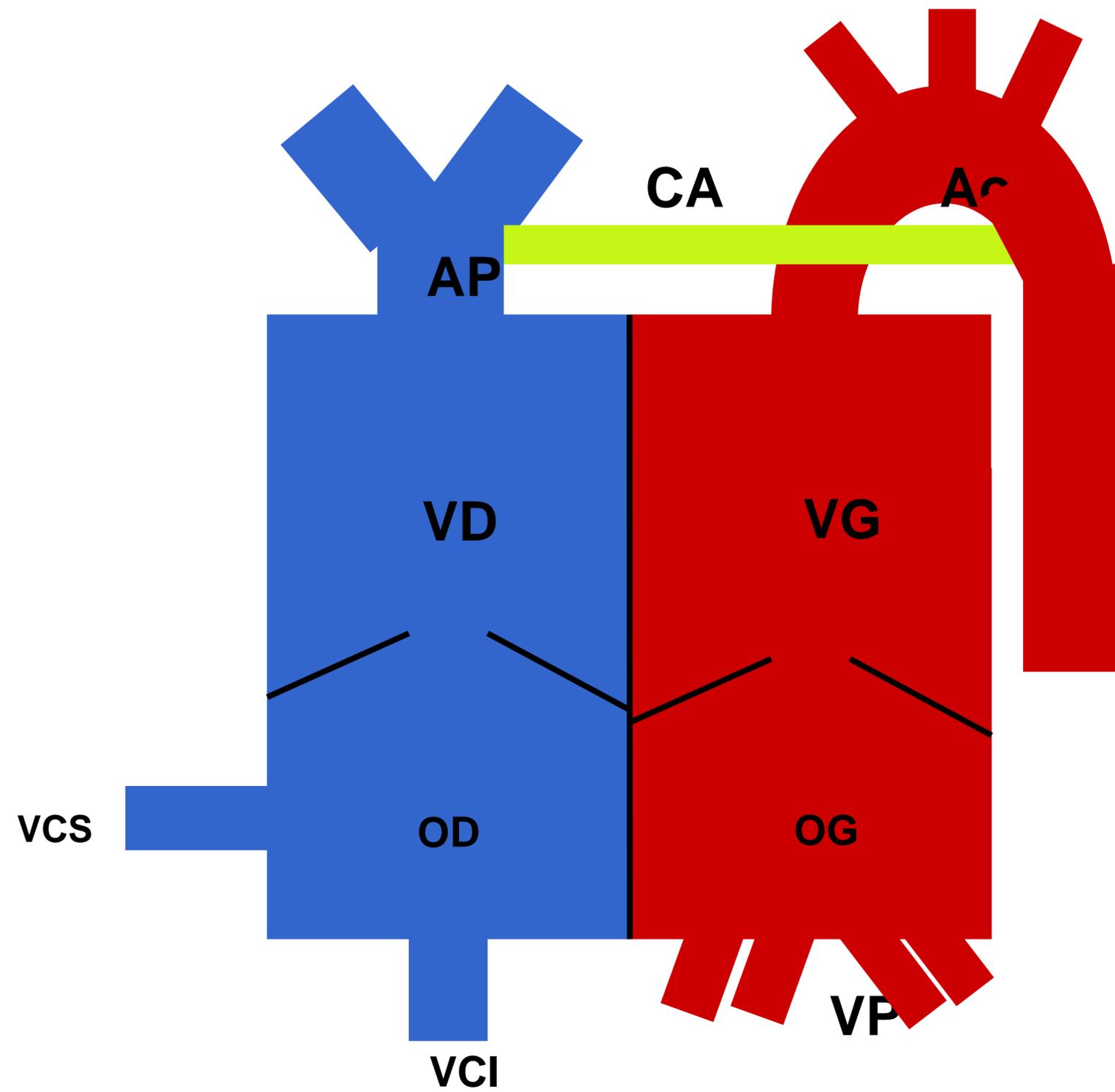
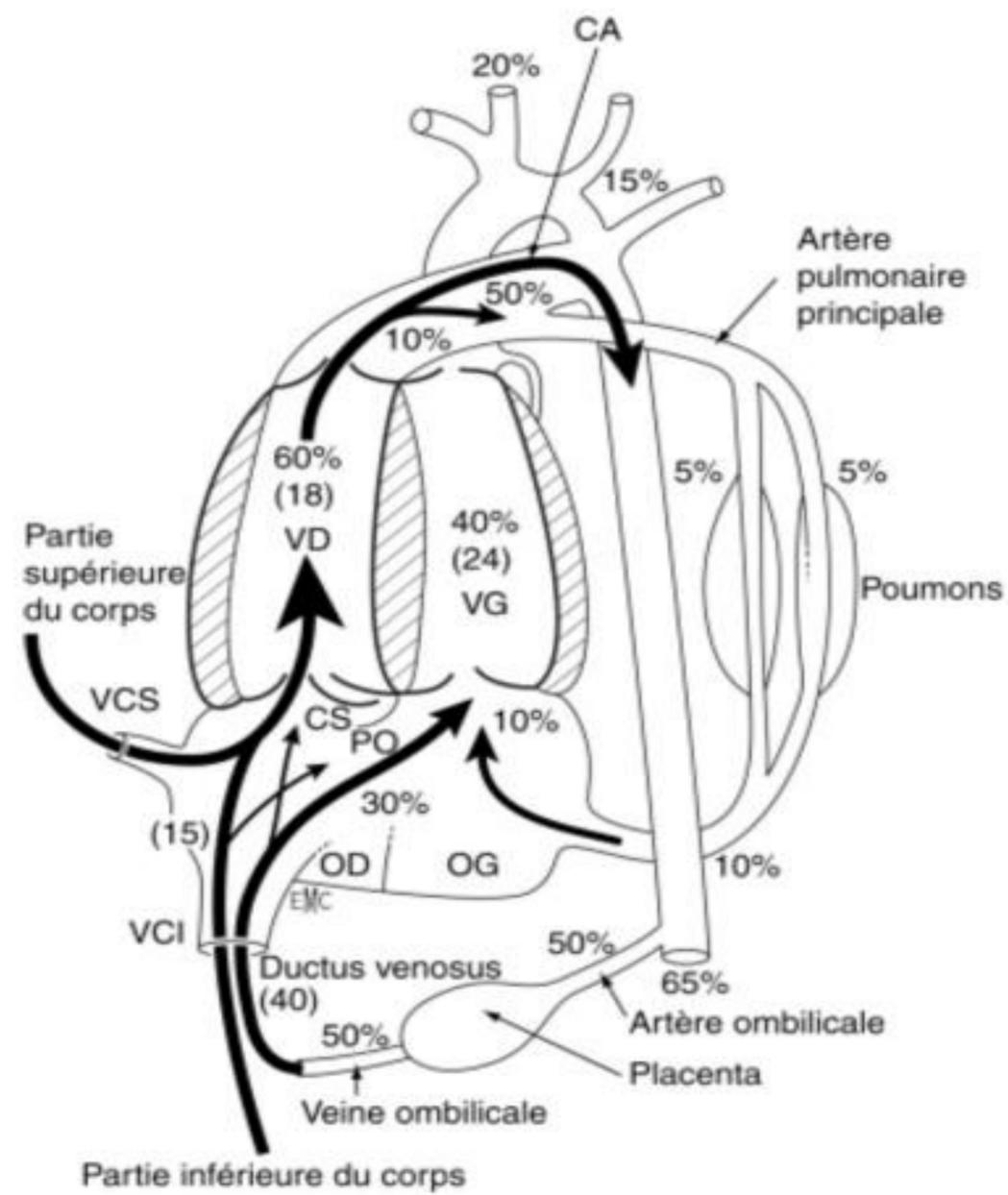


# Urgences malformatives néonatales

**Yasmine BENADJAOU**

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





# Les signes cliniques fondamentaux

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

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

## Cyanose réfractaire

Isolée

Cyanose et détresse  
respiratoire

Cyanose et souffle

## Insuffisance cardiaque rose

Pouls fémoraux abolis

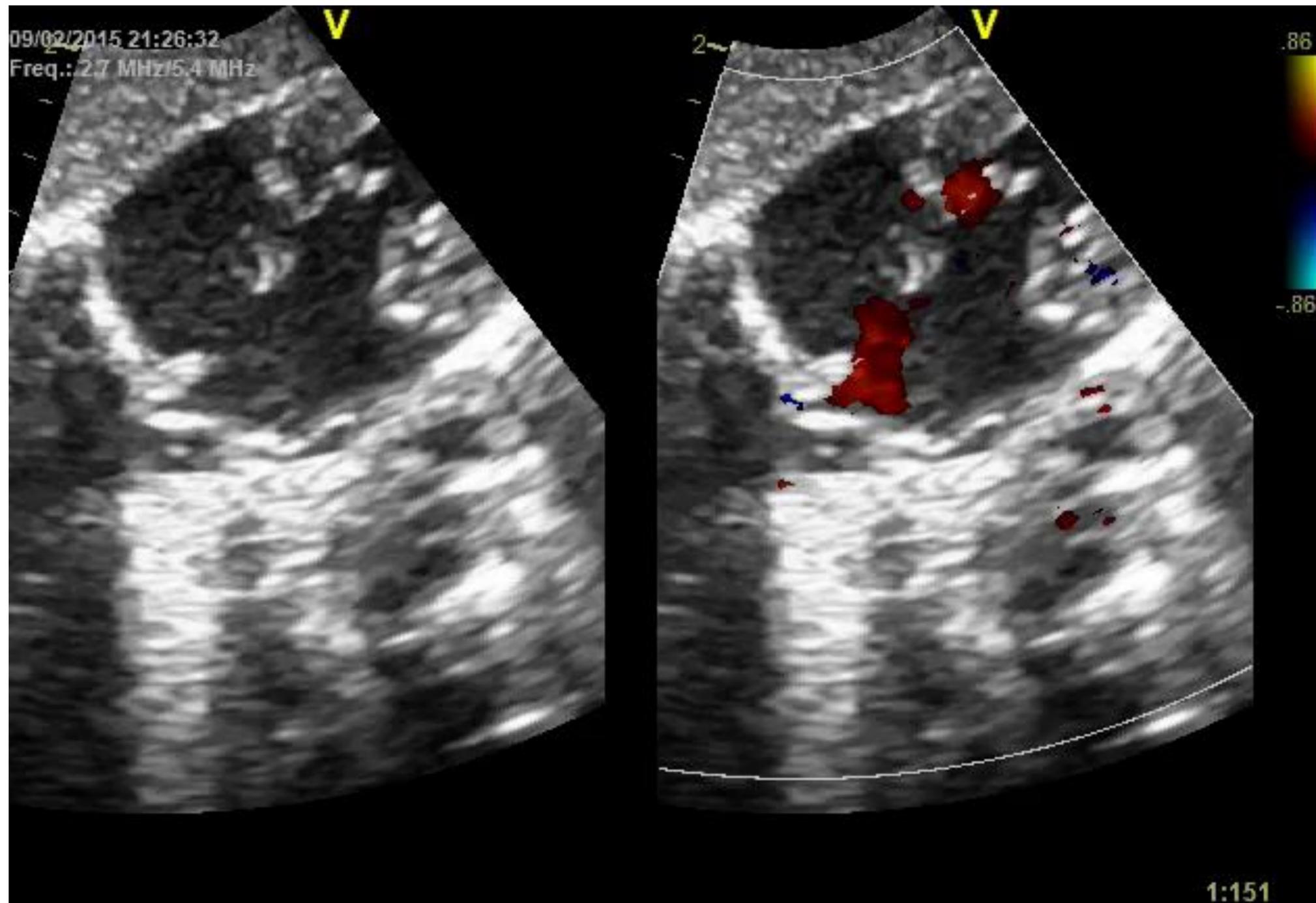
Tous les pouls mal perçus

## Insuffisance cardiaque bleue

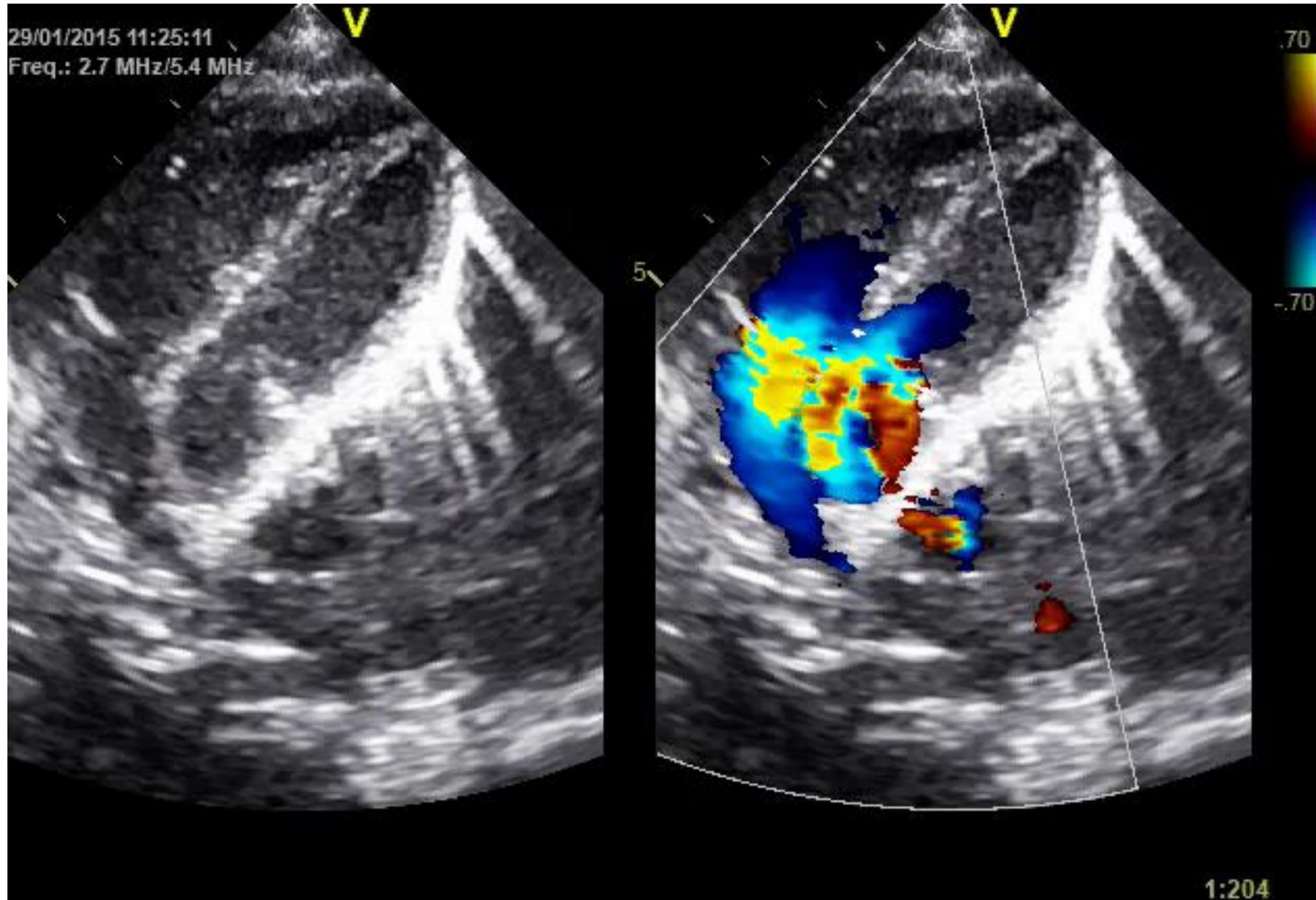
Pas de gradient de sat et  
pouls tous mal perçus

Gradient de sat et pouls  
fémoraux mal perçus

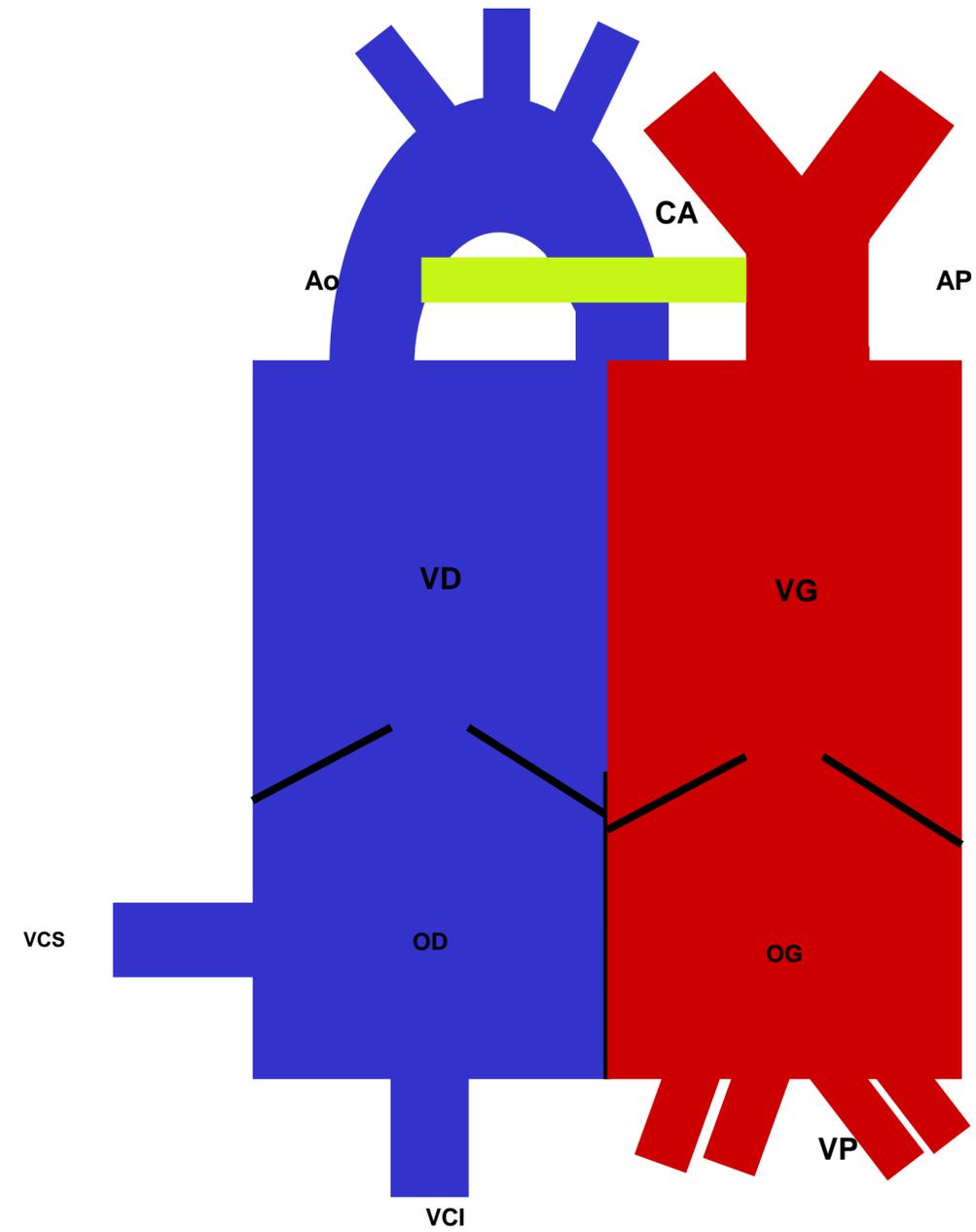
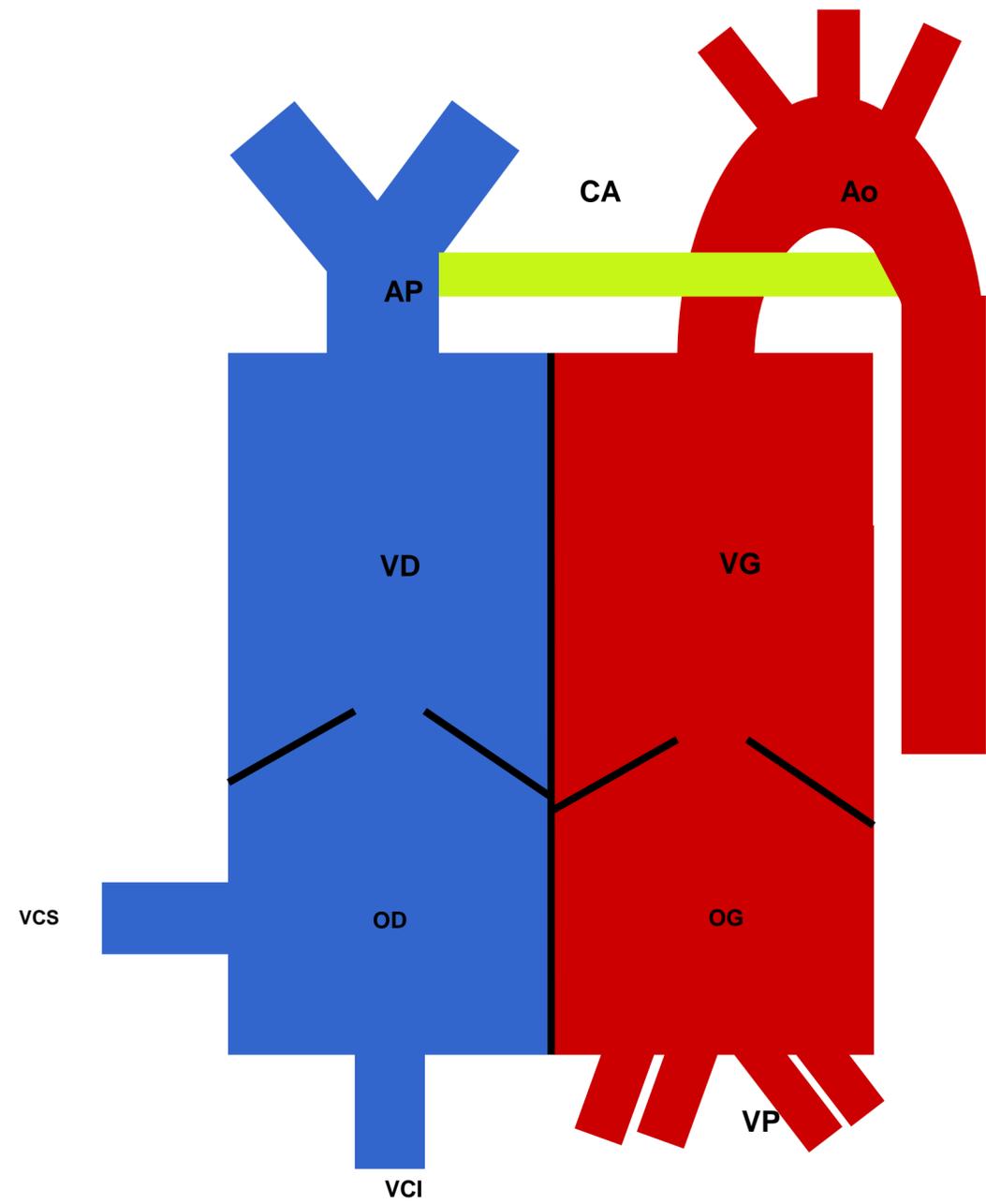
# Cyanose isolée



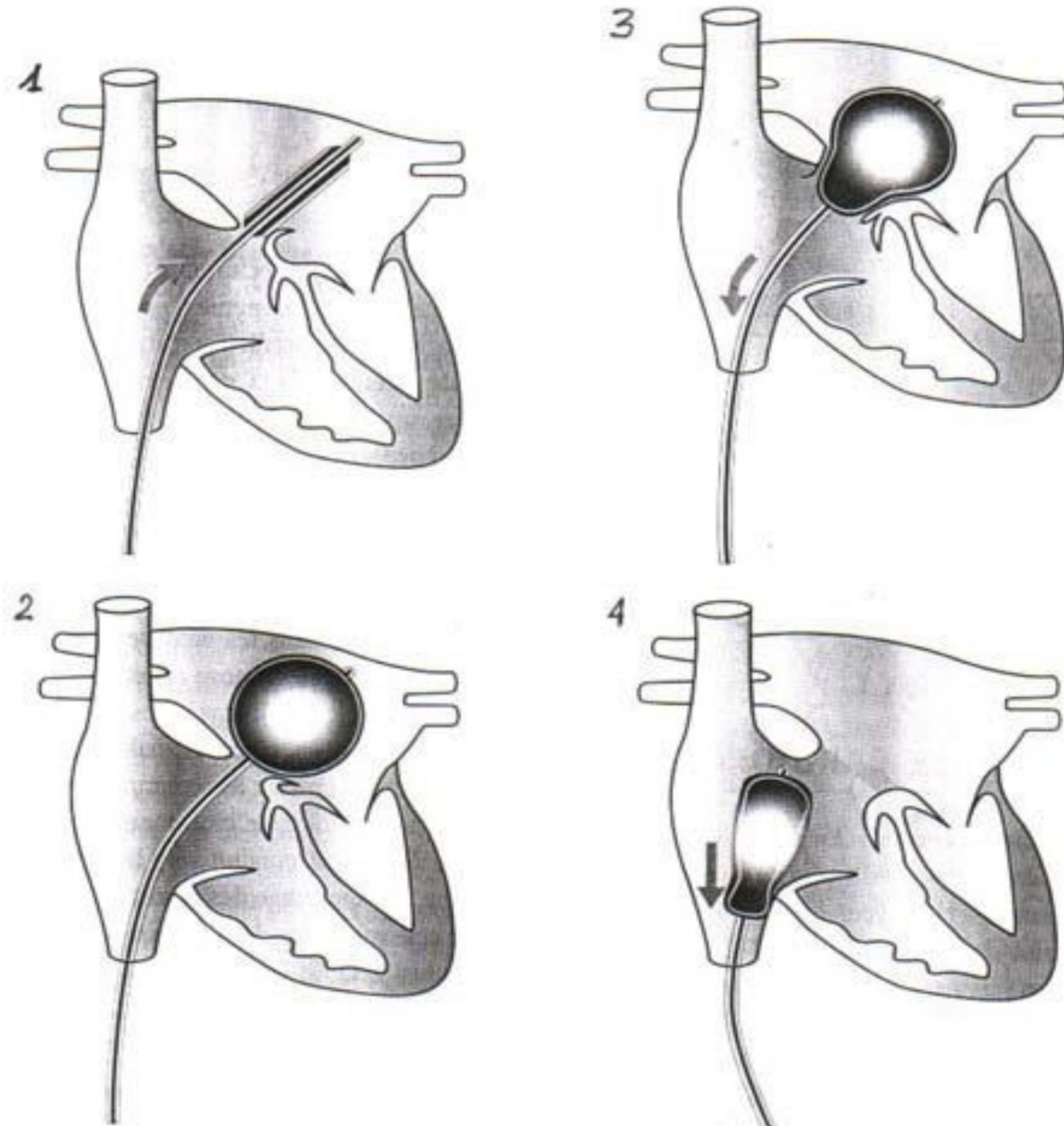
# Cyanose isolée



# Cyanose isolée



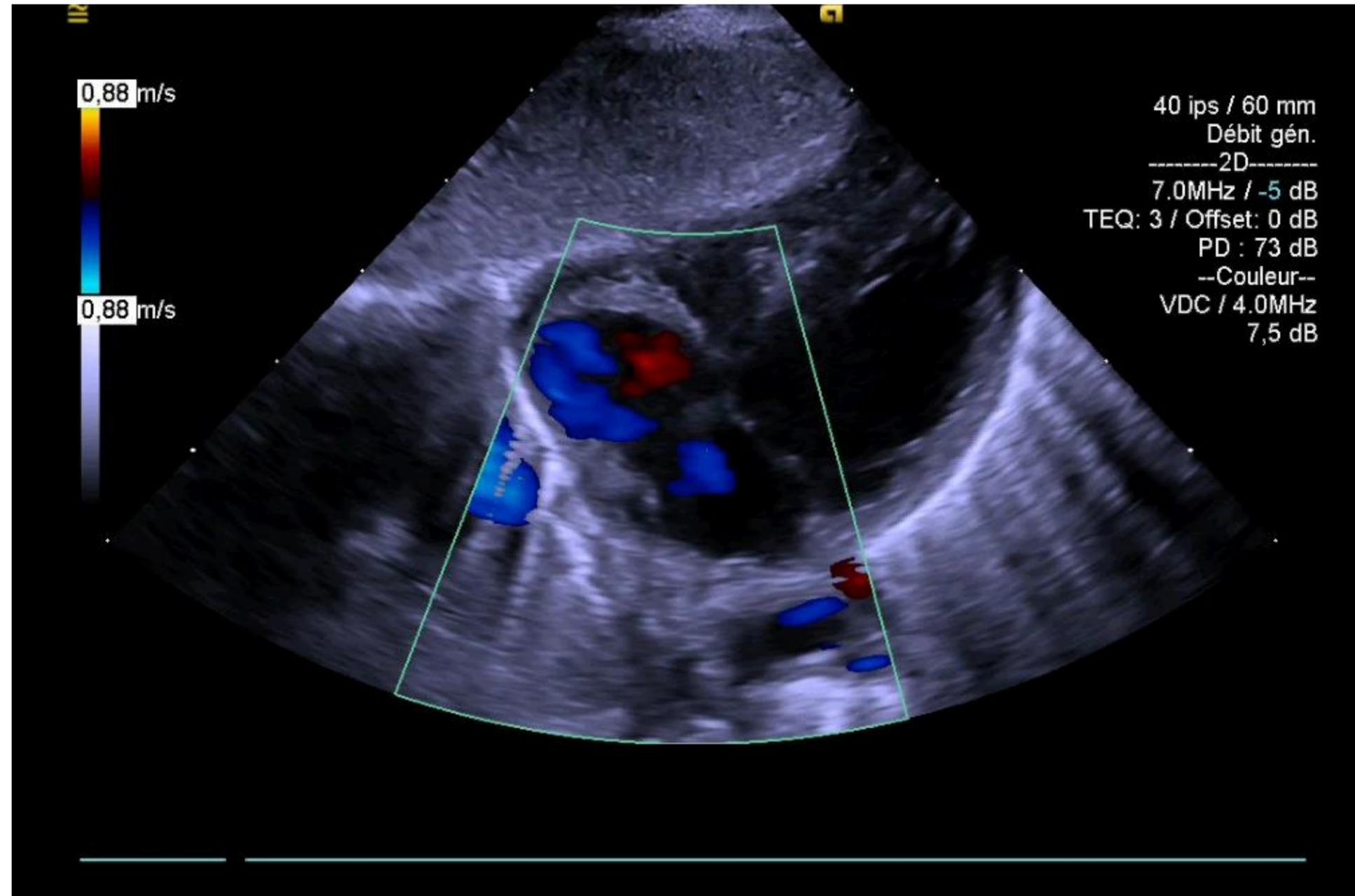
# Manœuvre de Rashkind (1966)



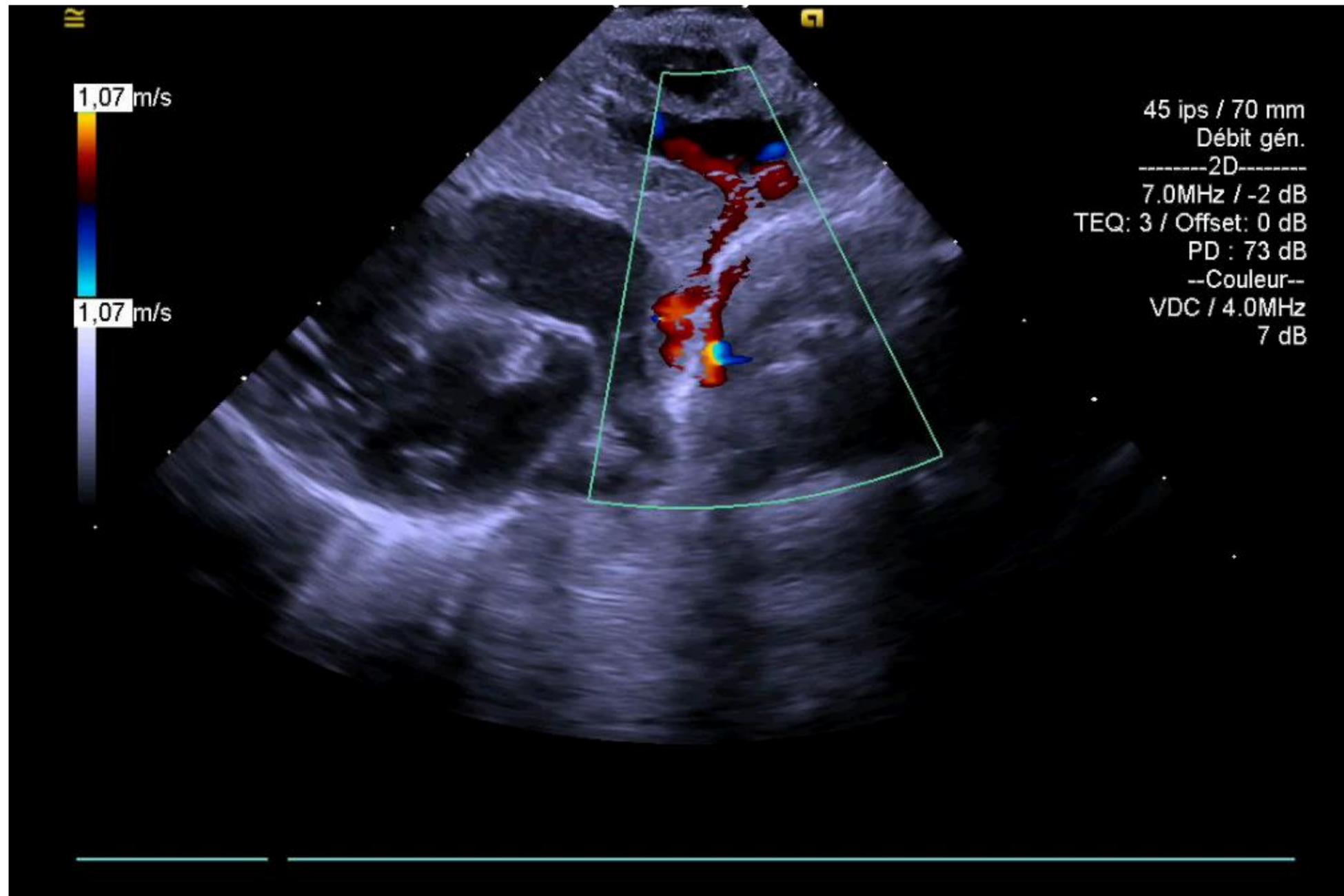
# Cyanose + Détresse respiratoire



# Cyanose + Détresse respiratoire

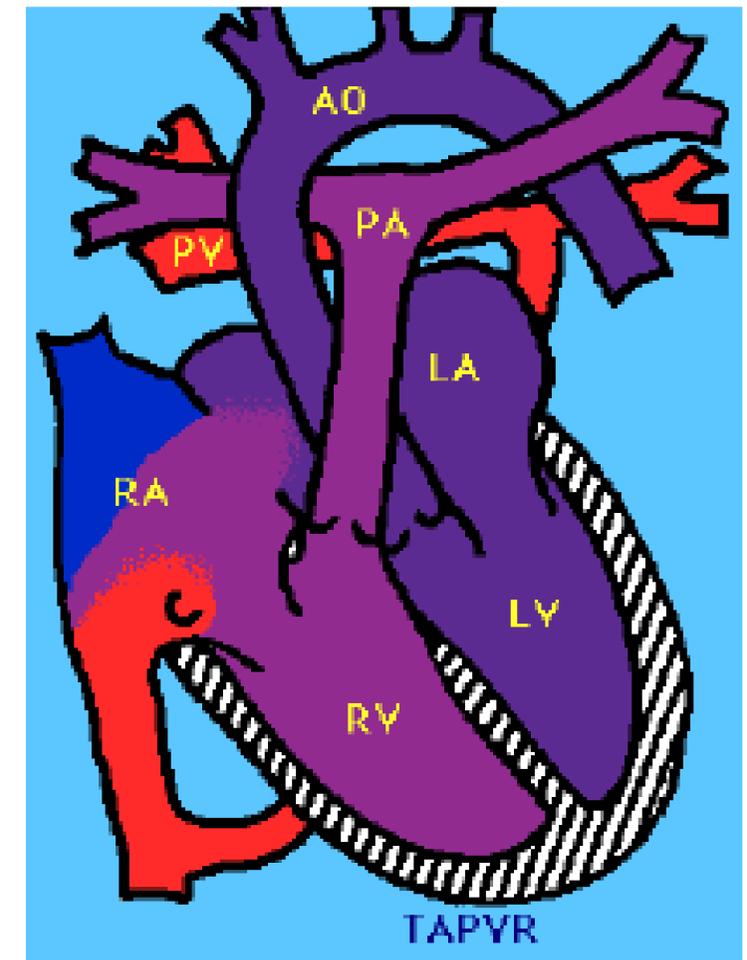
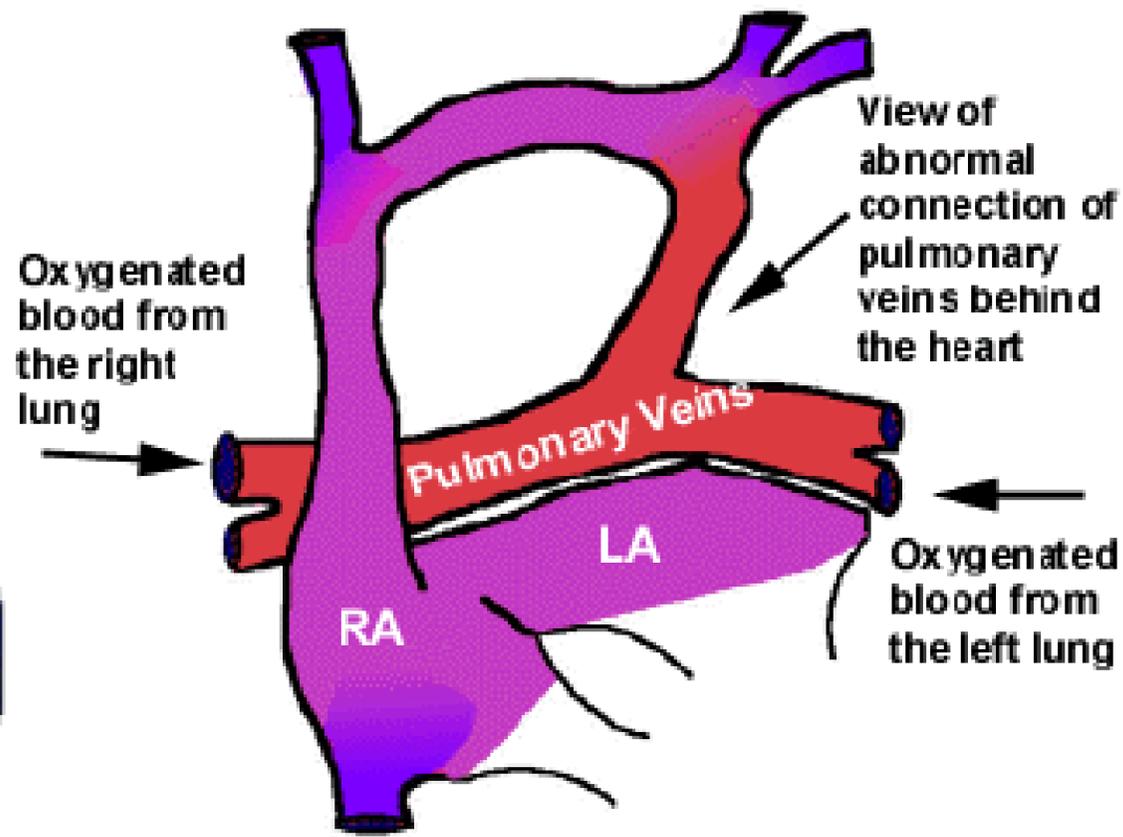
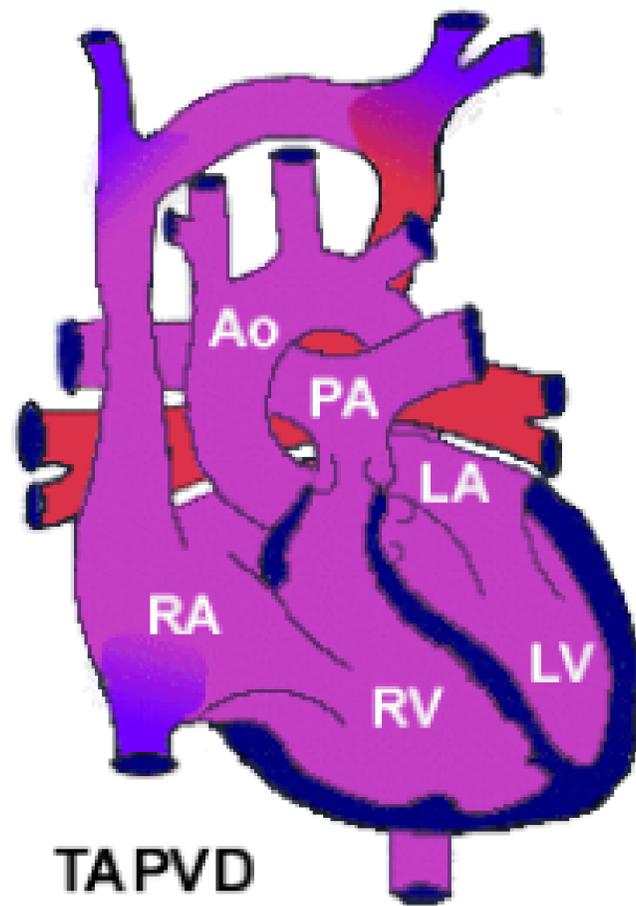


# Cyanose + Détresse respiratoire

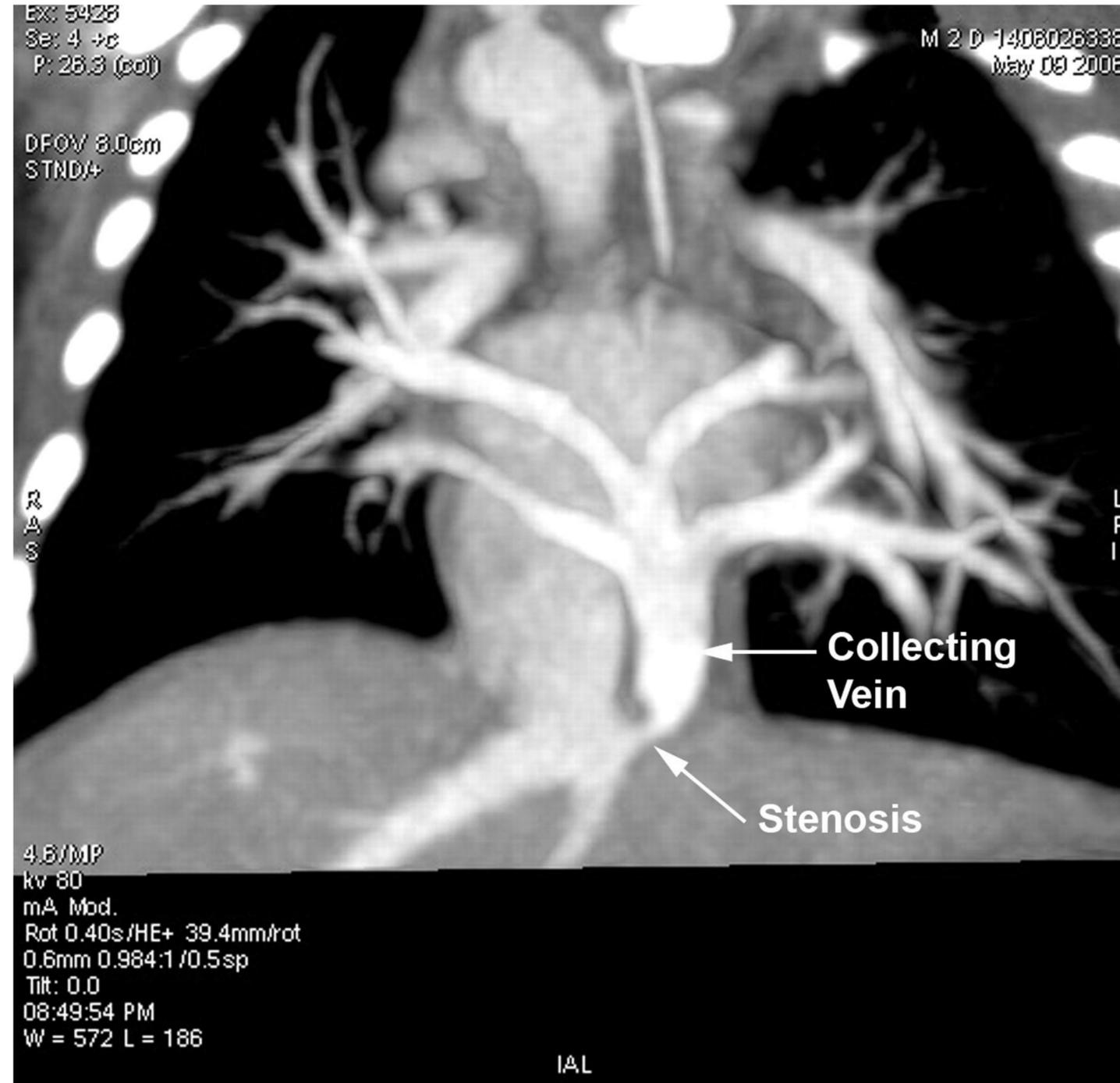


# Cyanose + Détresse respiratoire

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



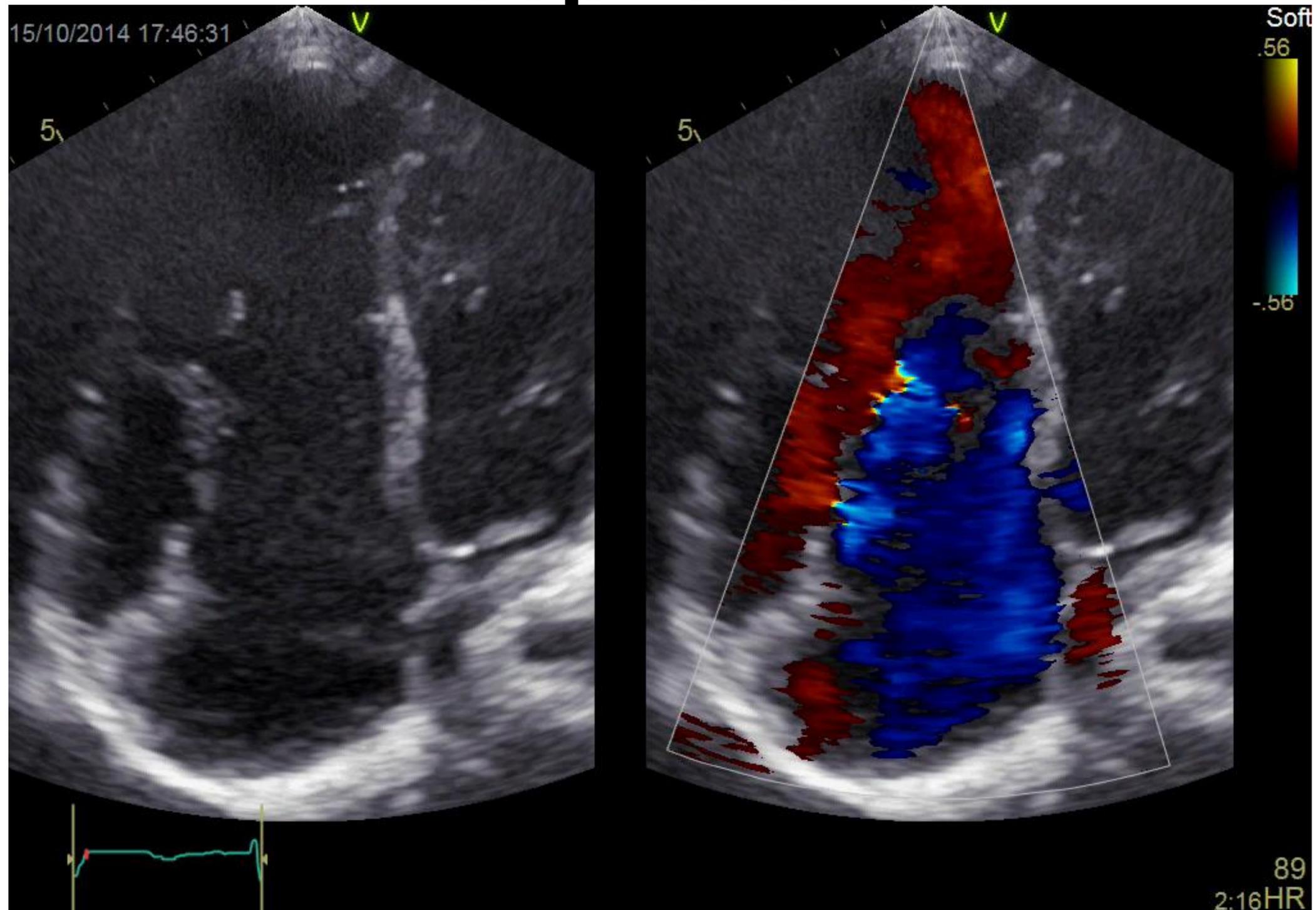
# Cyanose + Détresse respiratoire



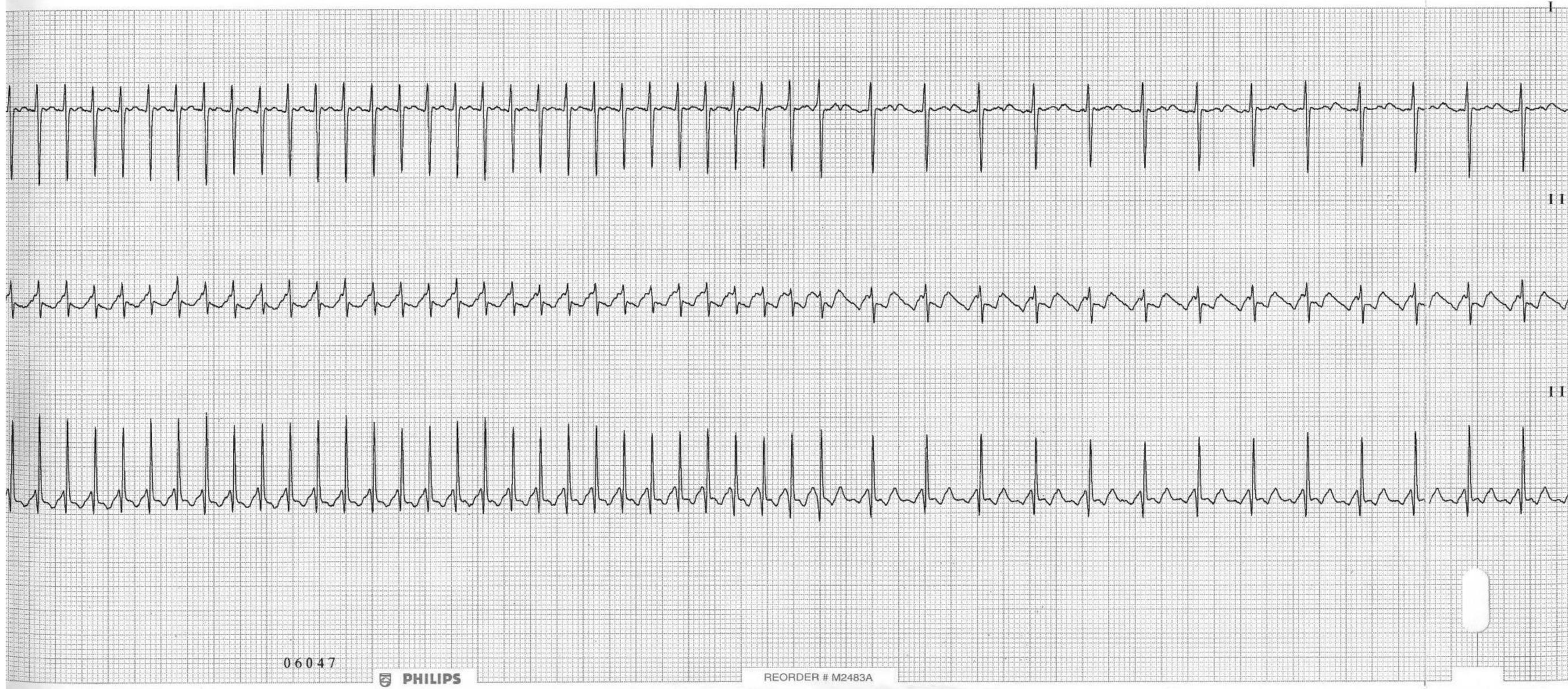
# Cyanose + Détresse respiratoire



# Cyanose + Détresse respiratoire



11



06047

PHILIPS

REORDER # M2483A



# Cyanose + Souffle

- Souffle systolique au foyer pulmonaire ?

# Cyanose + Souffle

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

# Cyanose + Souffle

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

# Cyanose + Souffle

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

# Cyanose + Souffle

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

# Cyanose + Souffle

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

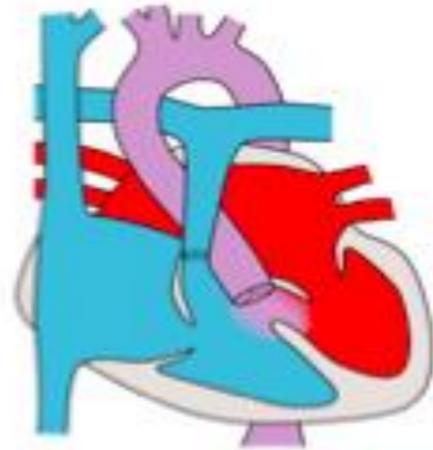
# Cyanose + Souffle

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

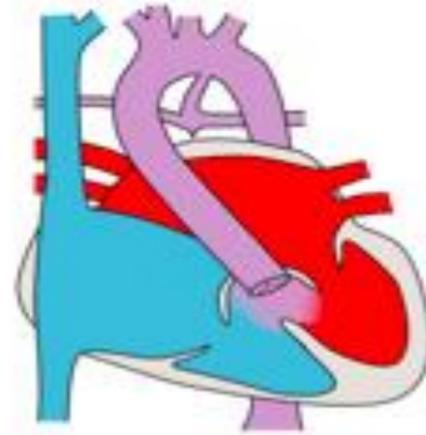
# Cyanose + Souffle

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

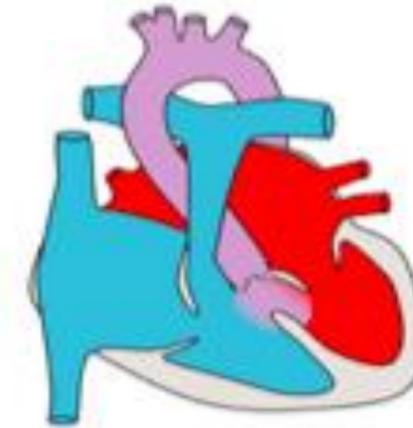
# Cardiopathies conotruncales



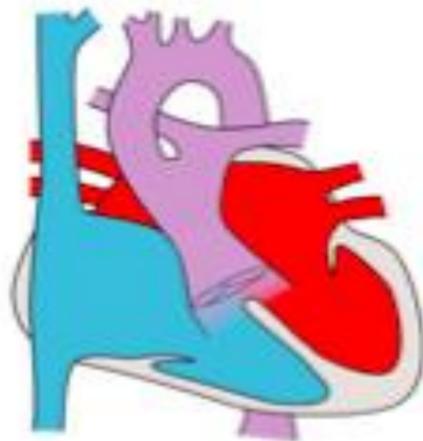
T4F 6 %



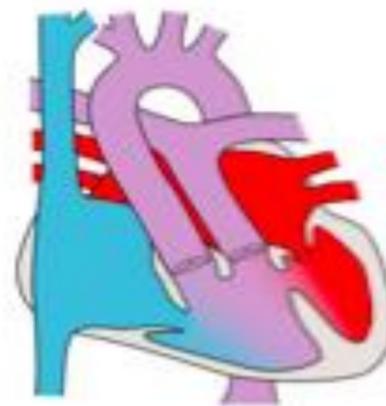
APSO 4 %



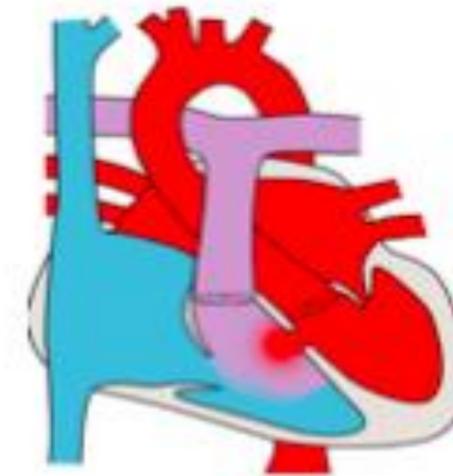
AVP 1 %



TAC 2 %

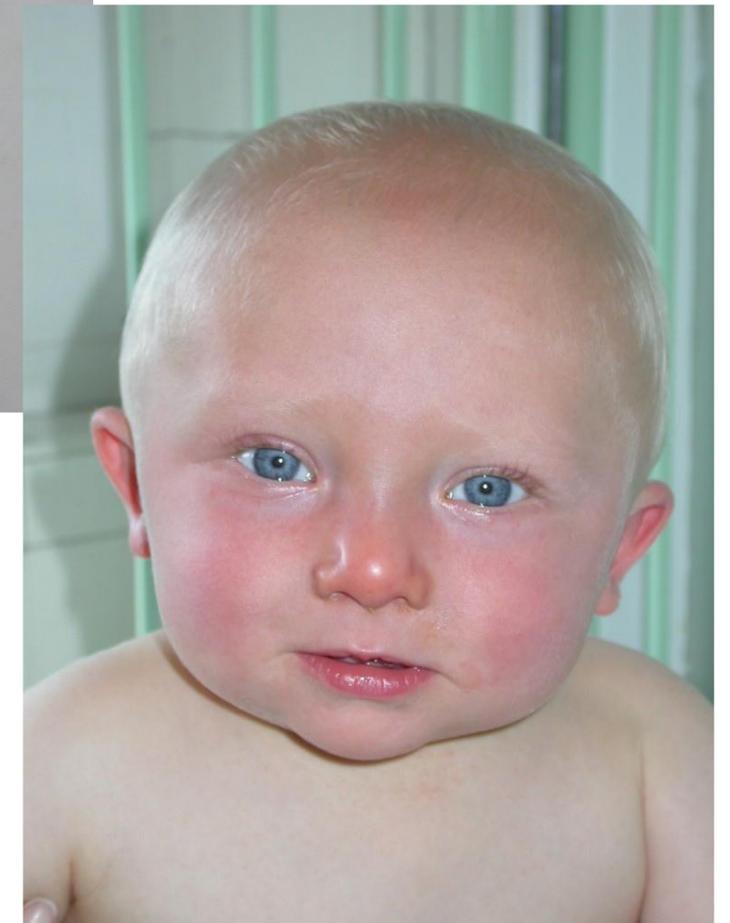


MV 1 %



CIV 30 %

# Cardiopathies conotruncales



# Insuffisance cardiaque

Pouls périphériques ?

SaO<sub>2</sub> MSD et MI ?

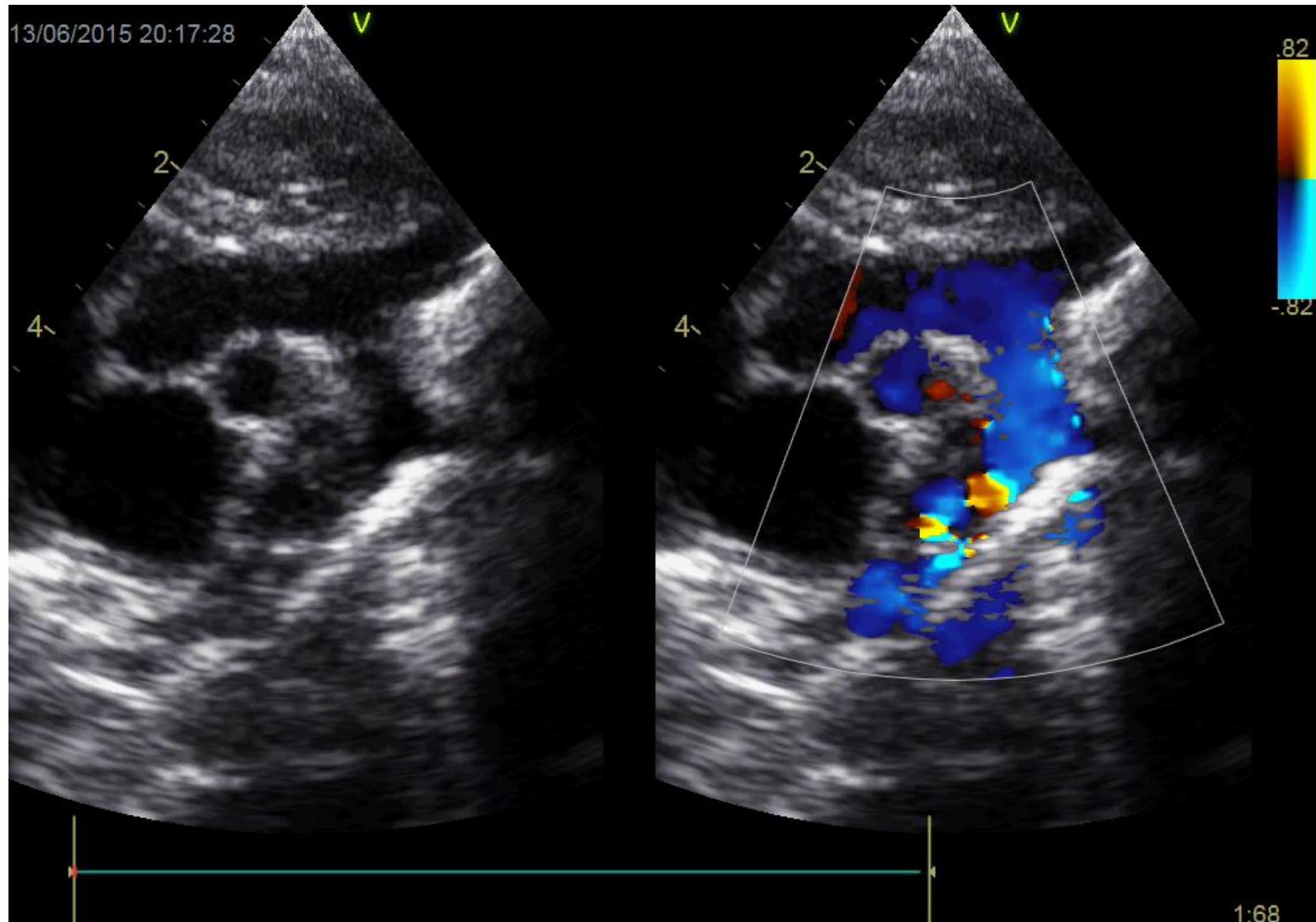
Congestion ?

Bas débit ?

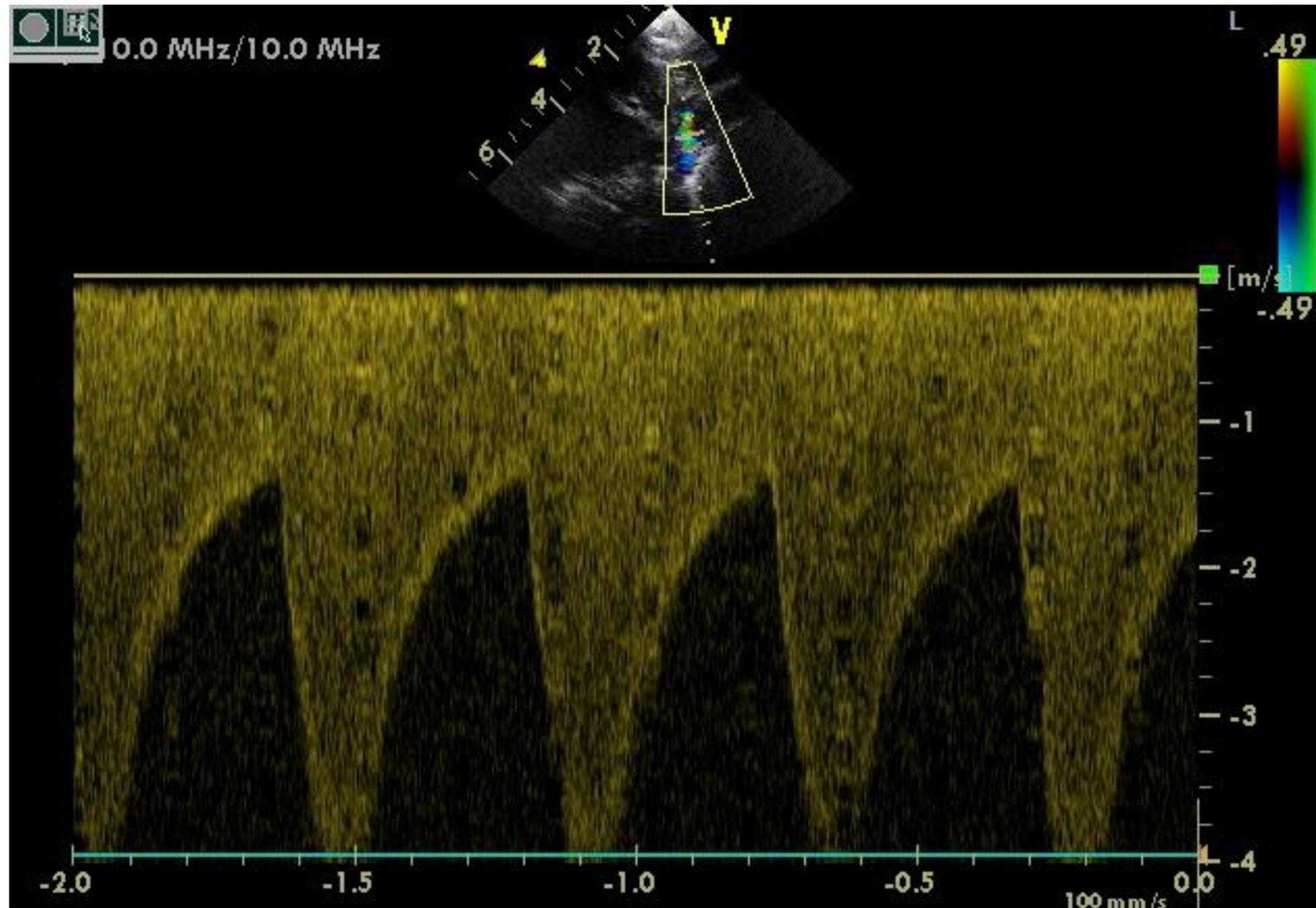
# Insuffisance cardiaque ROSE

Pouls fémoraux abolis

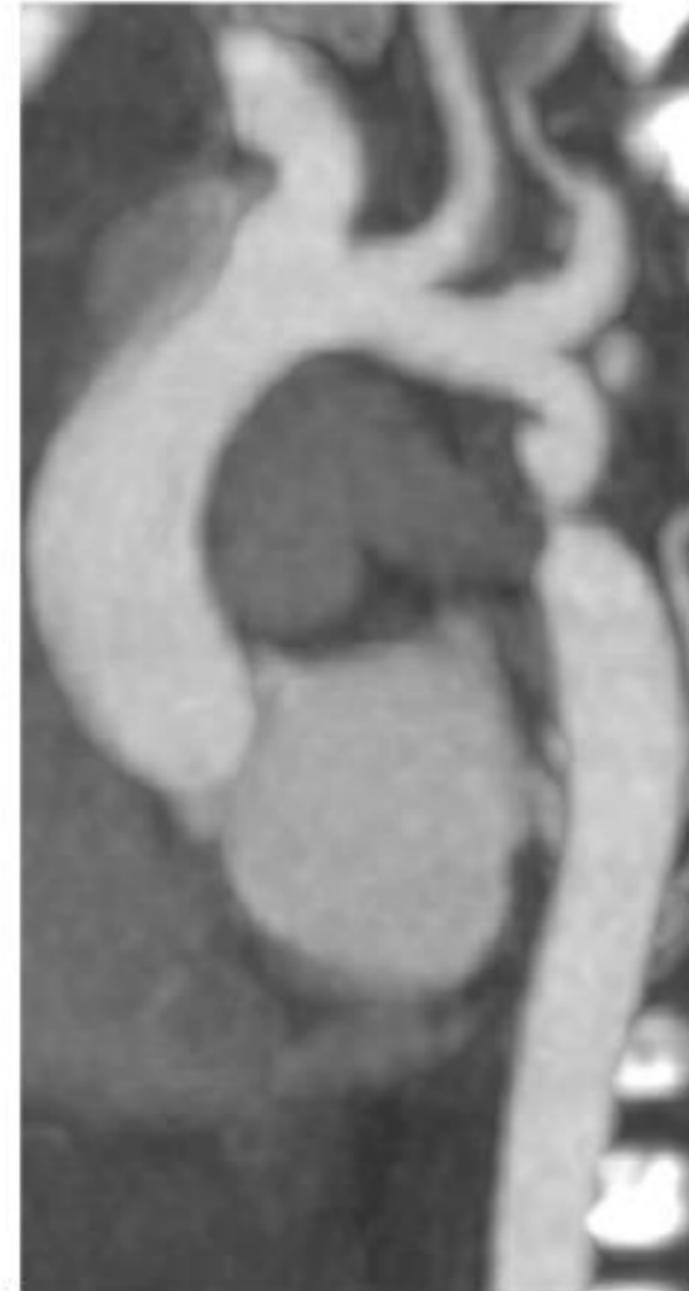
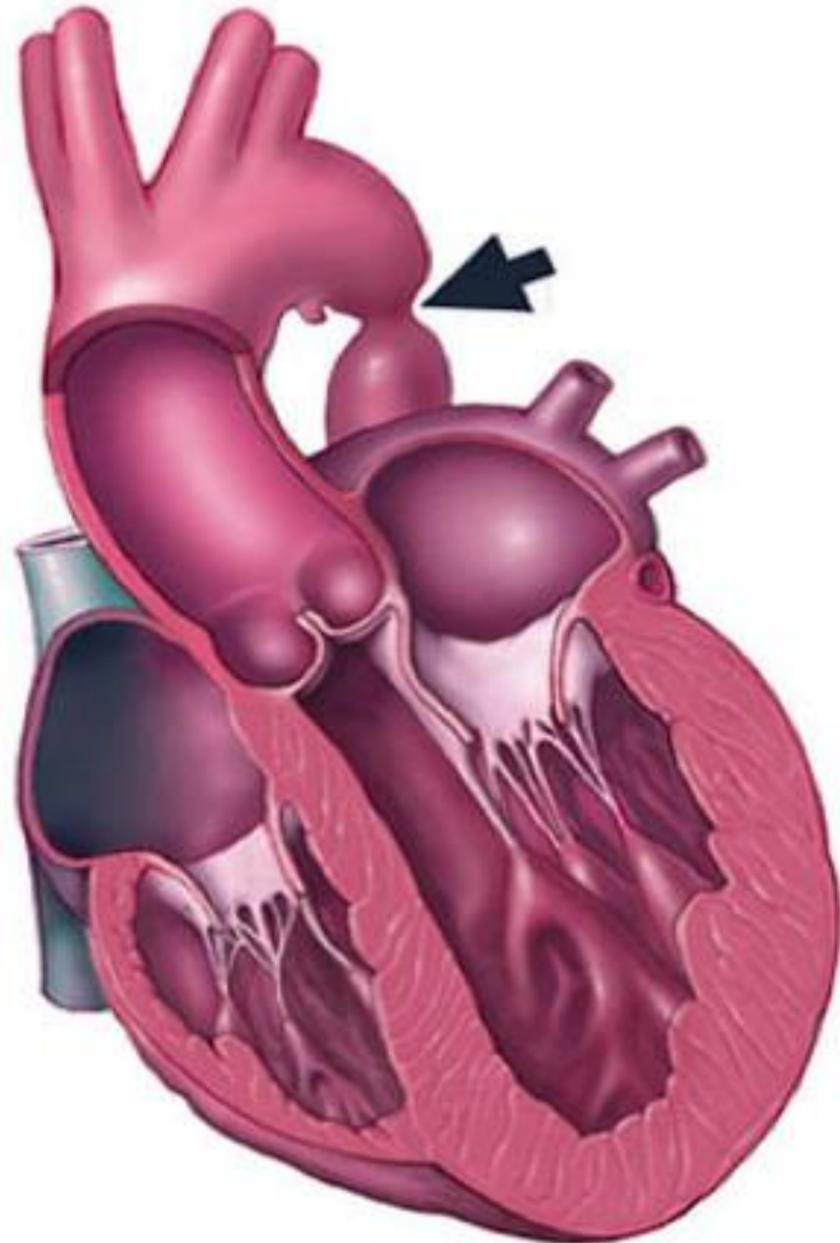
# Insuffisance cardiaque ROSE



# Insuffisance cardiaque ROSE



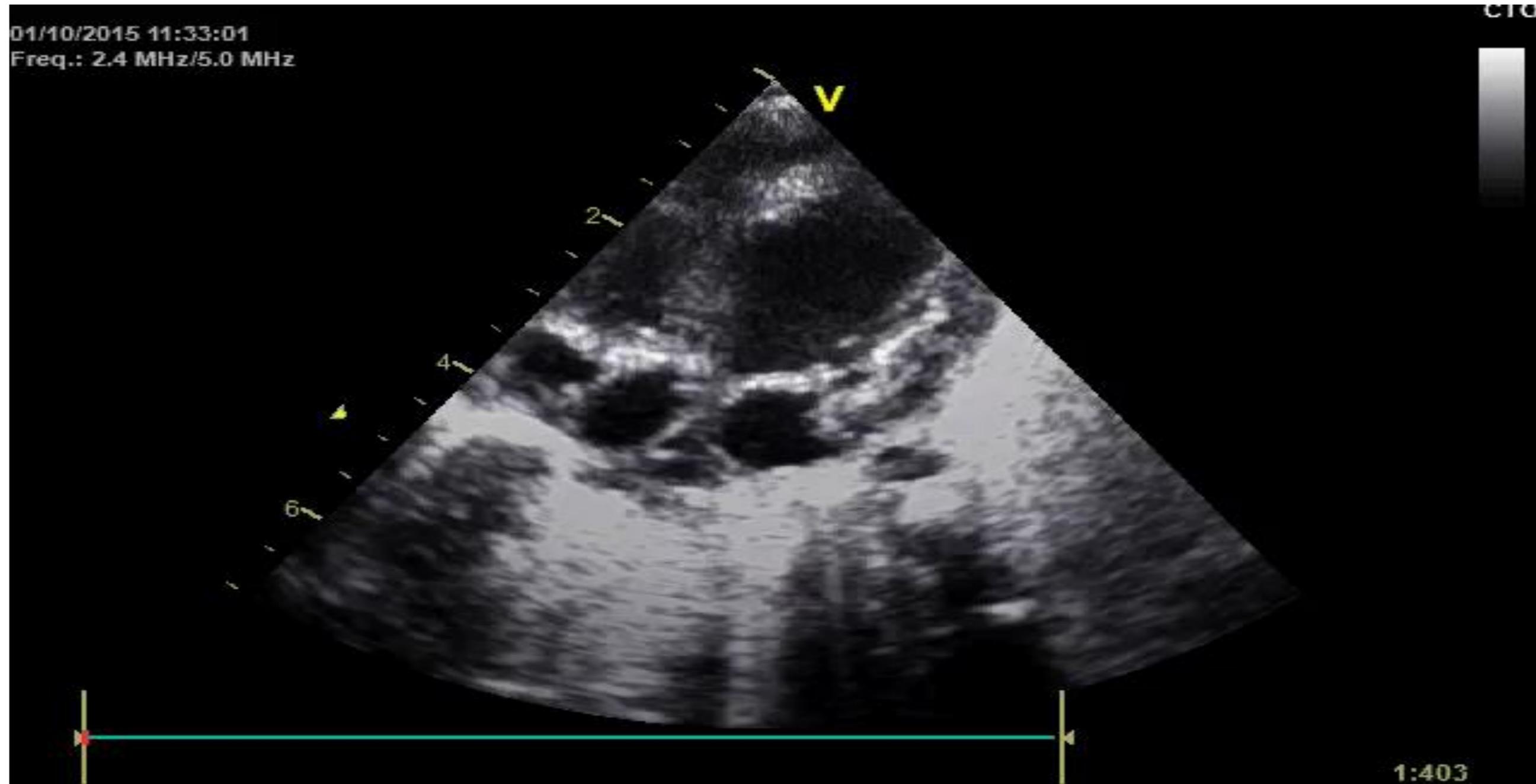
# Insuffisance cardiaque ROSE

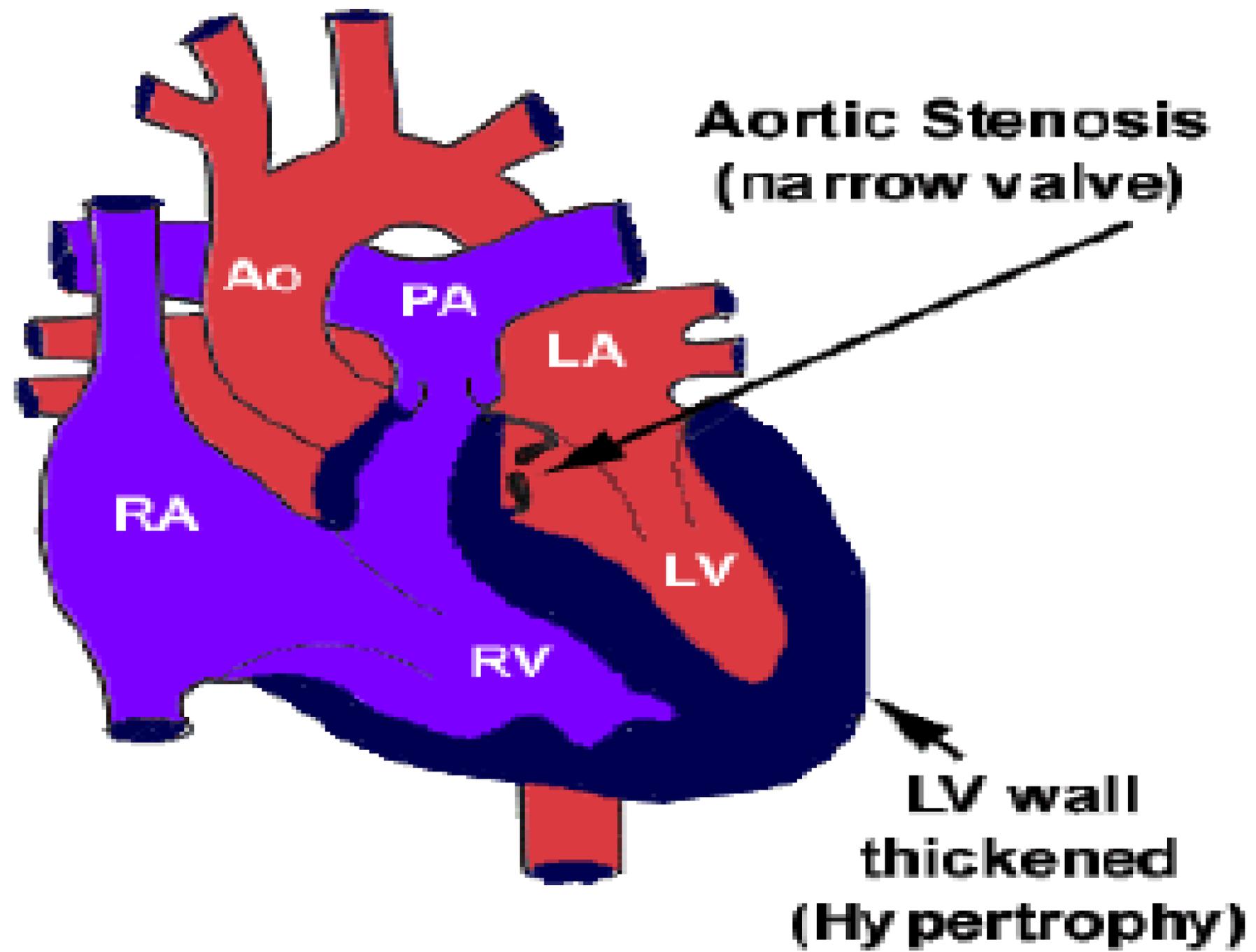


# Insuffisance cardiaque ROSE

Tous les pouls sont mal perçus

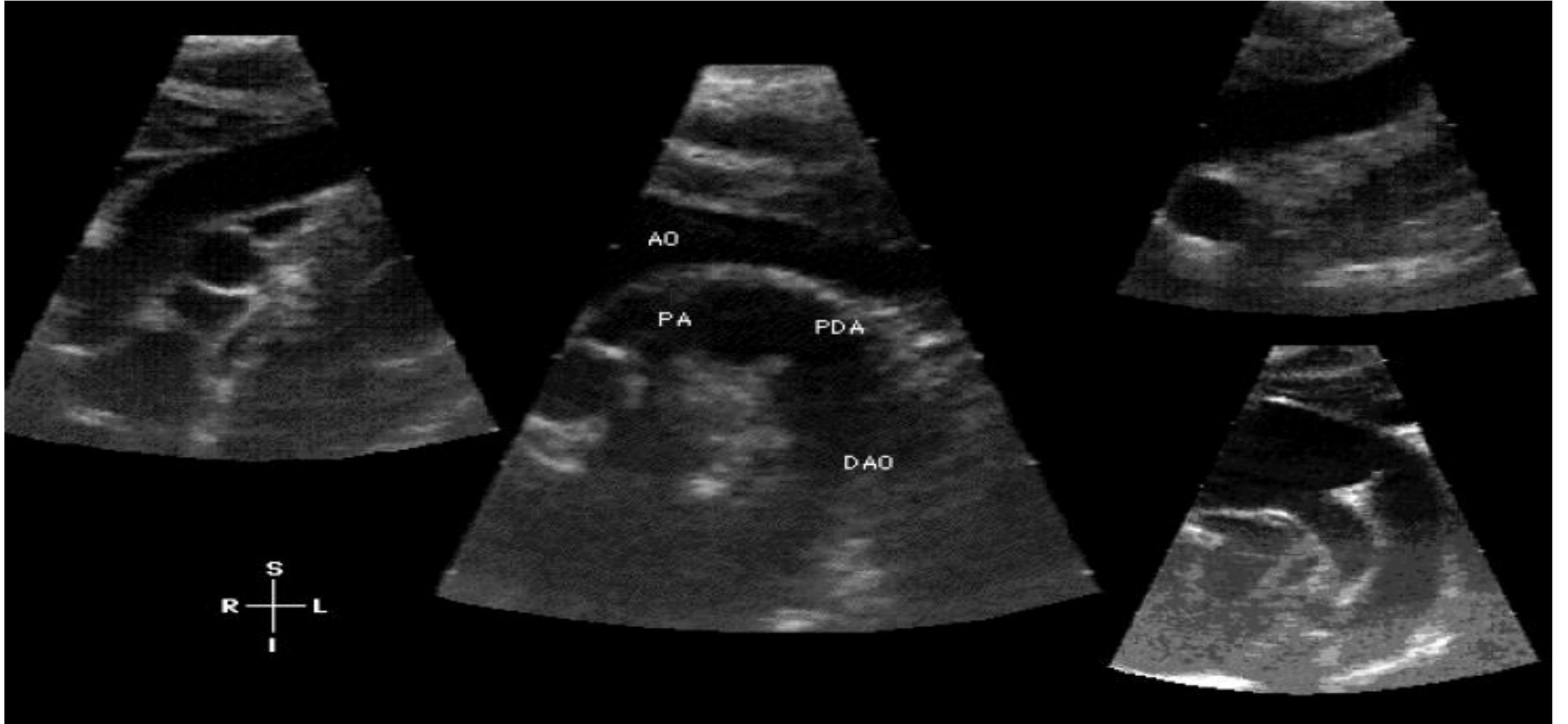
# Insuffisance cardiaque ROSE

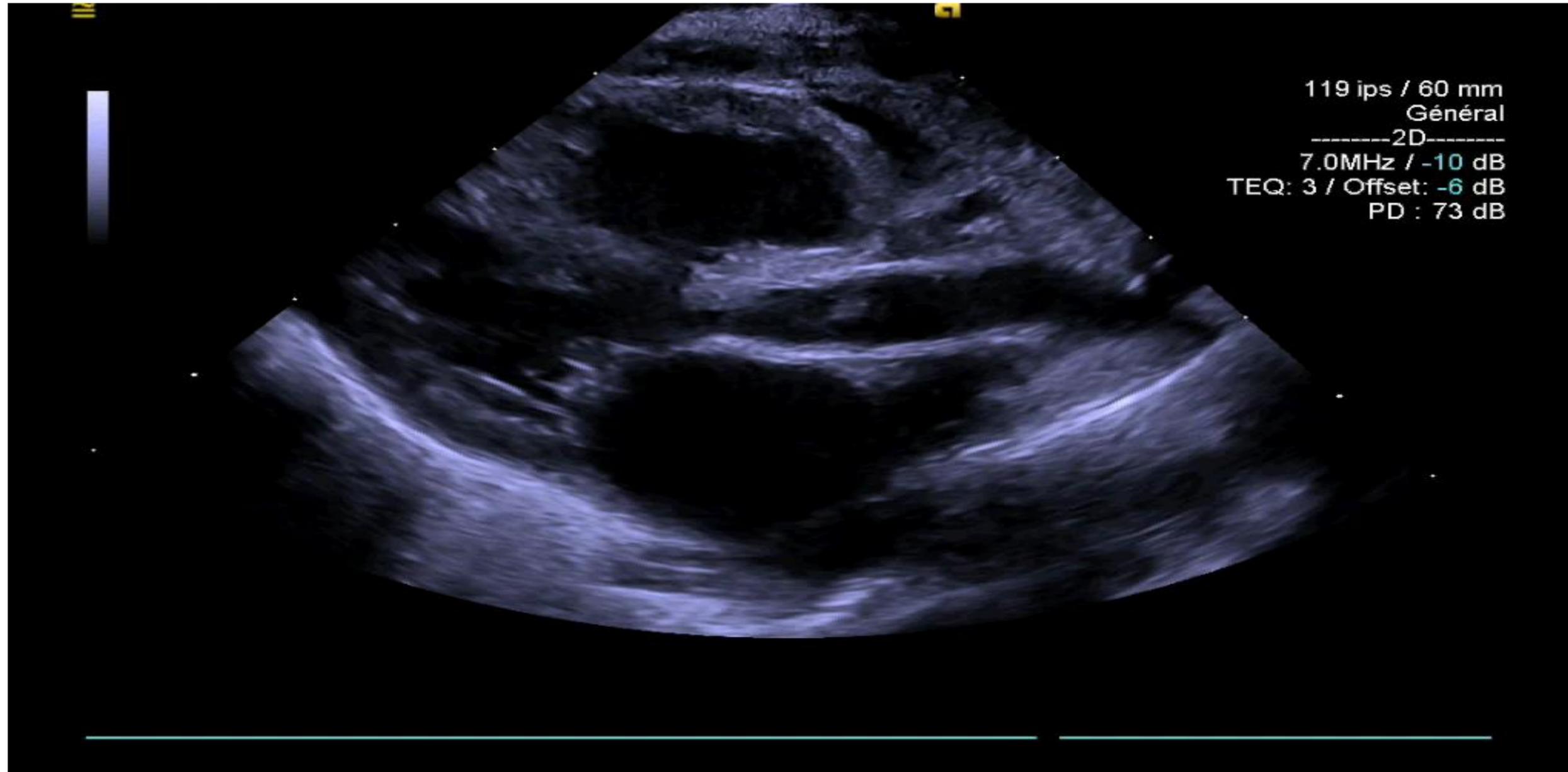




# **Insuffisance cardiaque BLEUE en bas et ROSE en haut**

Pouls fémoraux abolis

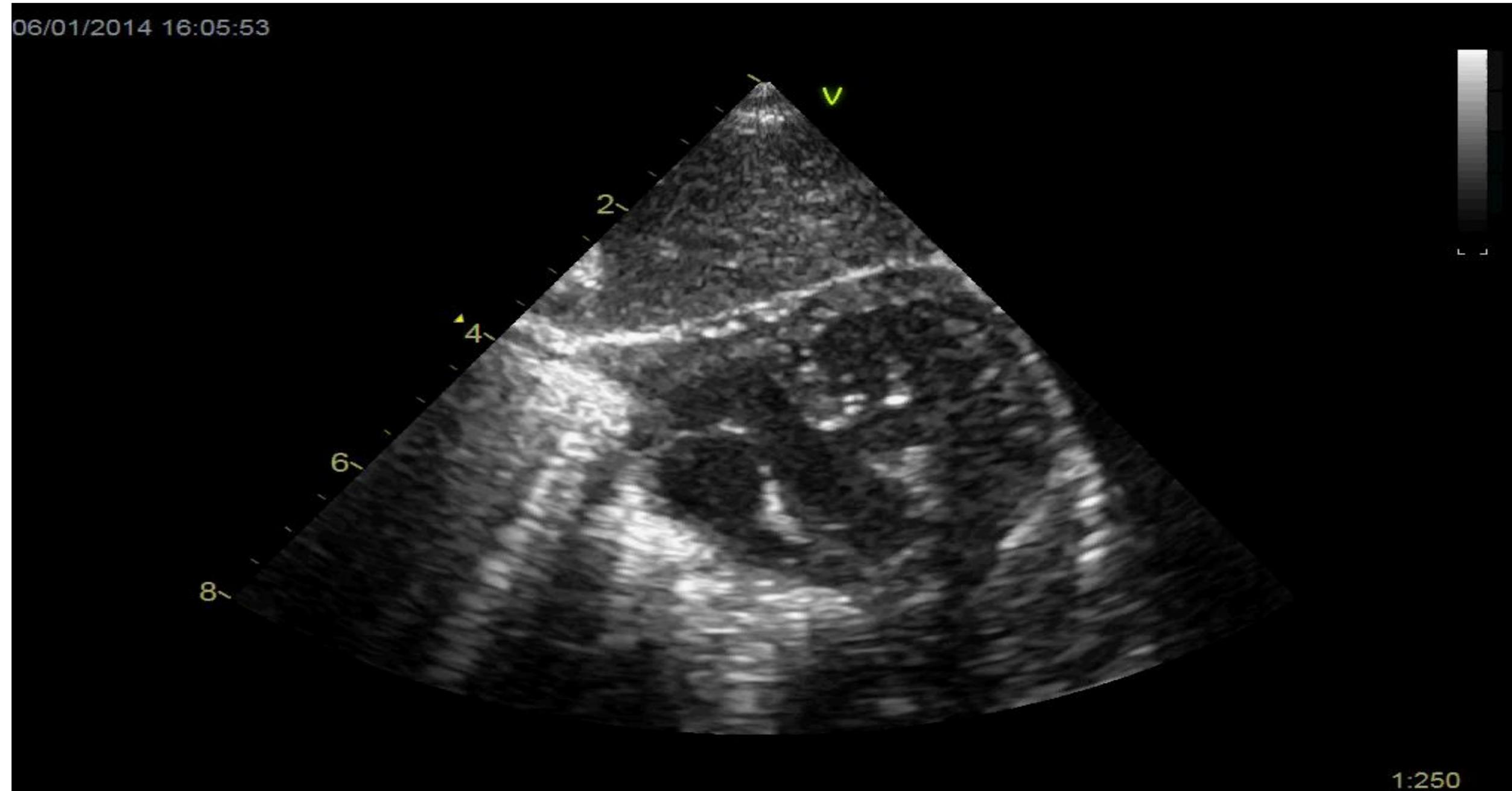




# **Insuffisance cardiaque BLEUE en haut et ROSE en bas**

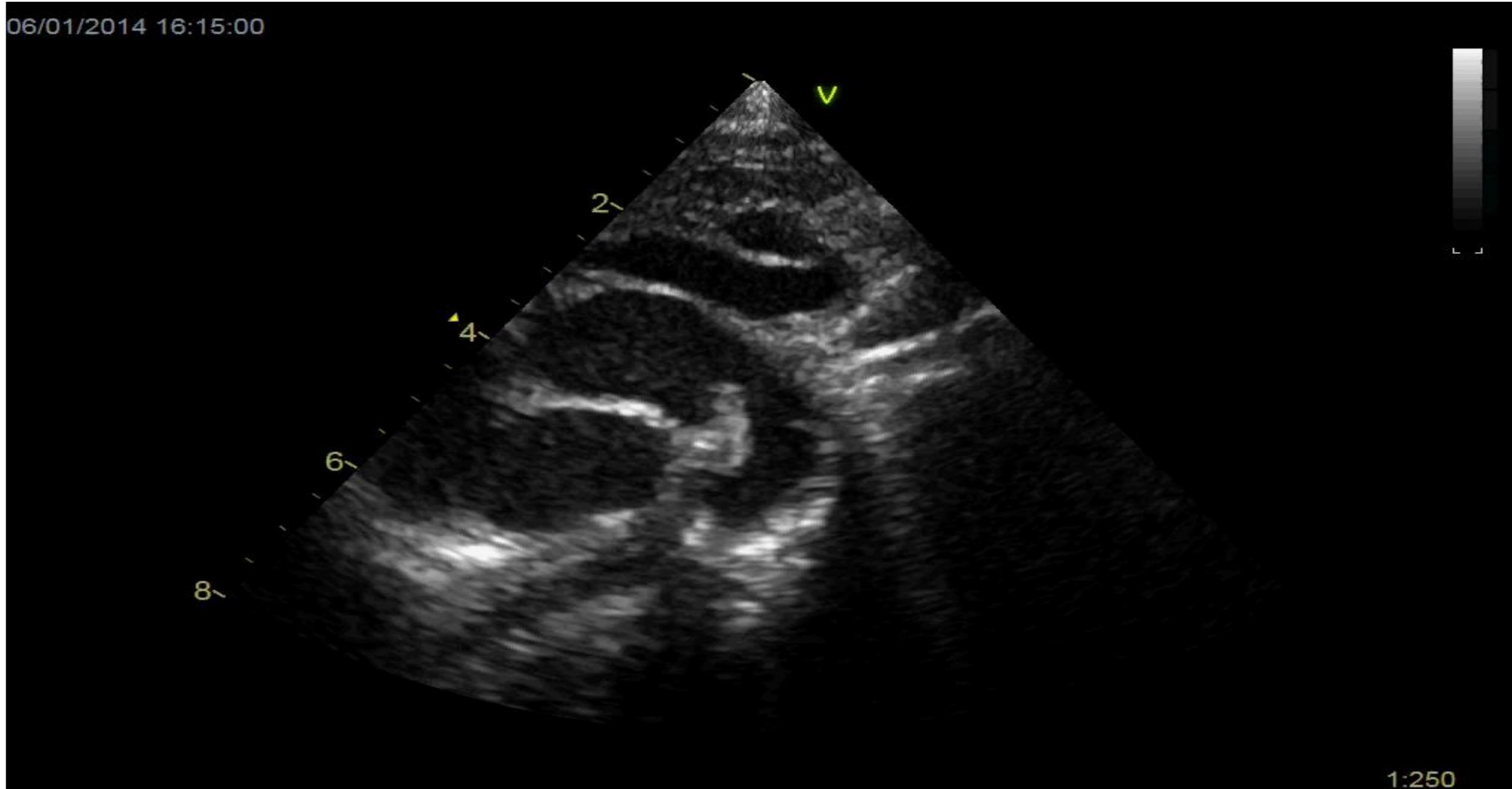
Pouls fémoraux < pouls huméraux

06/01/2014 16:05:53



1:250

06/01/2014 16:15:00



1:250



# Urgences malformatives : Cas cliniques

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



# Olivier

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

# Olivier

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

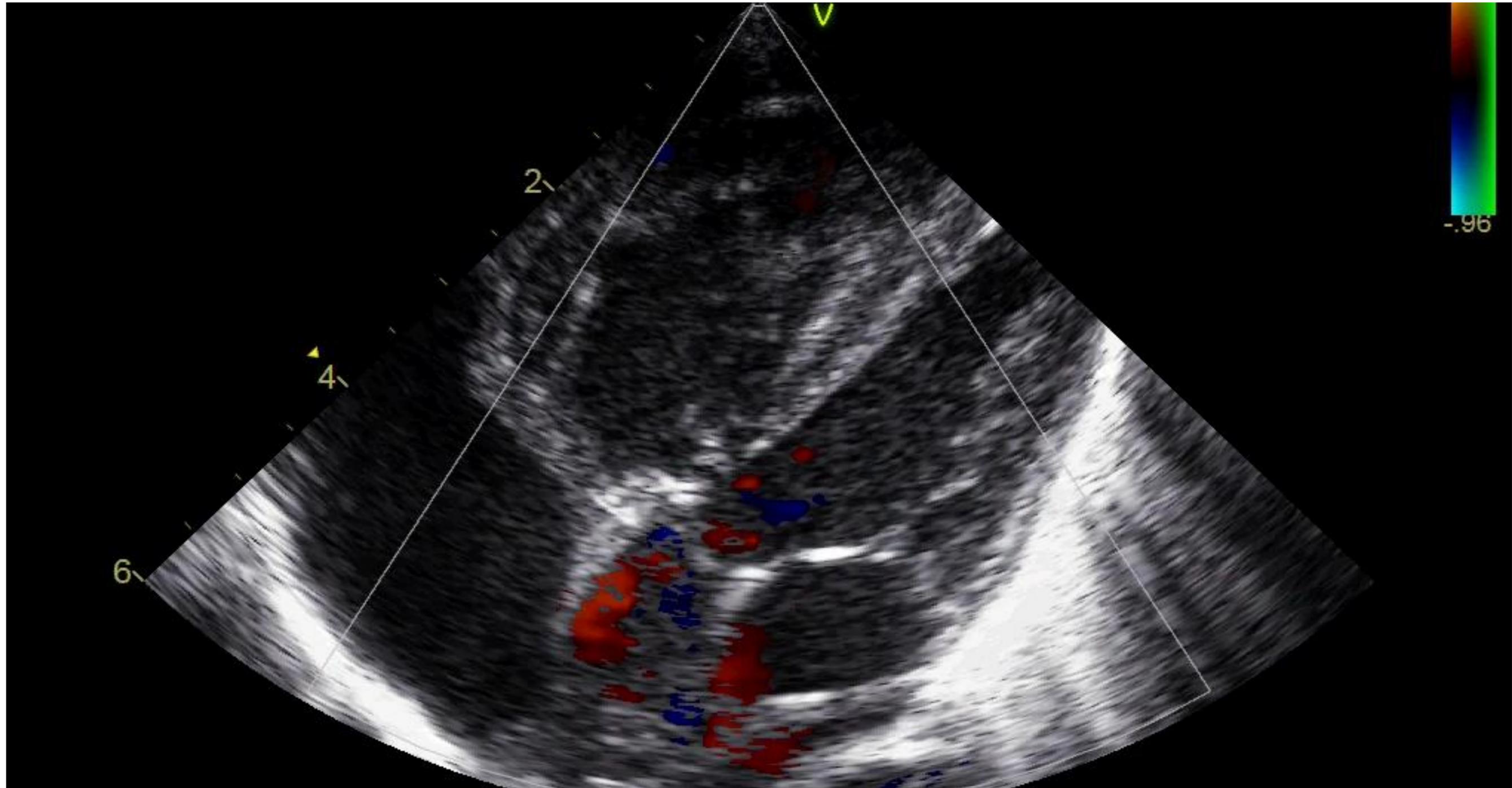
# Olivier

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

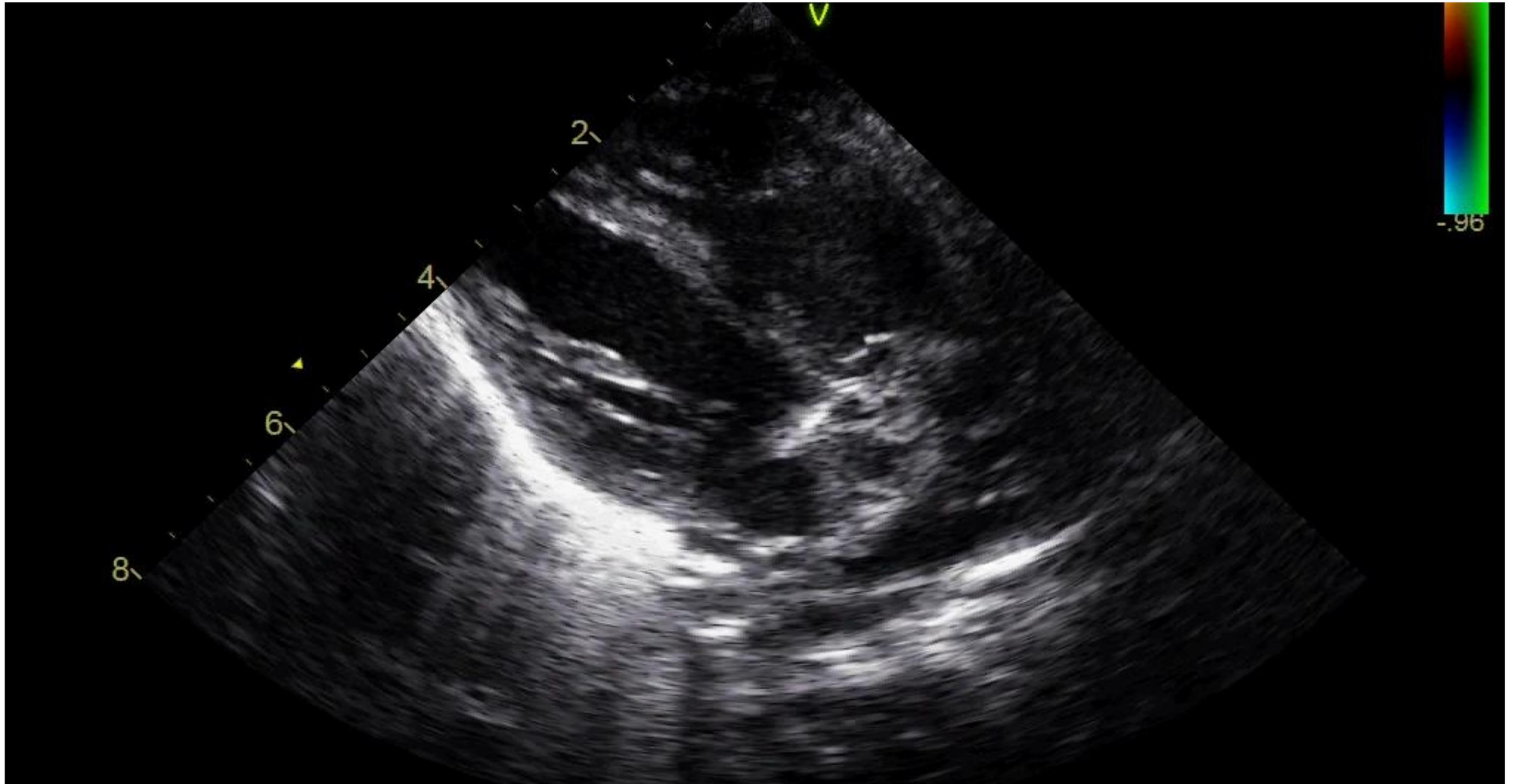
# Olivier

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

# Olivier



# Olivier

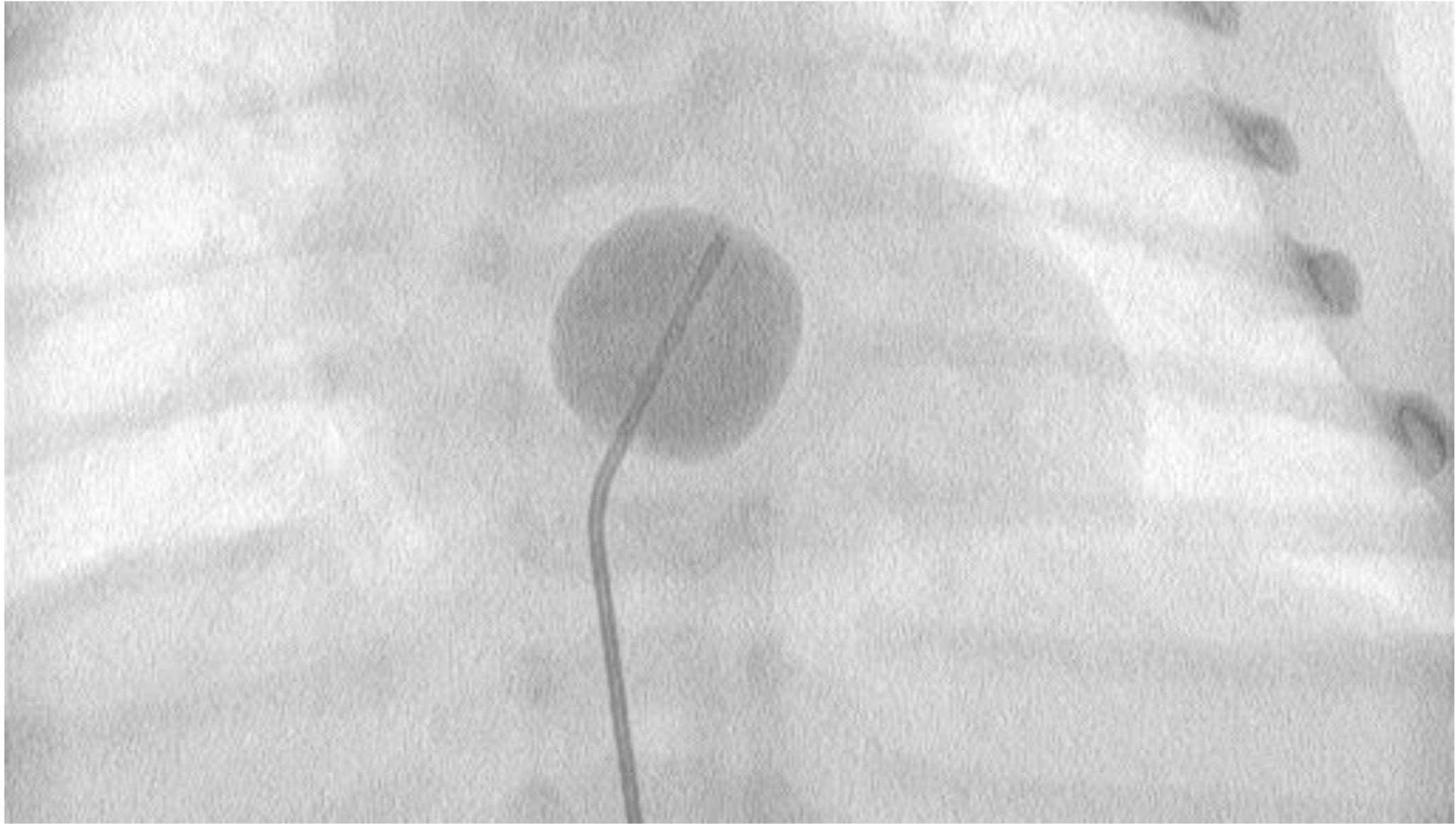


# Olivier

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

# Olivier

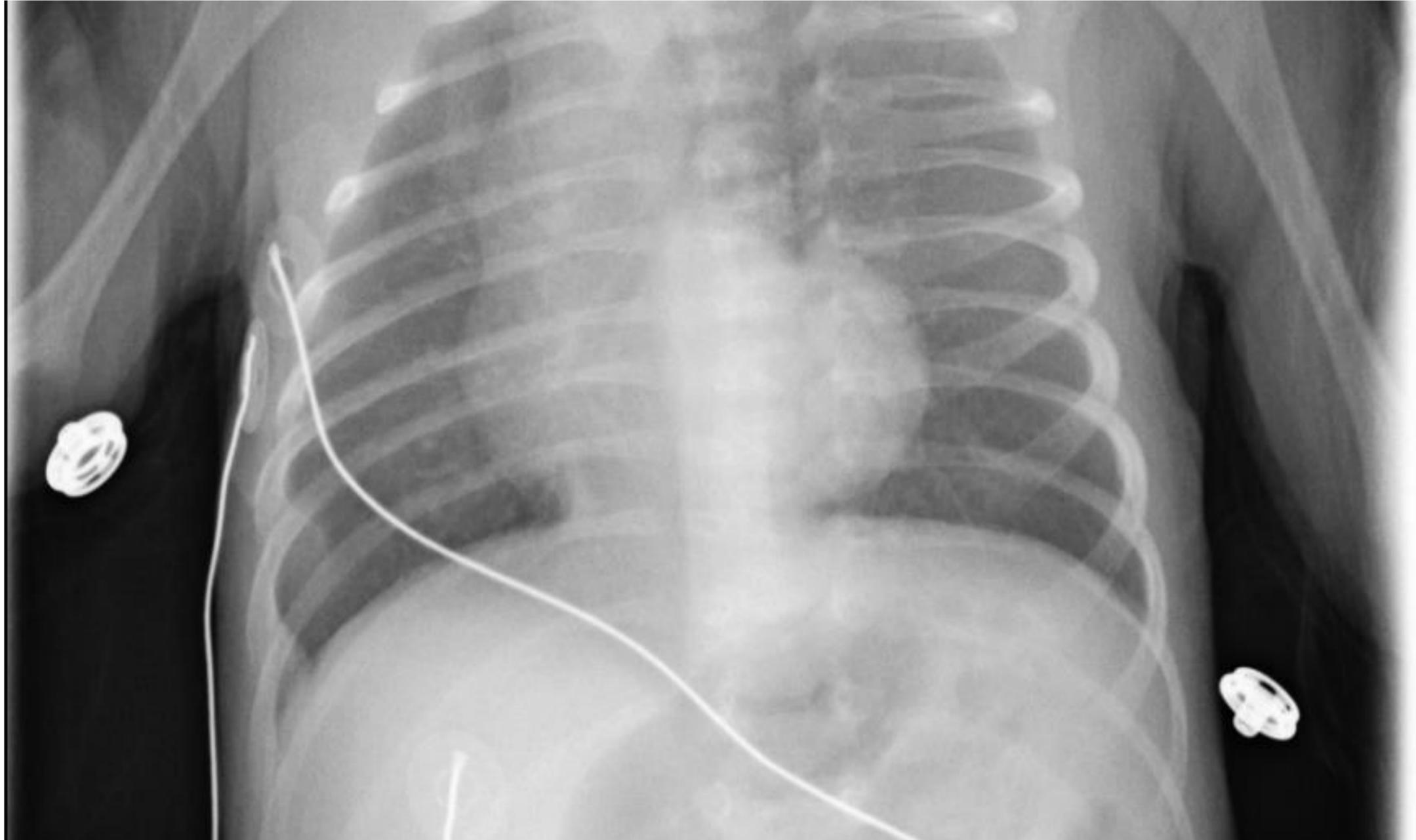
- Jean a maintenant 68% de saturation, le canal artériel est ouvert mais petit, le foramen ovale est ouvert et restrictif
- A) Il faut faire un Rashkind
  - B) Il faut augmenter la Prostine pour rouvrir le canal
  - C) Il ne faut rien faire, 68% de saturation c'est parfait
  - D) Il faut l'intuber avant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



# Damien

- Naissance à 37 SA + 6 J, PN 2590 g, APGAR 10/10/10
- A la maternité de Saint-Pierre de la Réunion
- A 34h de vie, cyanose péri-buccale
- SaO<sub>2</sub> 77% aux 4 membres, pas d'amélioration sous O<sub>2</sub>
- Pas d'insuffisance cardiaque
- Petit souffle systolo-diastolique sous-clavier gauche
- Pouls bien perçus aux 4 membres

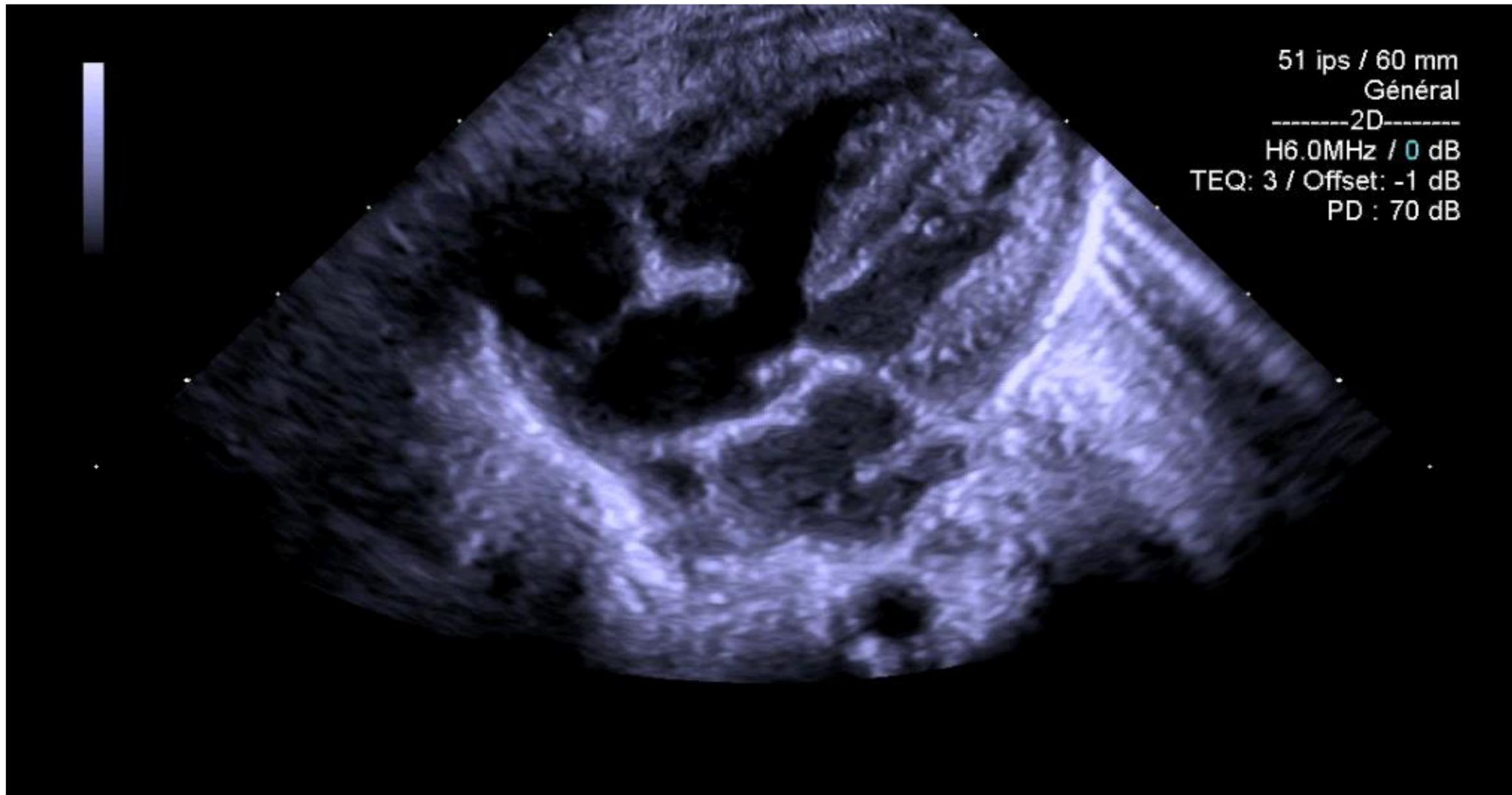
# Damien



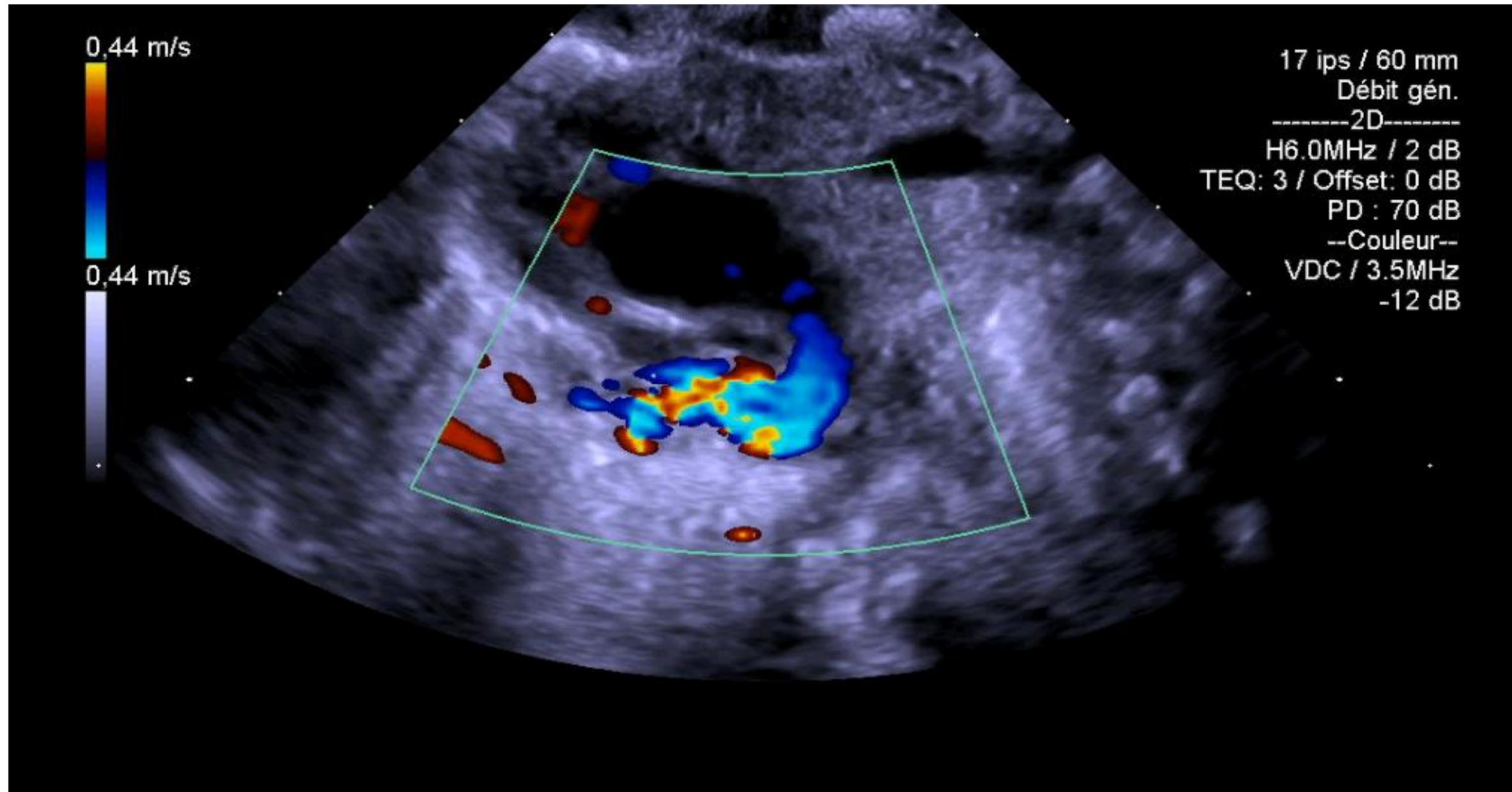
# Damien

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

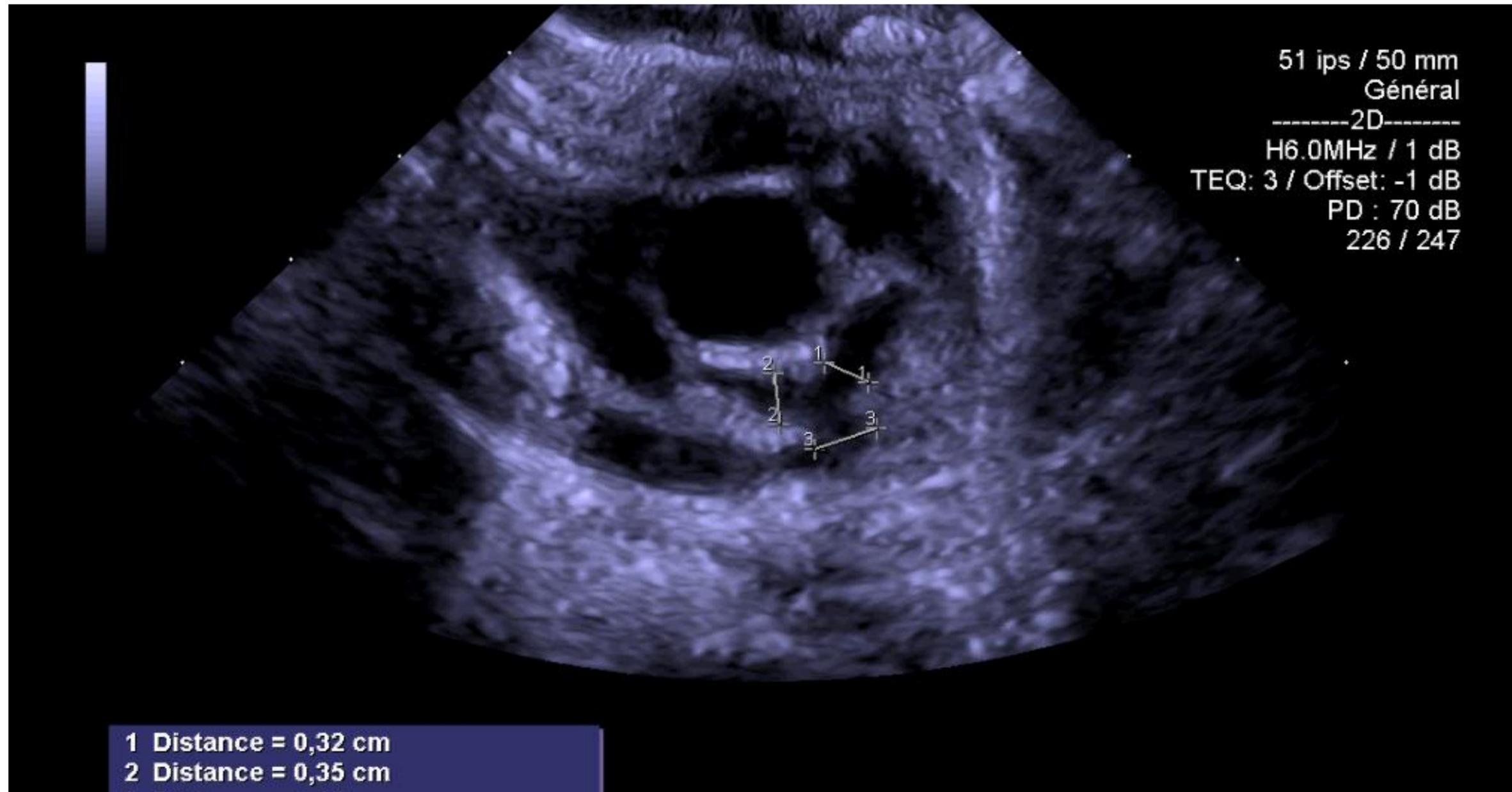
# Damien



# Damien



# Damien



# Damien

- Cardiopathie ducto-dépendante ?
- Oui

# Damien

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

# Damien

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

# Damien

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

# Damien

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

# Damien

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

# Zahra

- Naissance à terme, PN 3,9 kg
- Retour à domicile à J3, mauvaise prise alimentaire avec dyspnée lors des tétées
- À J6, consultation aux urgences d'Ambroise Paré pour majoration de la dyspnée
- A l'arrivée enfant gris, marbré, hypotonique, FC 150/min, marbrures
- Pouls huméraux faibles, pouls fémoraux non perçus
- TA 98/77(81) mmHg au MS et 54/30 (36) mmHg au MI
- SaO<sub>2</sub> MS=MI=95%

# Zahra

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

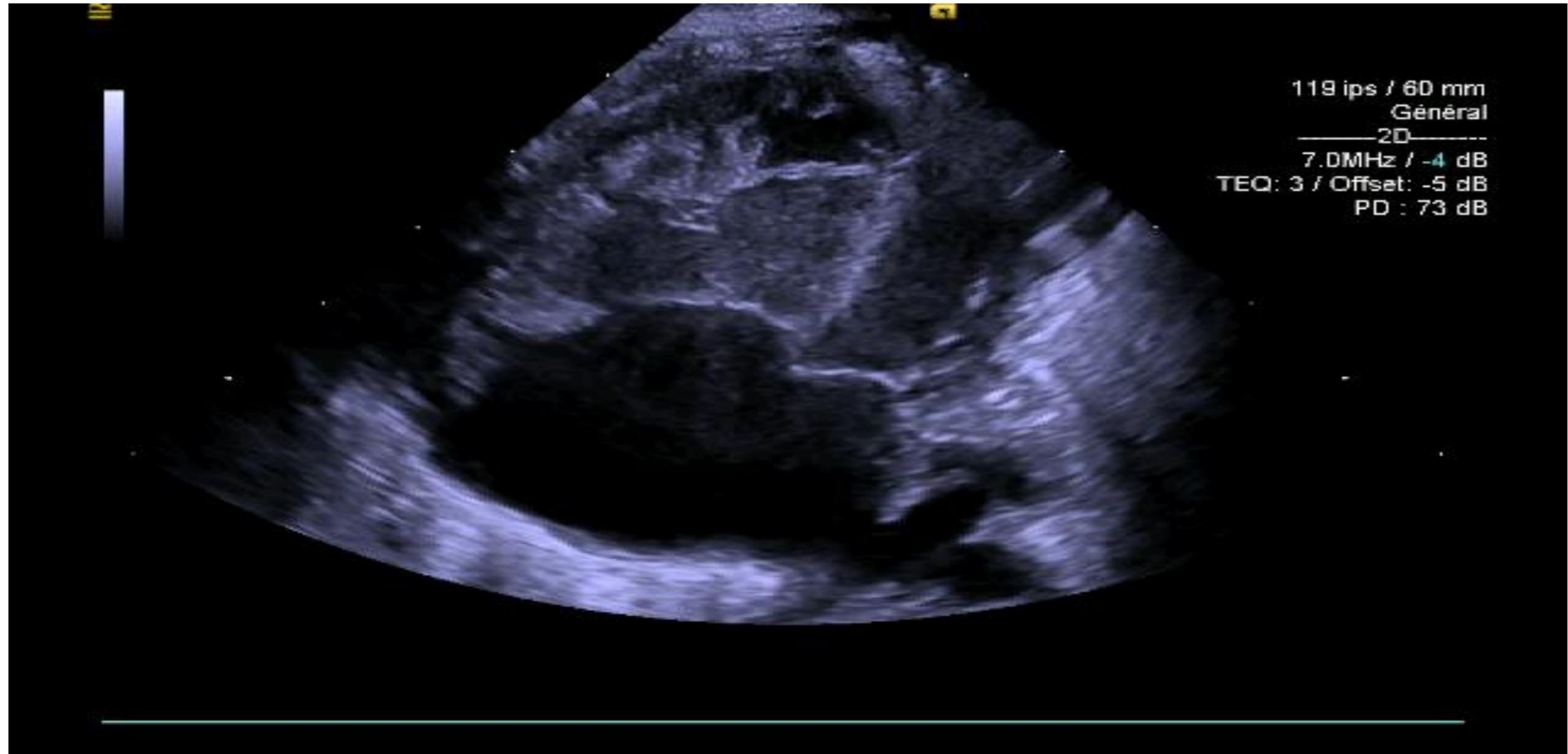
# Zahra

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

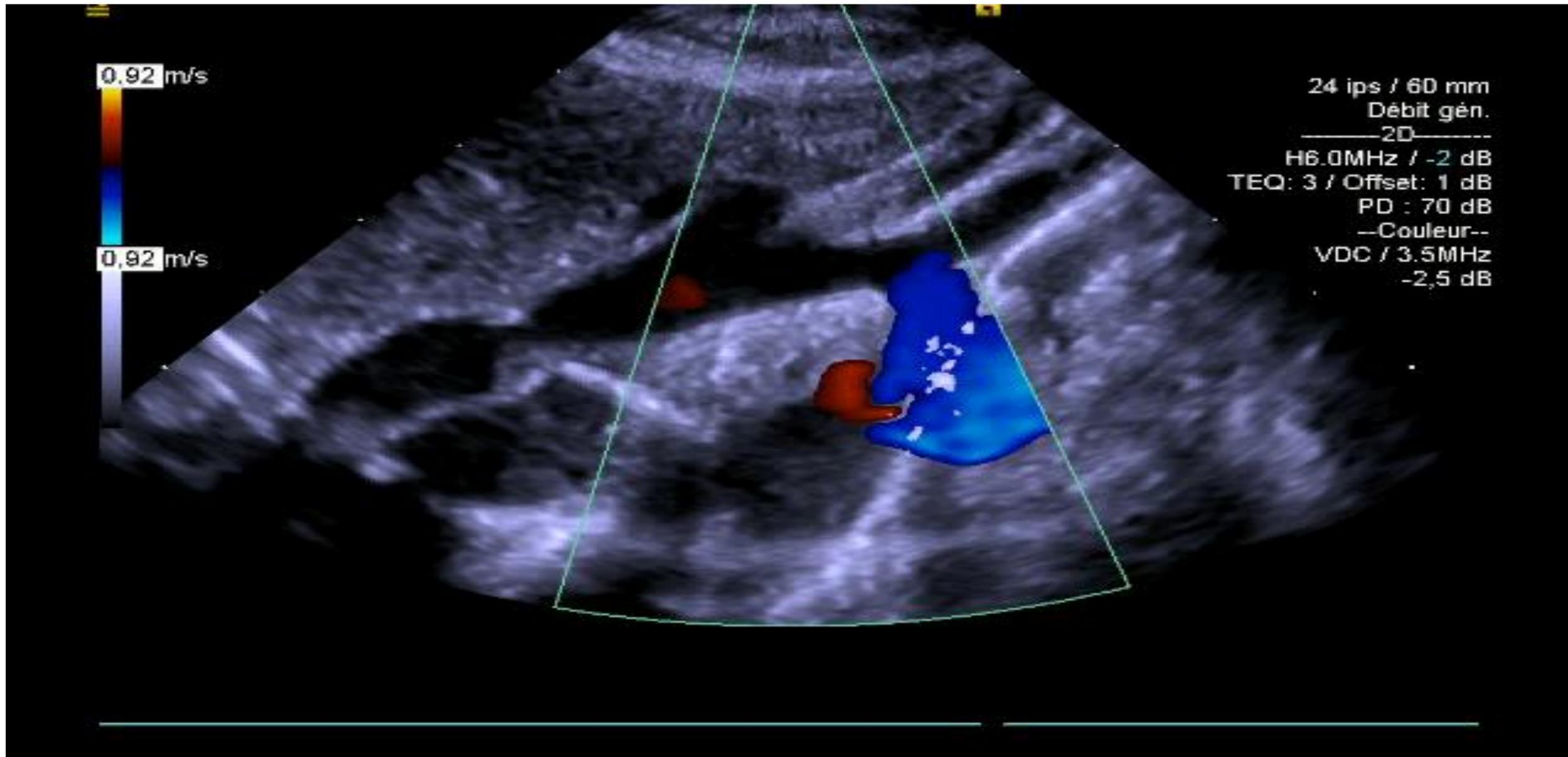
# Zahra

- En réanimation :
  - enfant anurique, teint gris, TRC à 4 secondes
  - Enfant intubé et ventilé
  - Signes congestifs : hépatomégalie ++, OAP sur radiographie thoracique
  - Lactates élevés et cytolysse hépatique au bilan sanguin

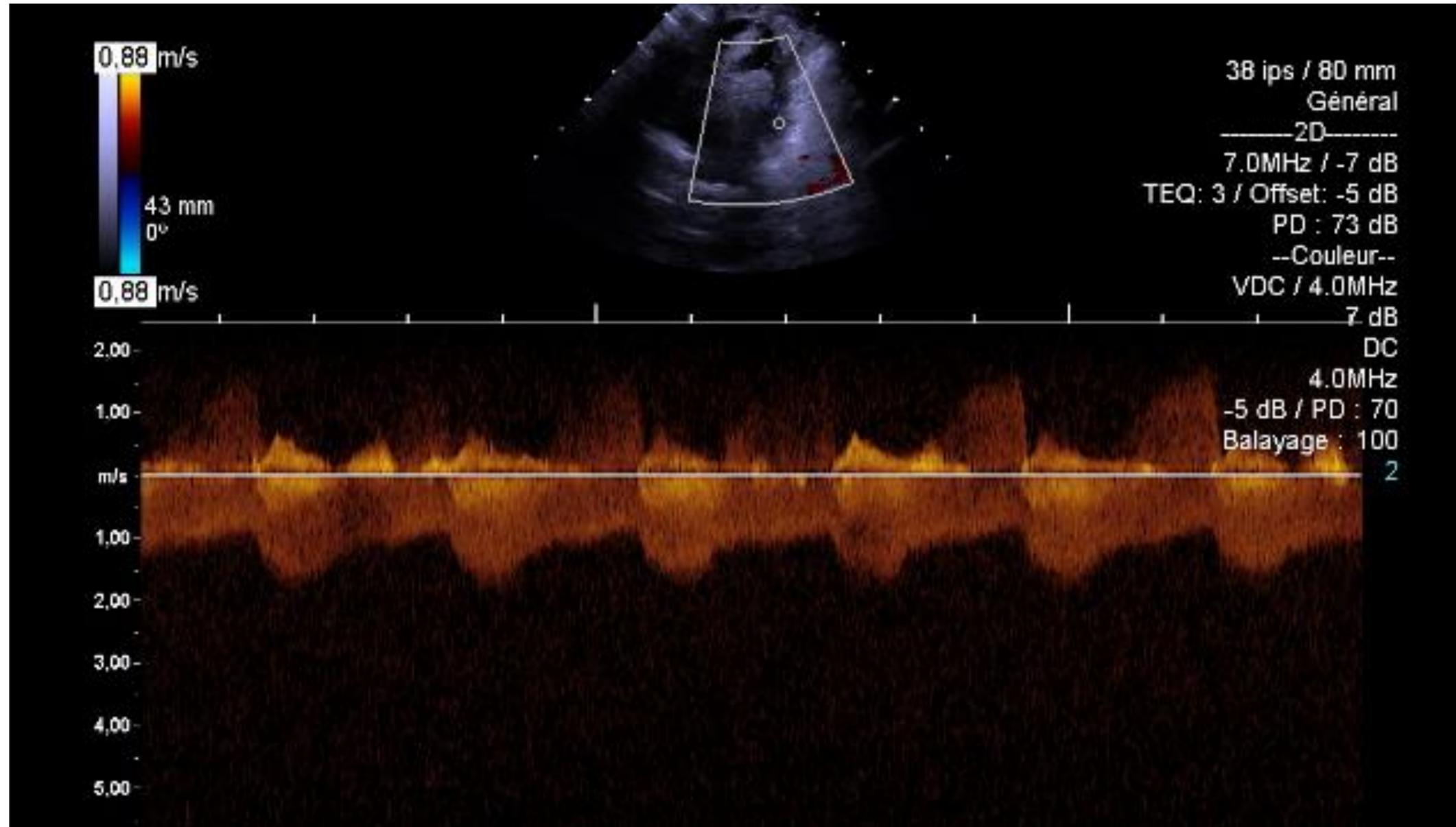
# Zahra



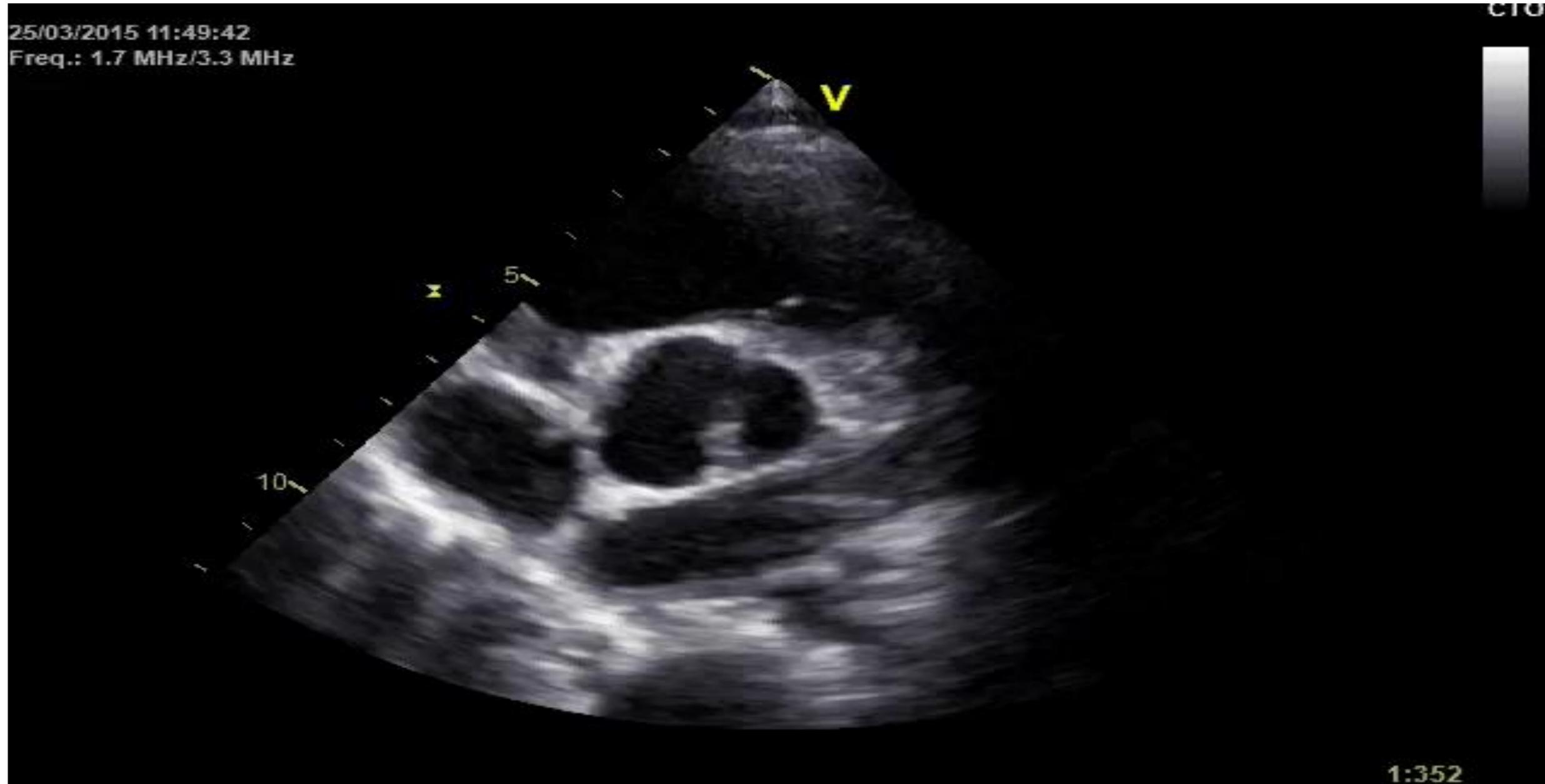
# Zahra



# Zahra



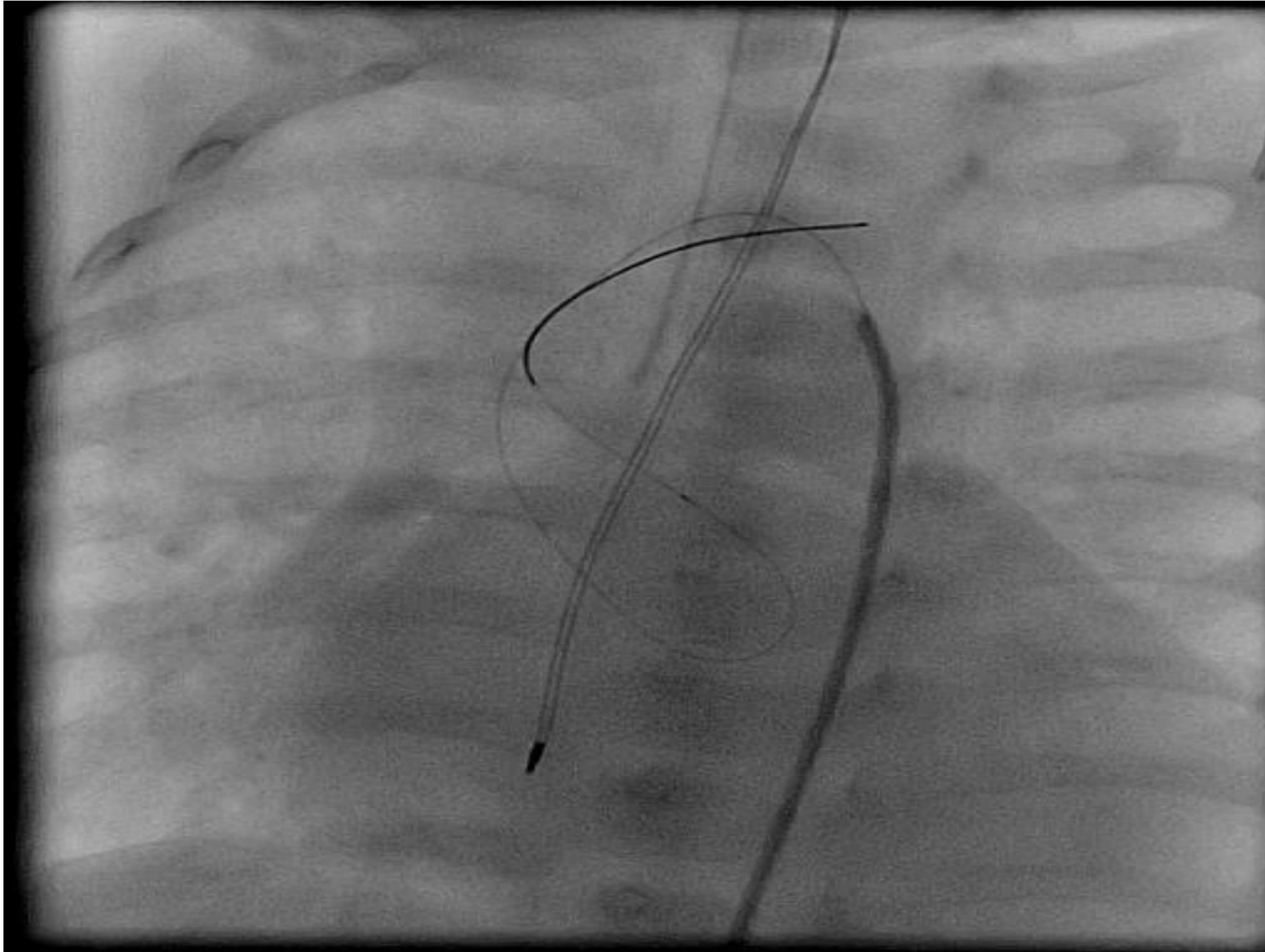
# Zahra



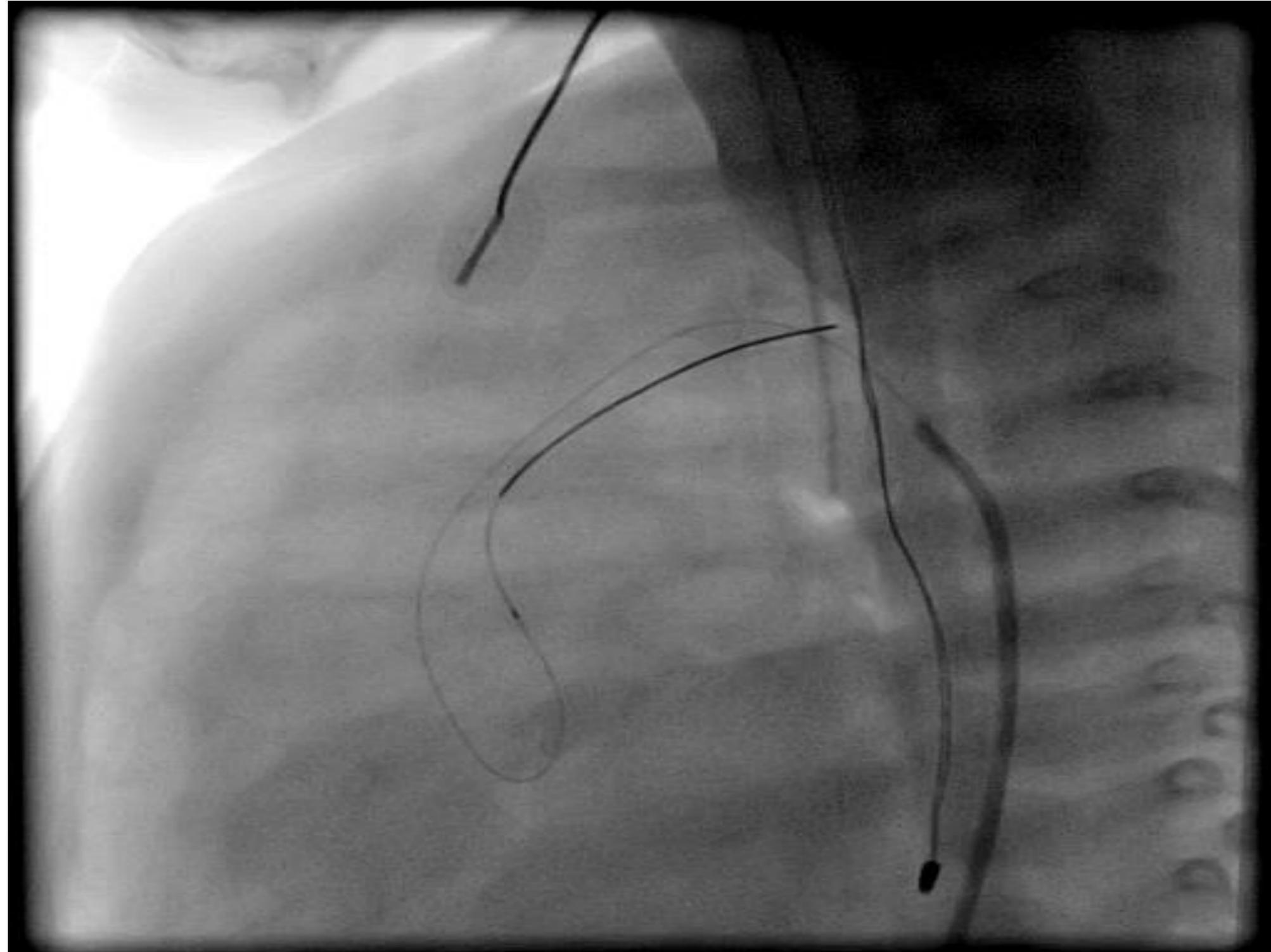
# Zahra

- À H12 de l'initiation de la prosthèse :  
  
Pouls faiblement perçus, oligo-anurie, TRC toujours limite  
  
Lactates passés de 11 à 8 mmol/L  
  
En ETT : CA ouvert petit, la coarctation n'est pas levée,  
dysfonction VG persistante
- Que proposez-vous ?

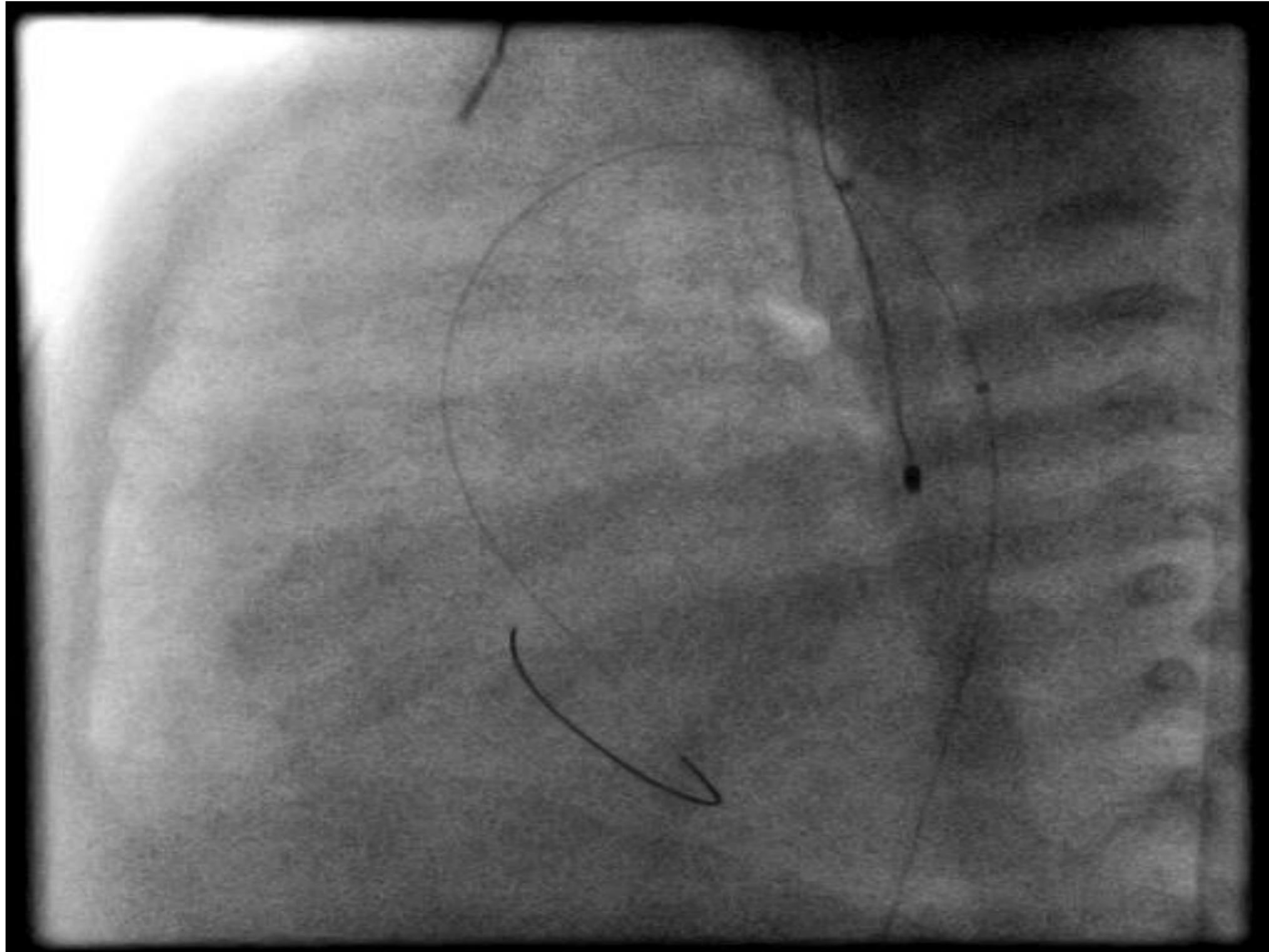
# Zahra



# Zahra



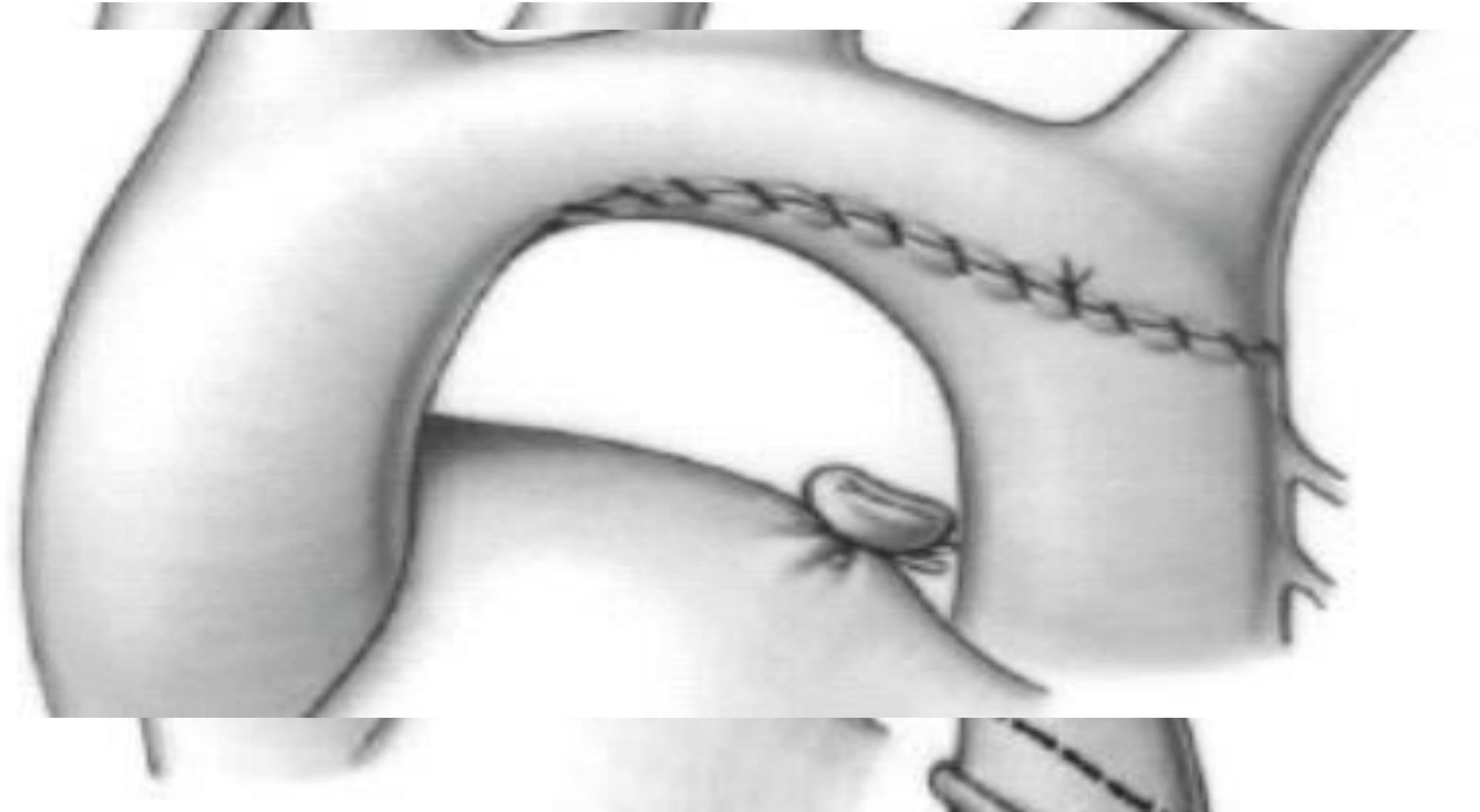
# Zahra



# Zahra

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

# Zahra



# Nicolas

- Diagnostic anténatal de cardiopathie congénitale
- En salle de naissance :
- Adaptation correcte à la vie extra-utérine
- Pouls tous faiblement perçus, pas de différentielle de TA
- Polypnée, tirage modéré
- SaO<sub>2</sub> au MSD 99%, au MSG 90% et aux MI 90%
- Souffle systolique 1/6

# Nicolas

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

# Nicolas

- Diagnostic anténatal de cardiopathie congénitale
- En salle de naissance :
- Adaptation correcte à la vie extra-utérine
- Pouls tous faiblement perçus, pas de différentielle de TA
- Polypnée, tirage modéré
- SaO<sub>2</sub> à 87% aux 4 membres
- Pas de souffle

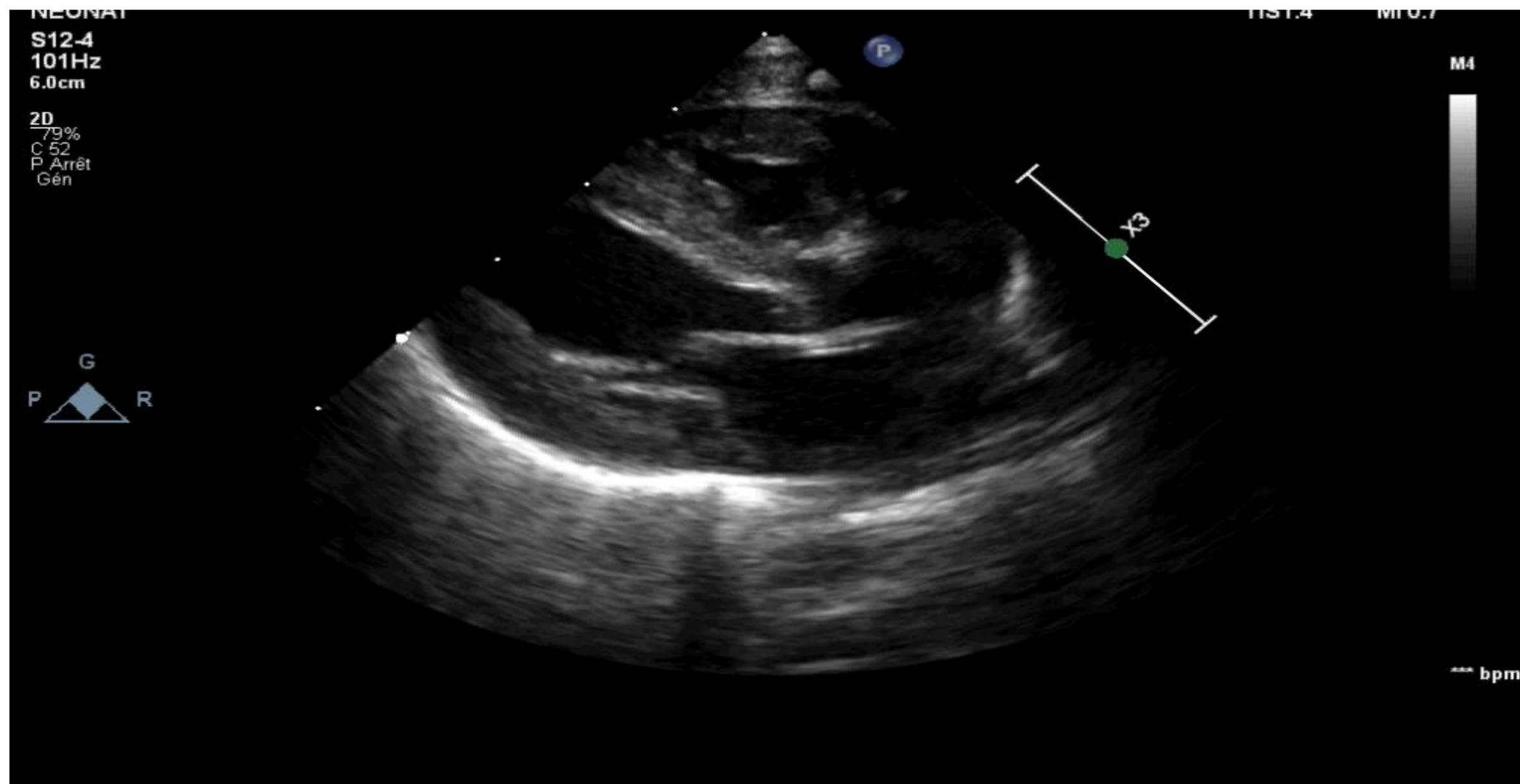
# Nicolas

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

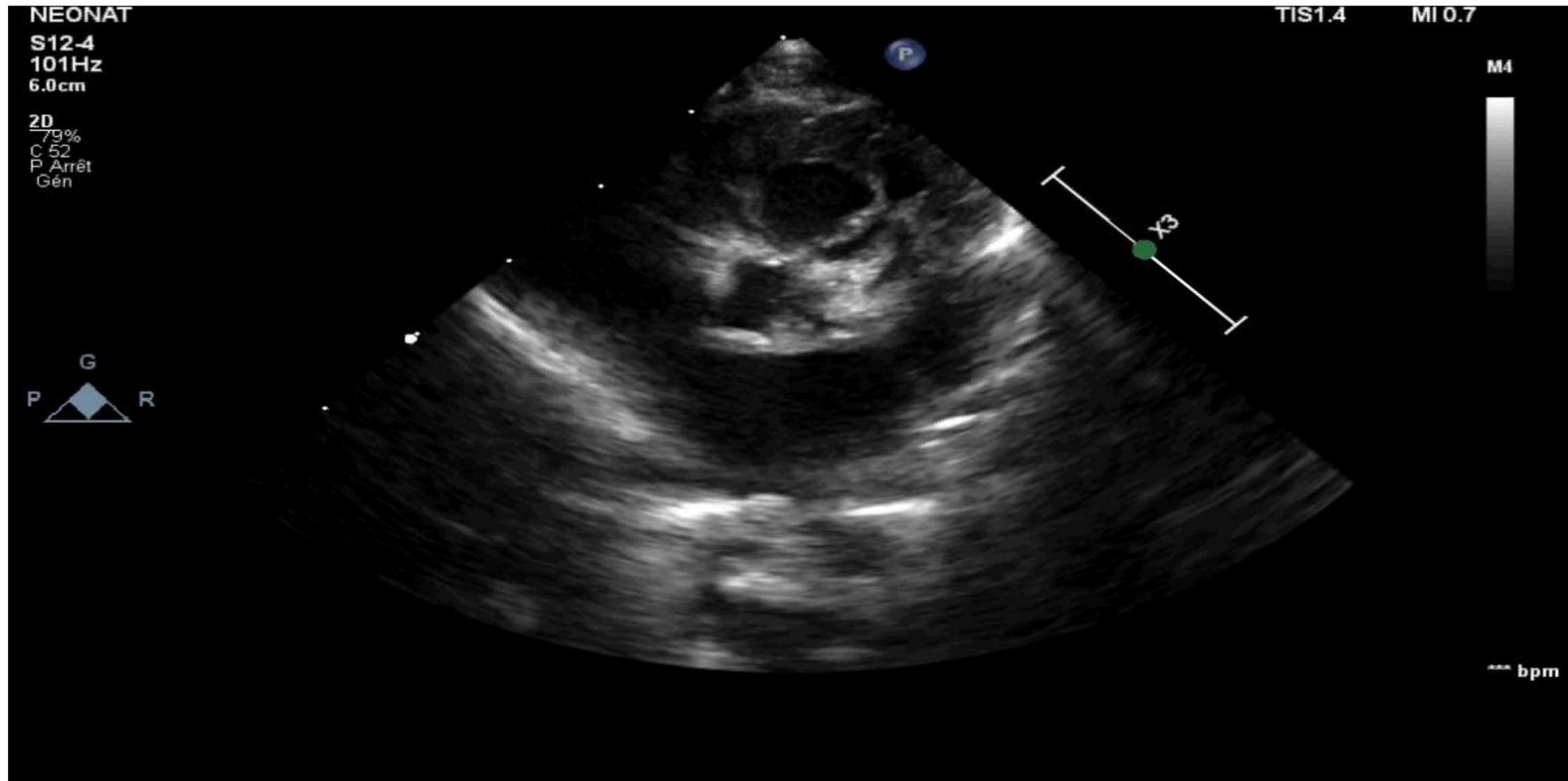
# Nicolas

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

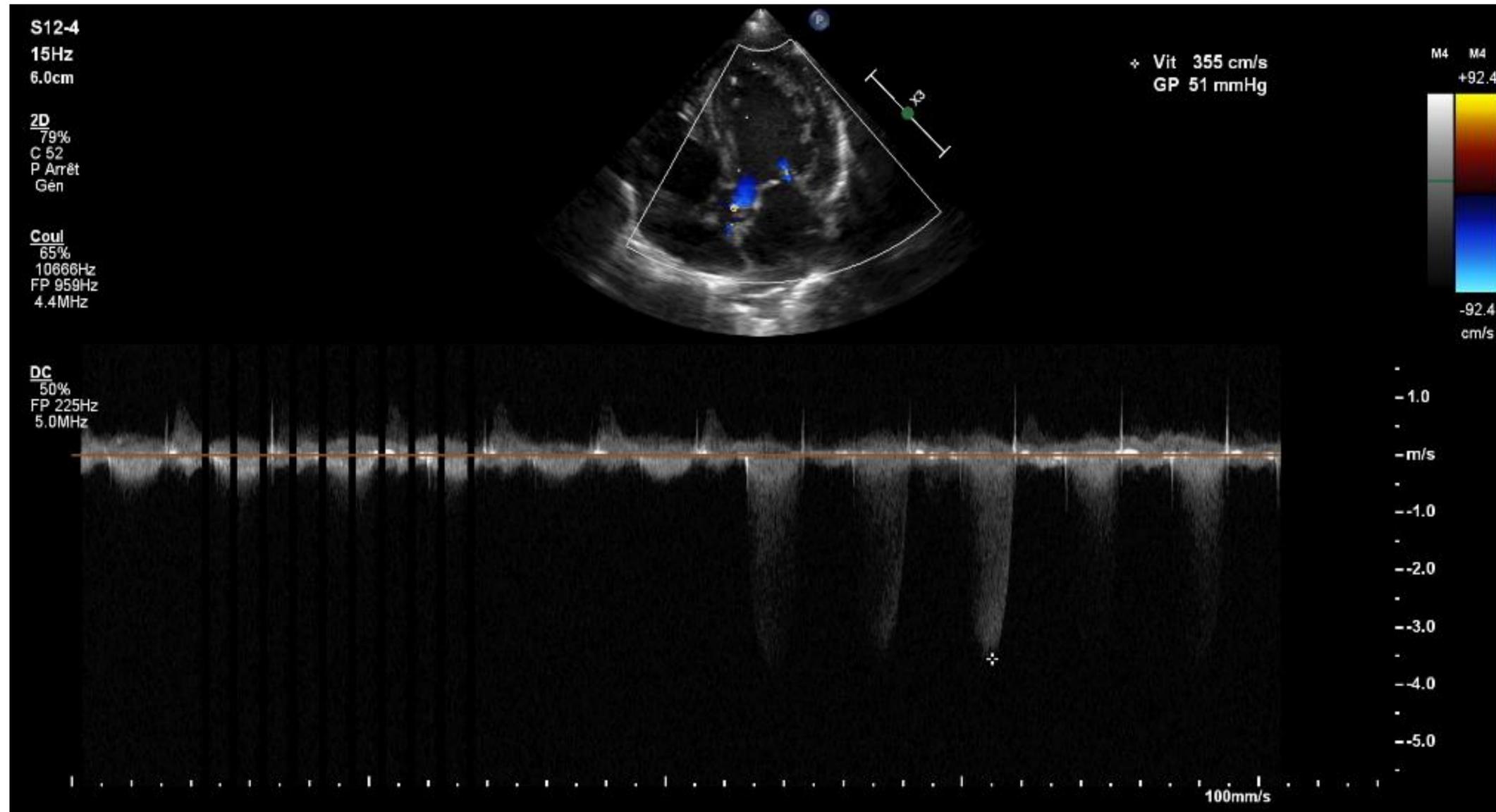
# Nicolas



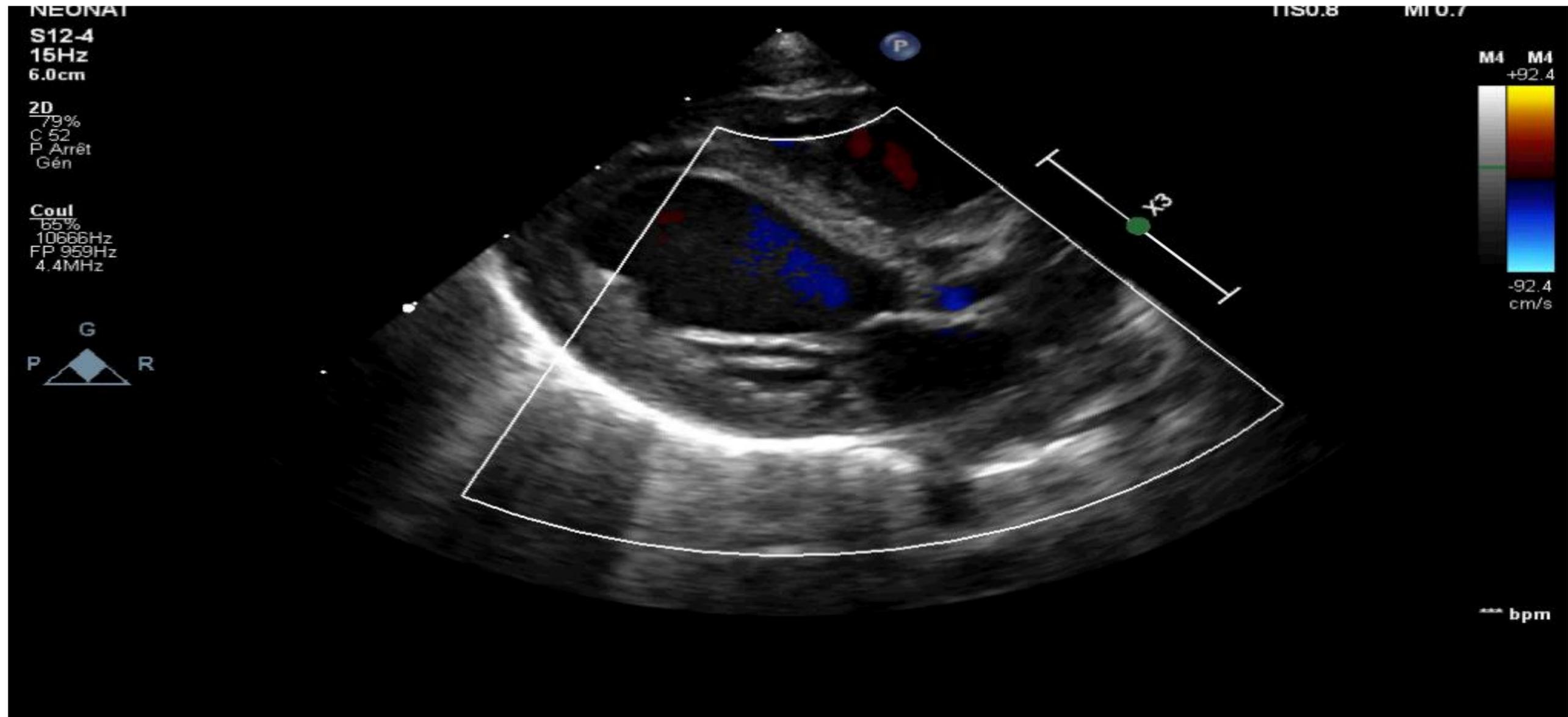
# Nicolas



# Nicolas



# Nicolas



# Nicolas

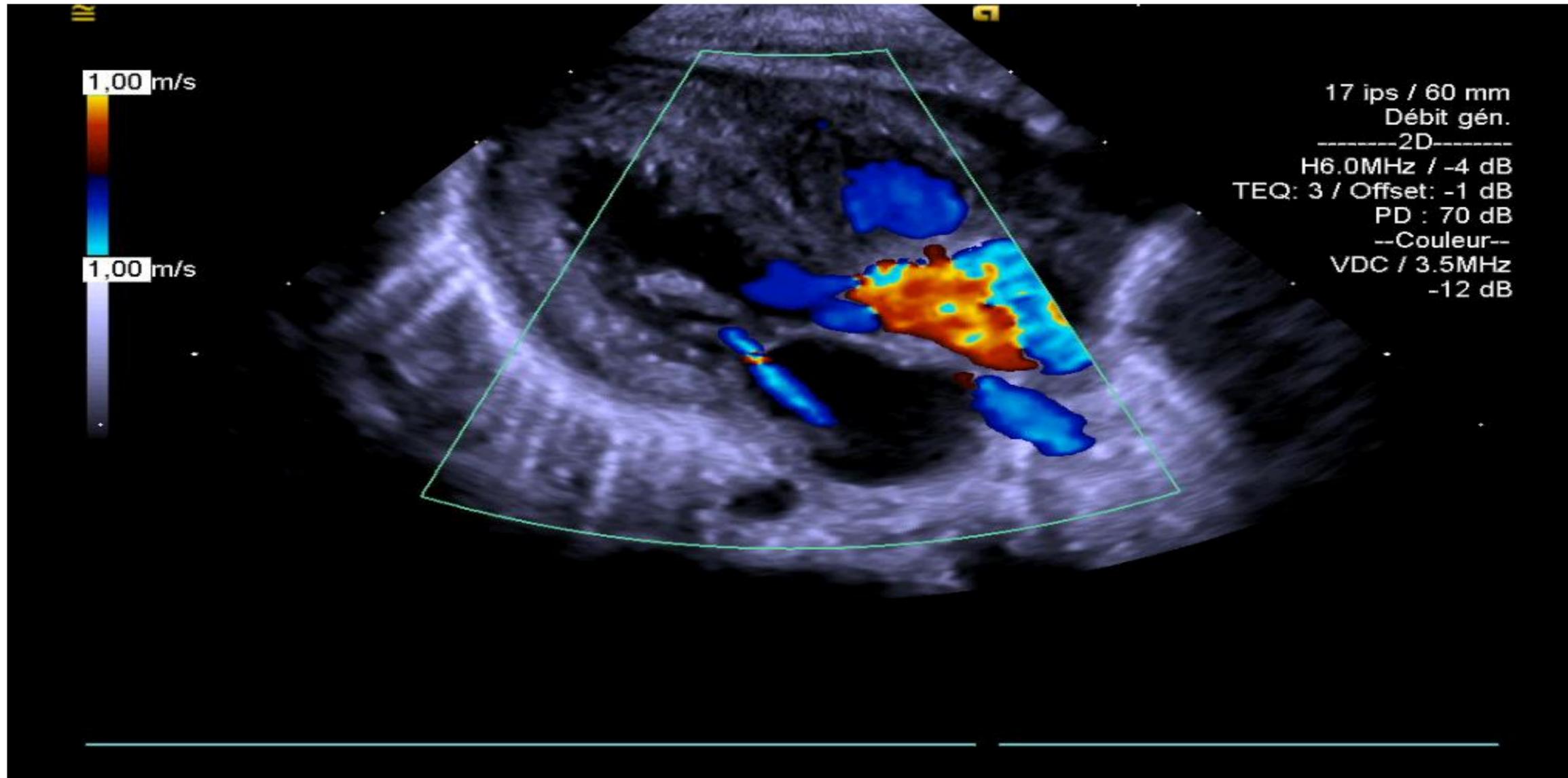
- Options thérapeutiques ?
- Dilatation au ballonnet de la valve aortique
- Commissurotomie aortique chirurgicale

# Nicolas



Quelques jours après dilatation par cathétérisme...

# Nicolas



Quelques jours après dilatation par cathétérisme...

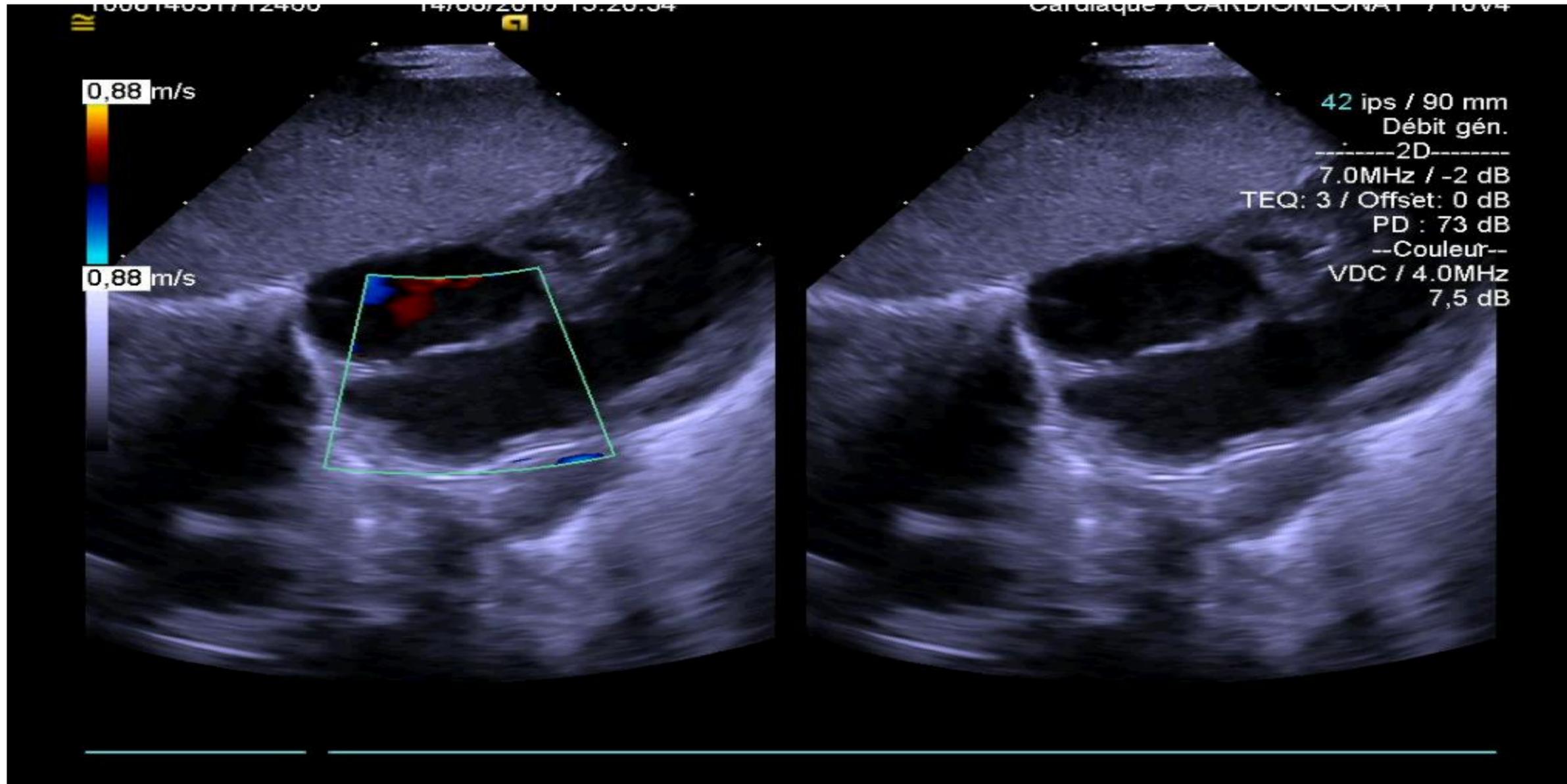
# Aymen

- Naissance à Saint-Maurice, rupture de la poche des eaux > à 18h
- Apgar 10/10/10
- Cyanose réfractaire dès la naissance
- SaO<sub>2</sub> 84% aux 4 membres
- Souffle au foyer tricuspide
- Pouls périphériques tous perçus
- Pas de signe d'insuffisance cardiaque, pas de signe de détresse respiratoire

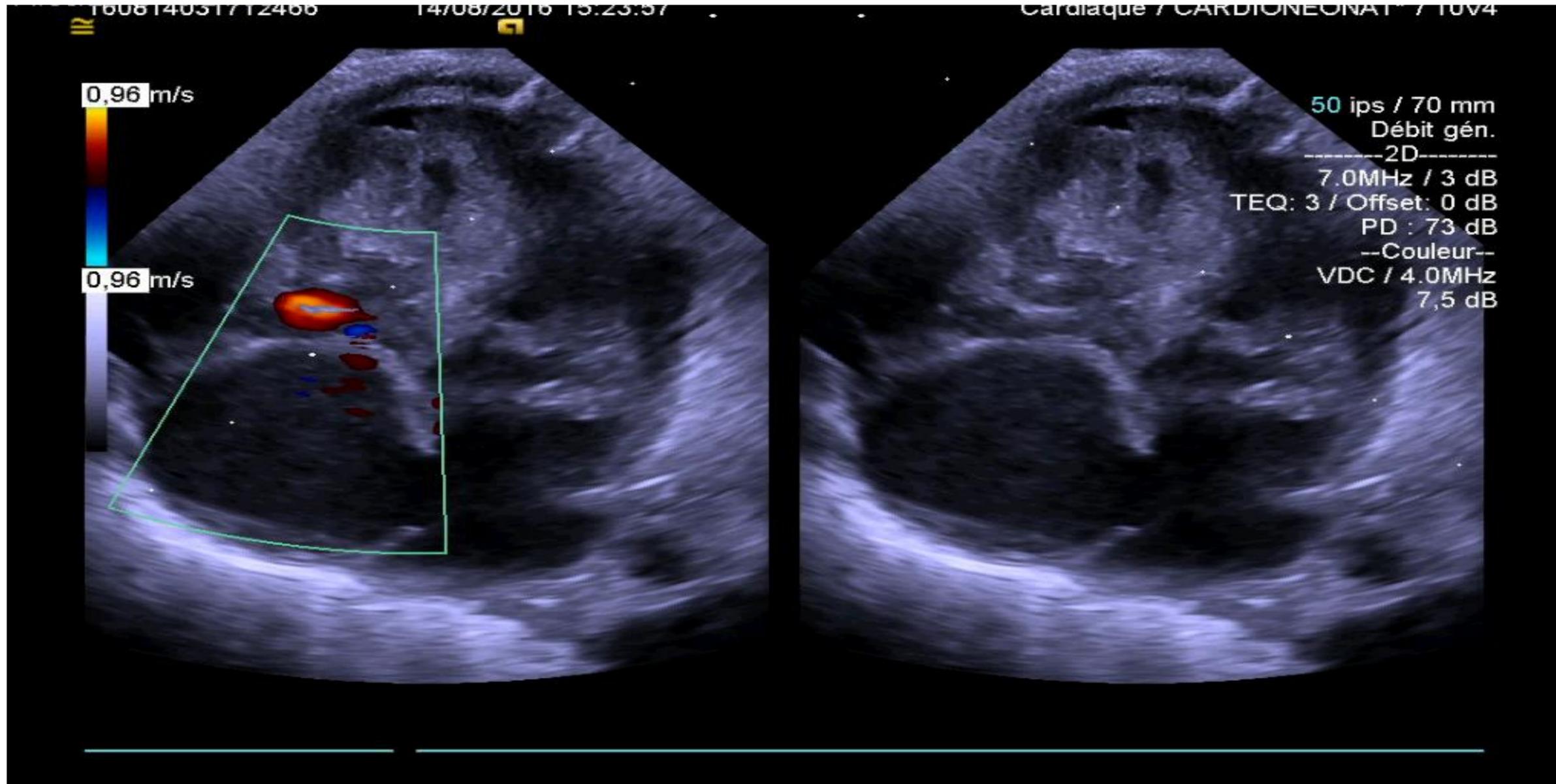
# Aymen

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

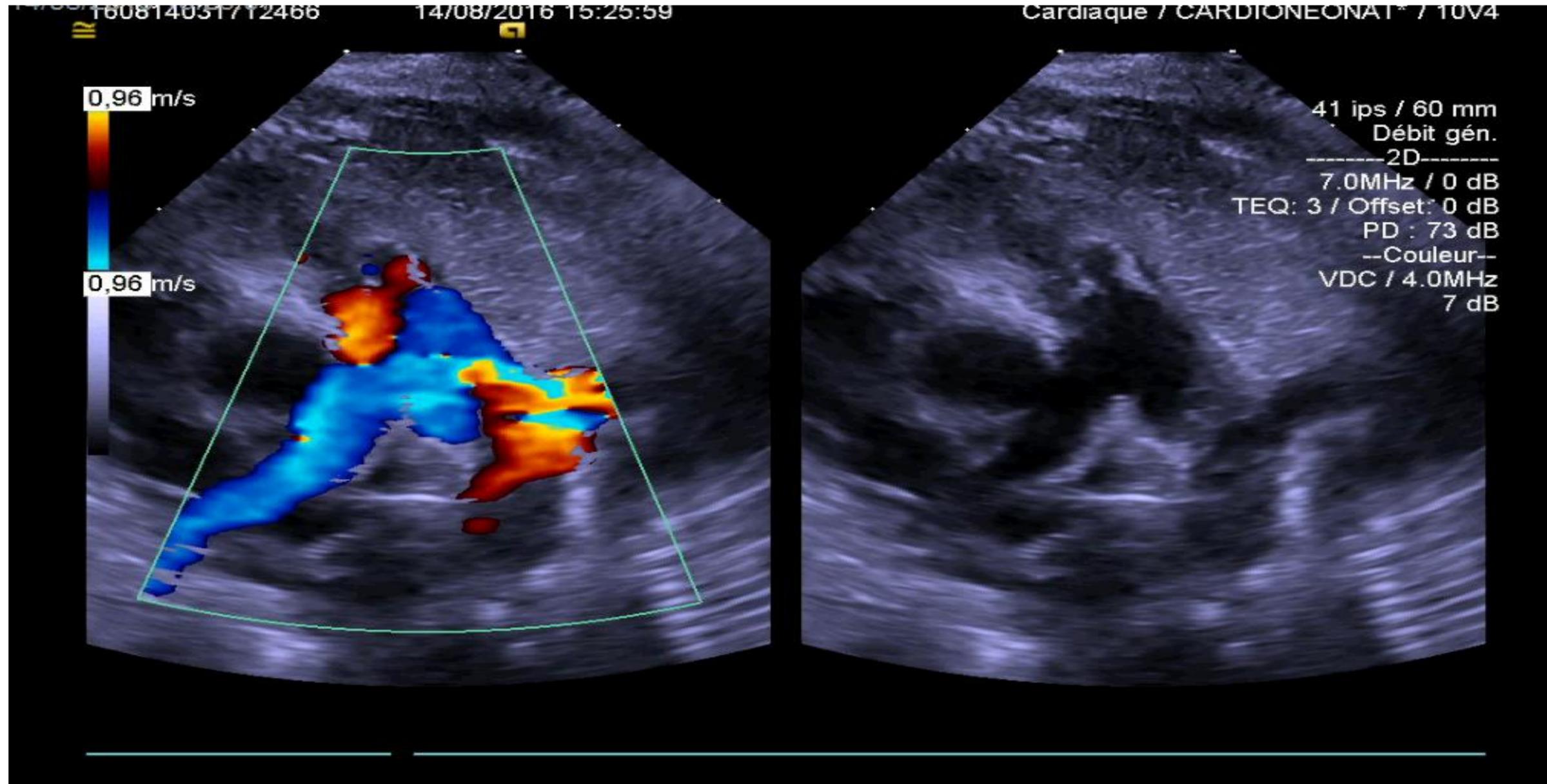
# Aymen



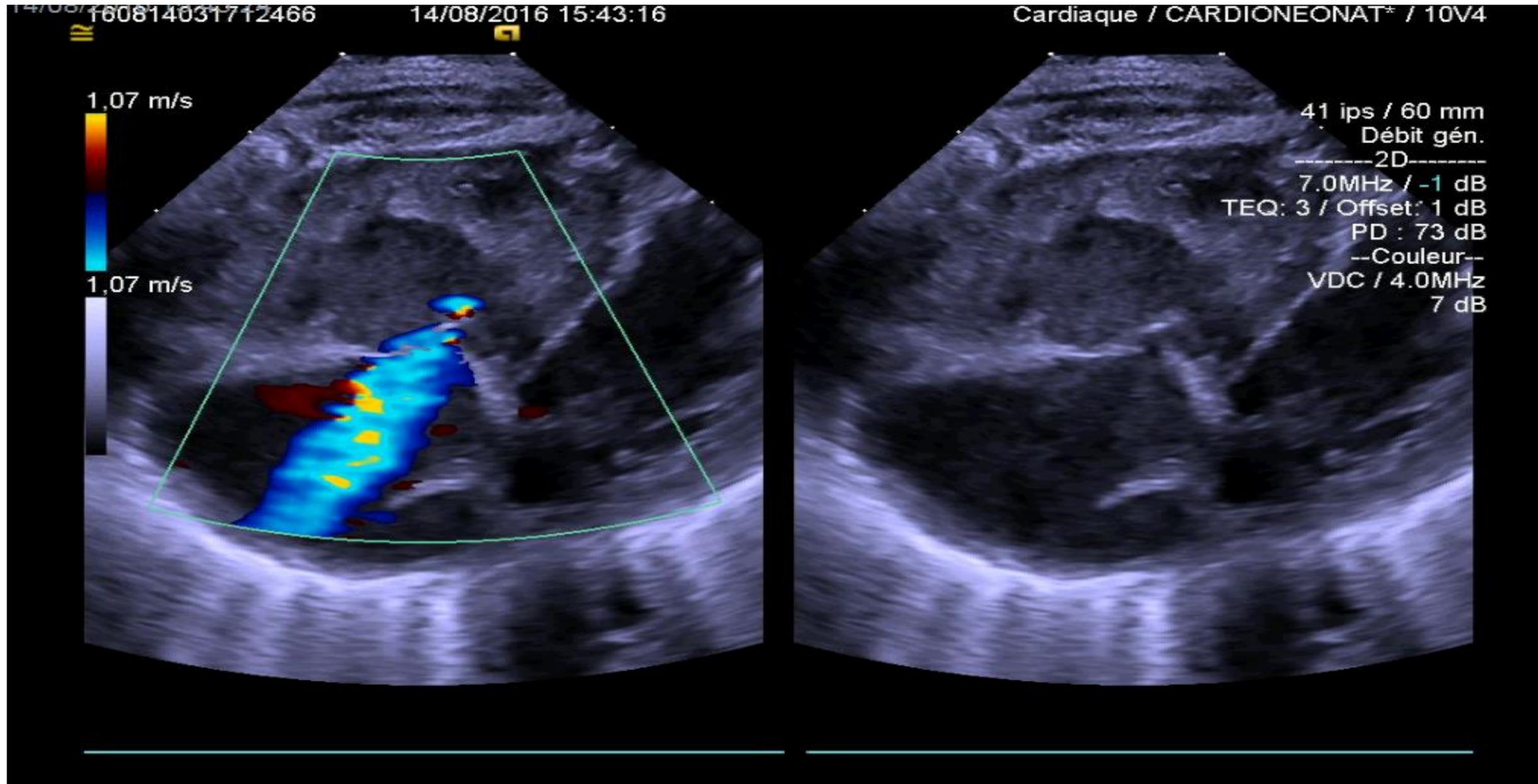
# Aymen



# Aymen



# Aymen



# Aymen

- Prise en charge ?

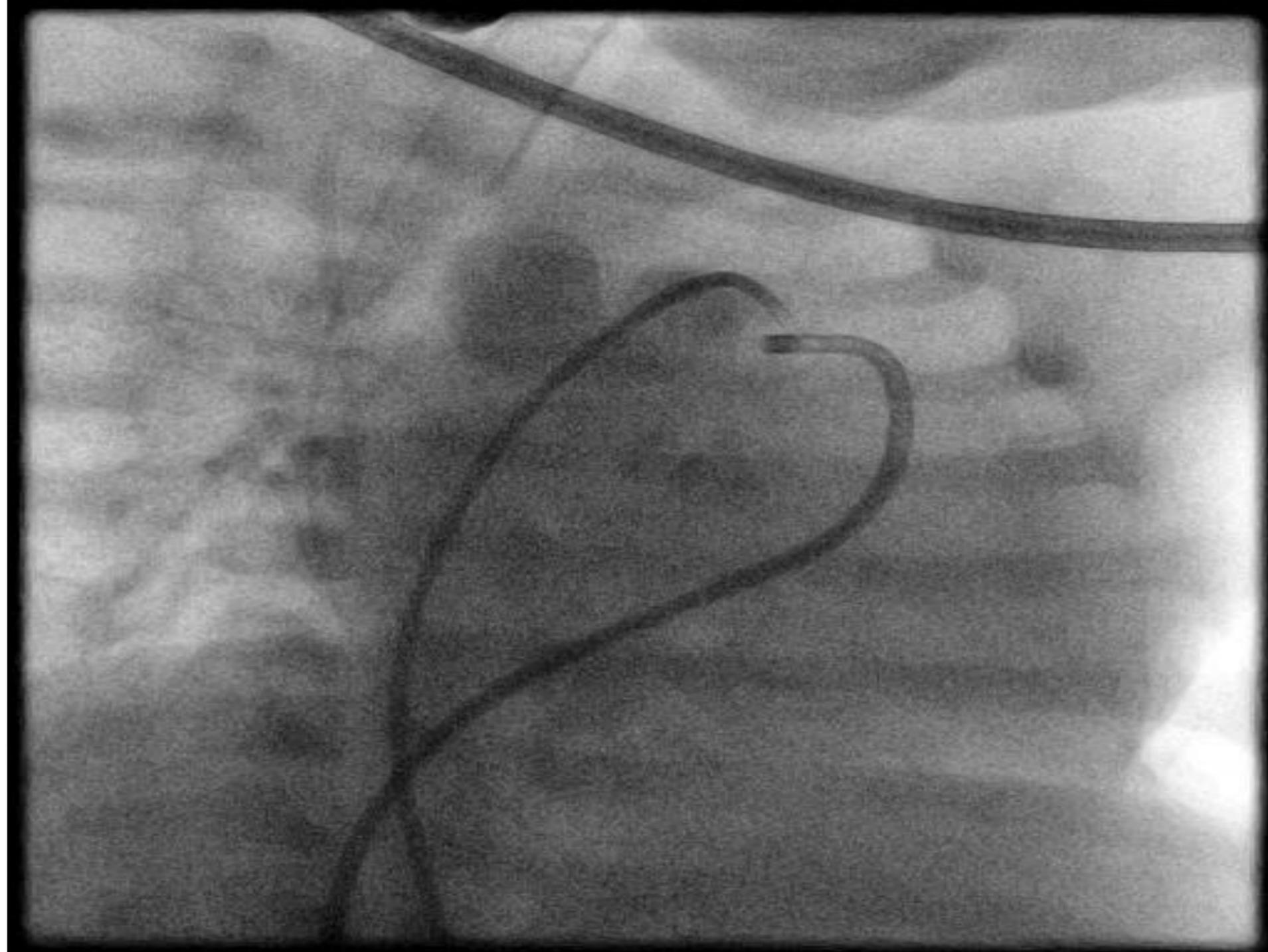
- Prostate ?

→ OUI

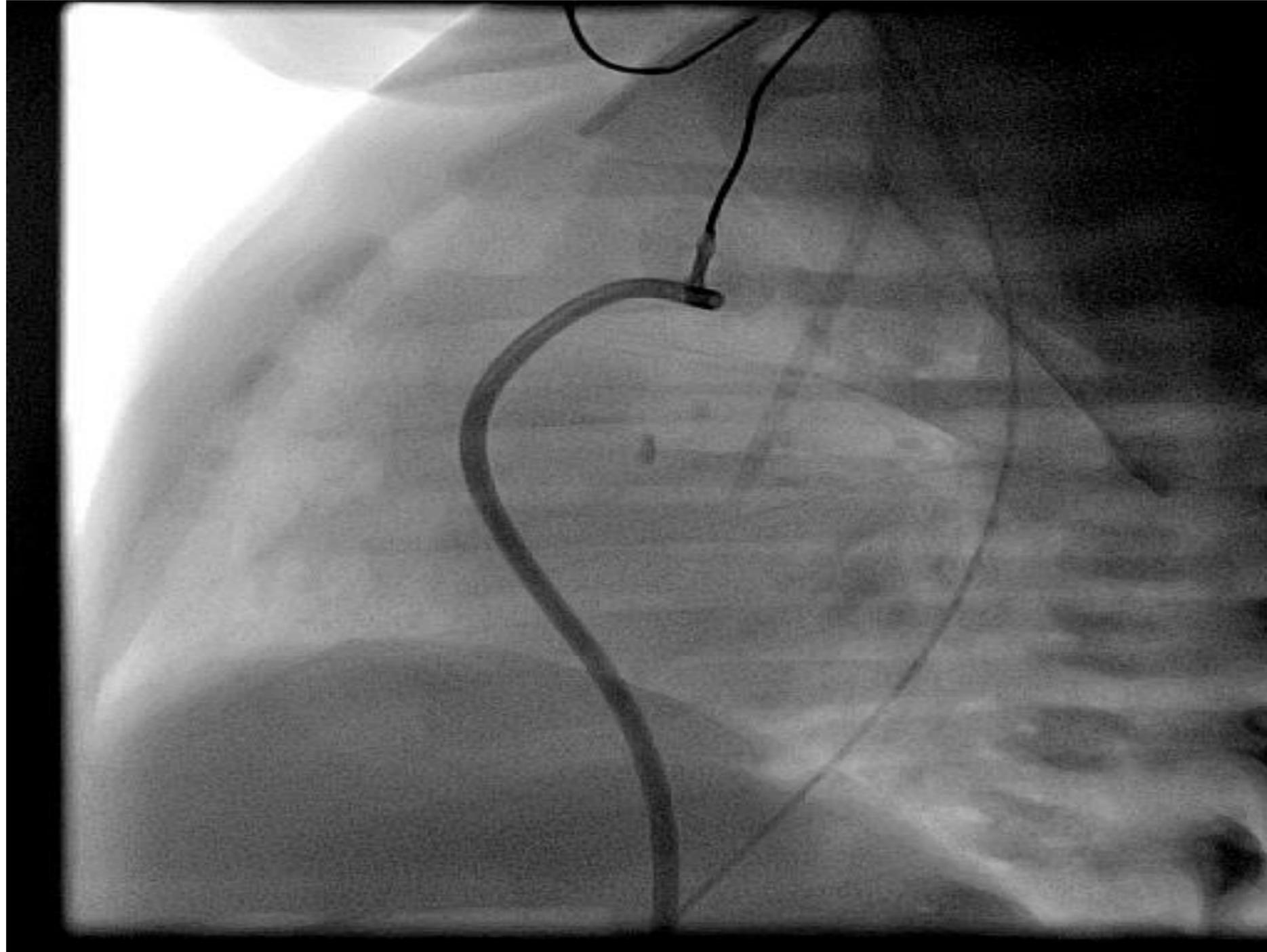
- Puis ?

→ Cathétérisme cardiaque pour perforation-dilatation

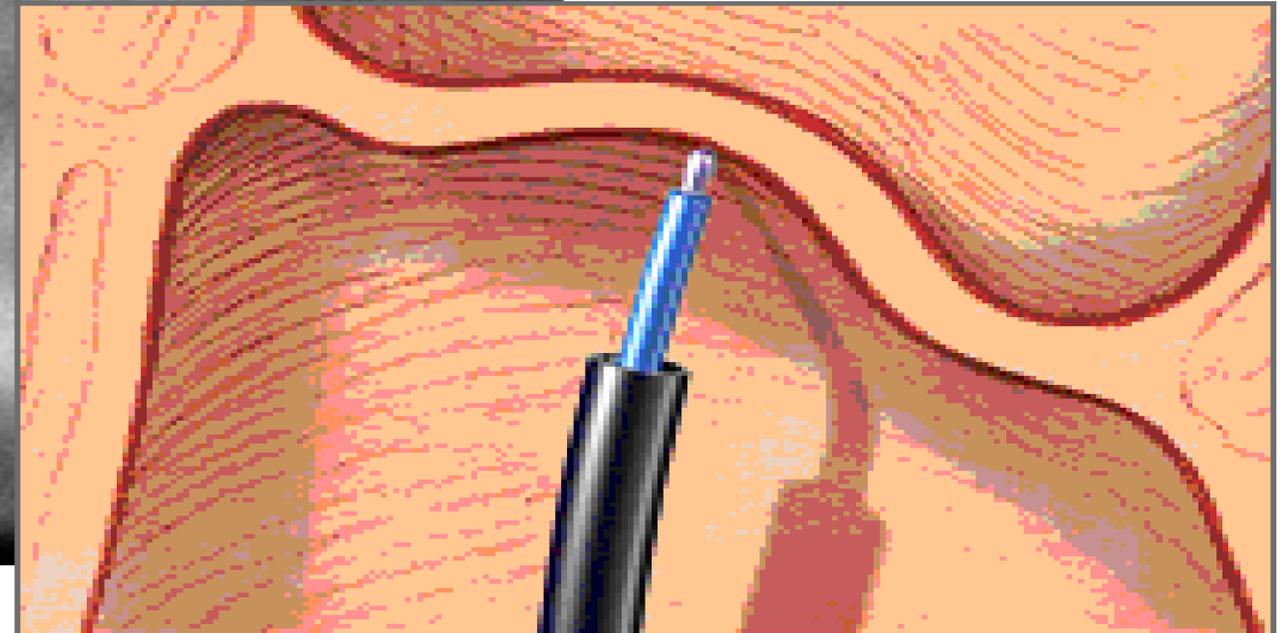
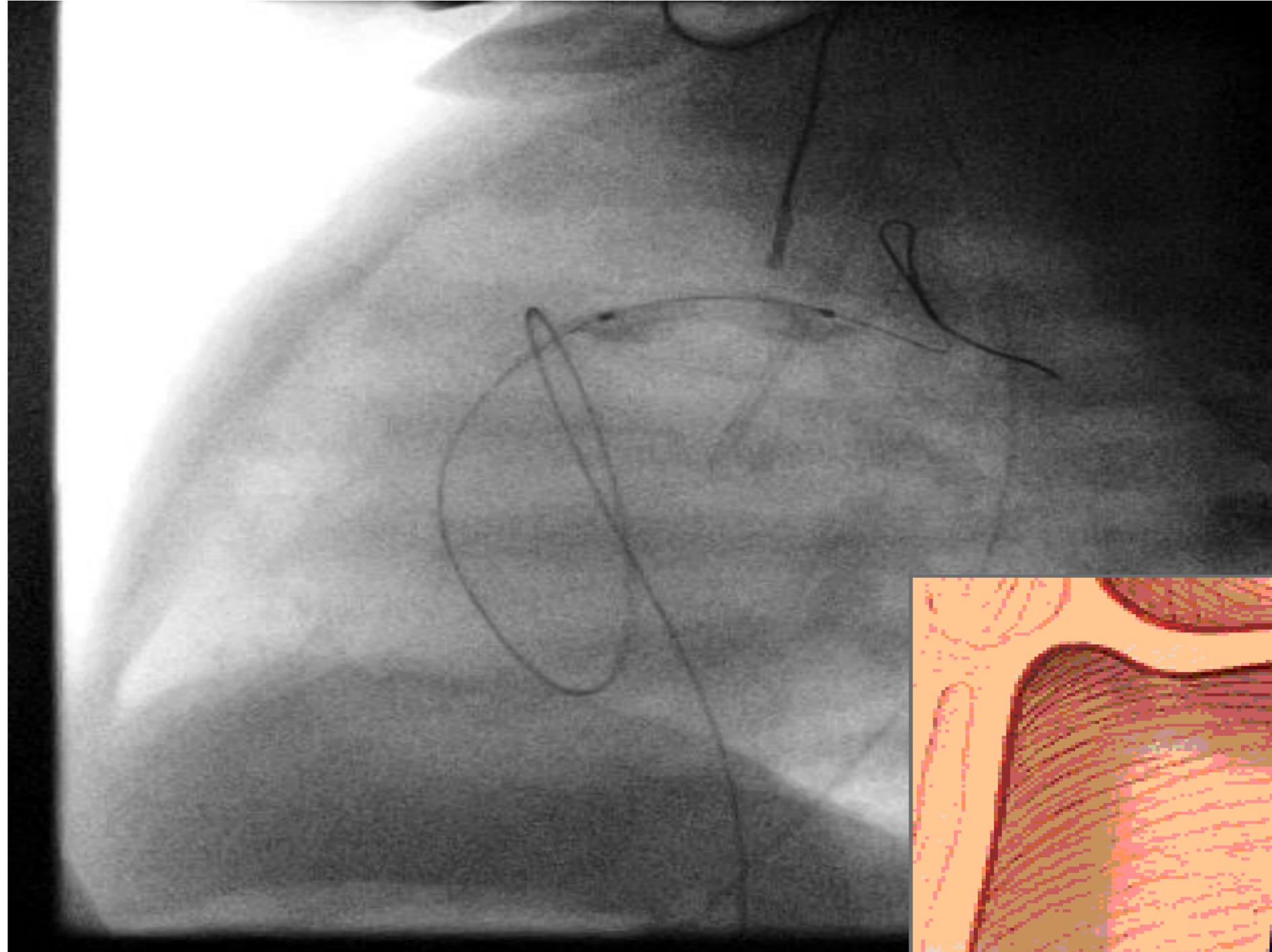
# Aymen



# Aymen



# Aymen



# Aymen

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

# Merci, j'ai fait le diagnostic...

## Cyanose réfractaire

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

## Insuffisance cardiaque rose

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

## Insuffisance cardiaque bleue

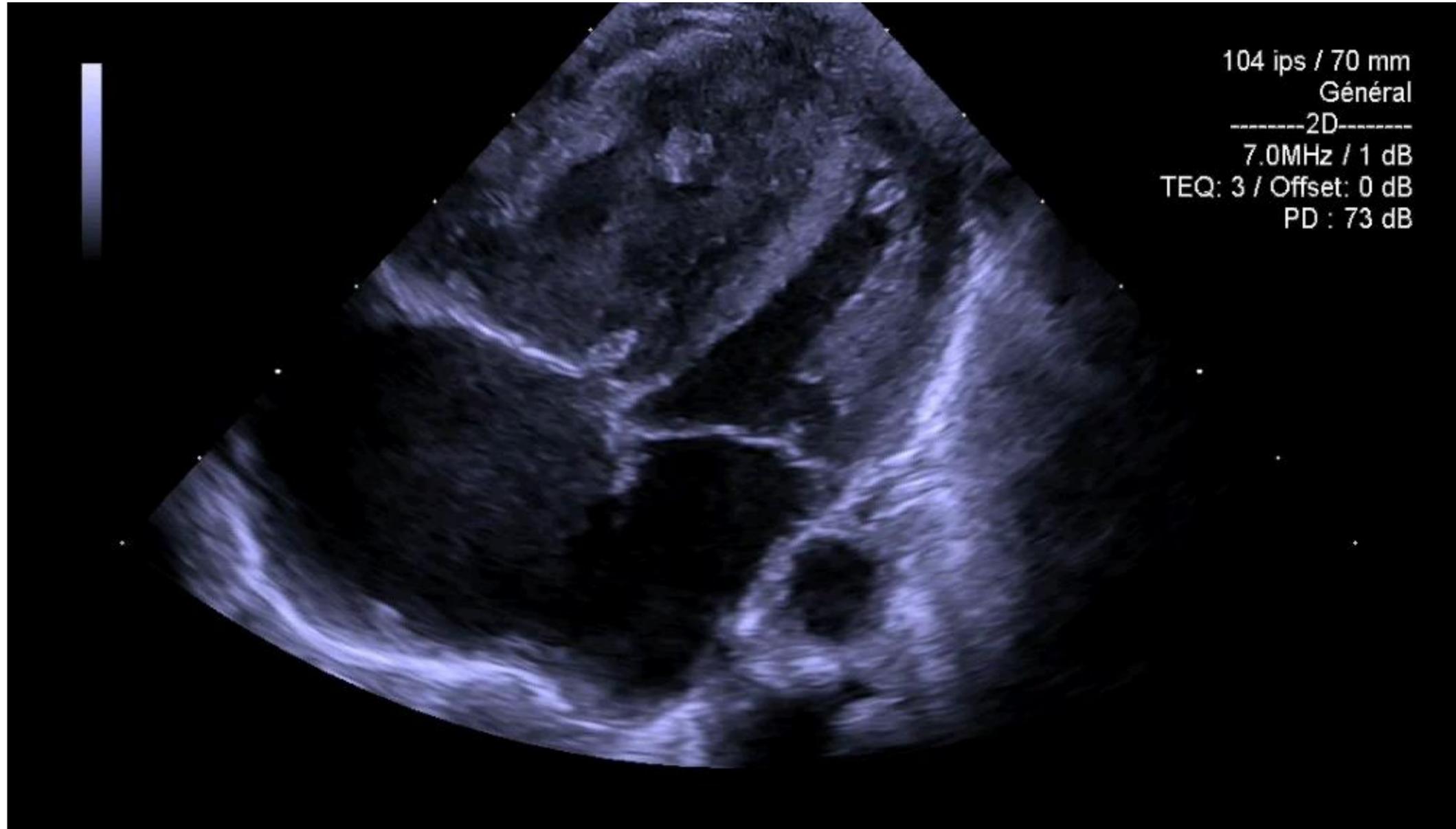
- Pas de gradient de sat<sup>o</sup> et pouls tous mal perçus (HypoVG)
- Gradient de sat<sup>o</sup> et pouls femoraux mal perçus (IAA, TGV-CIV-CoA)

# Parfois la vérité est ailleurs ...

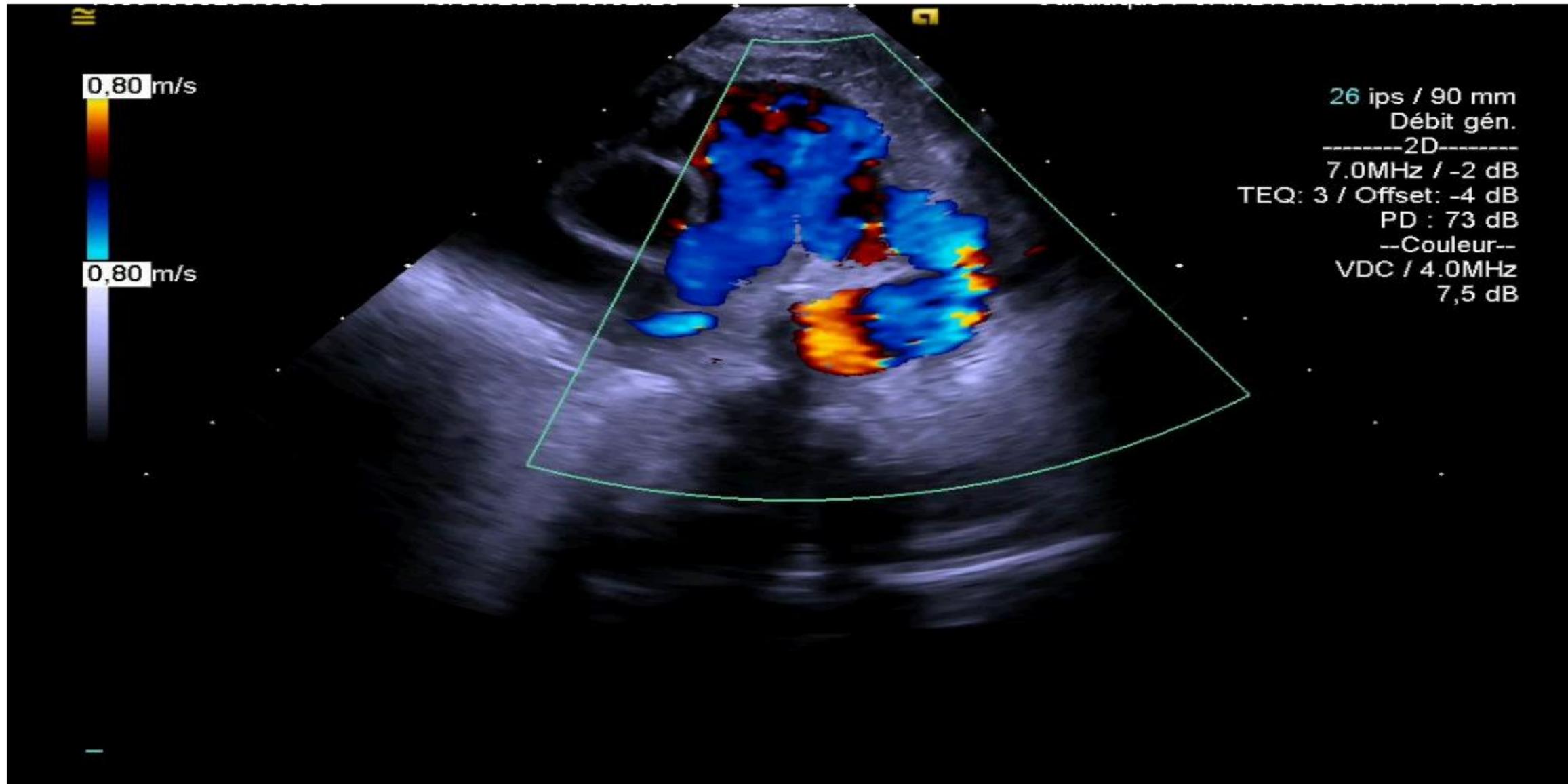
- Nouveau-né, quelques heures de vie
- Cyanose réfractaire aux 4 membres à 84%
- B2 claqué, souffle tricuspide
- Pas de signes d'insuffisance cardiaque
- Souffle continu à renforcement systolique à l'auscultation de la fontanelle

# Parfois la vérité est ailleurs

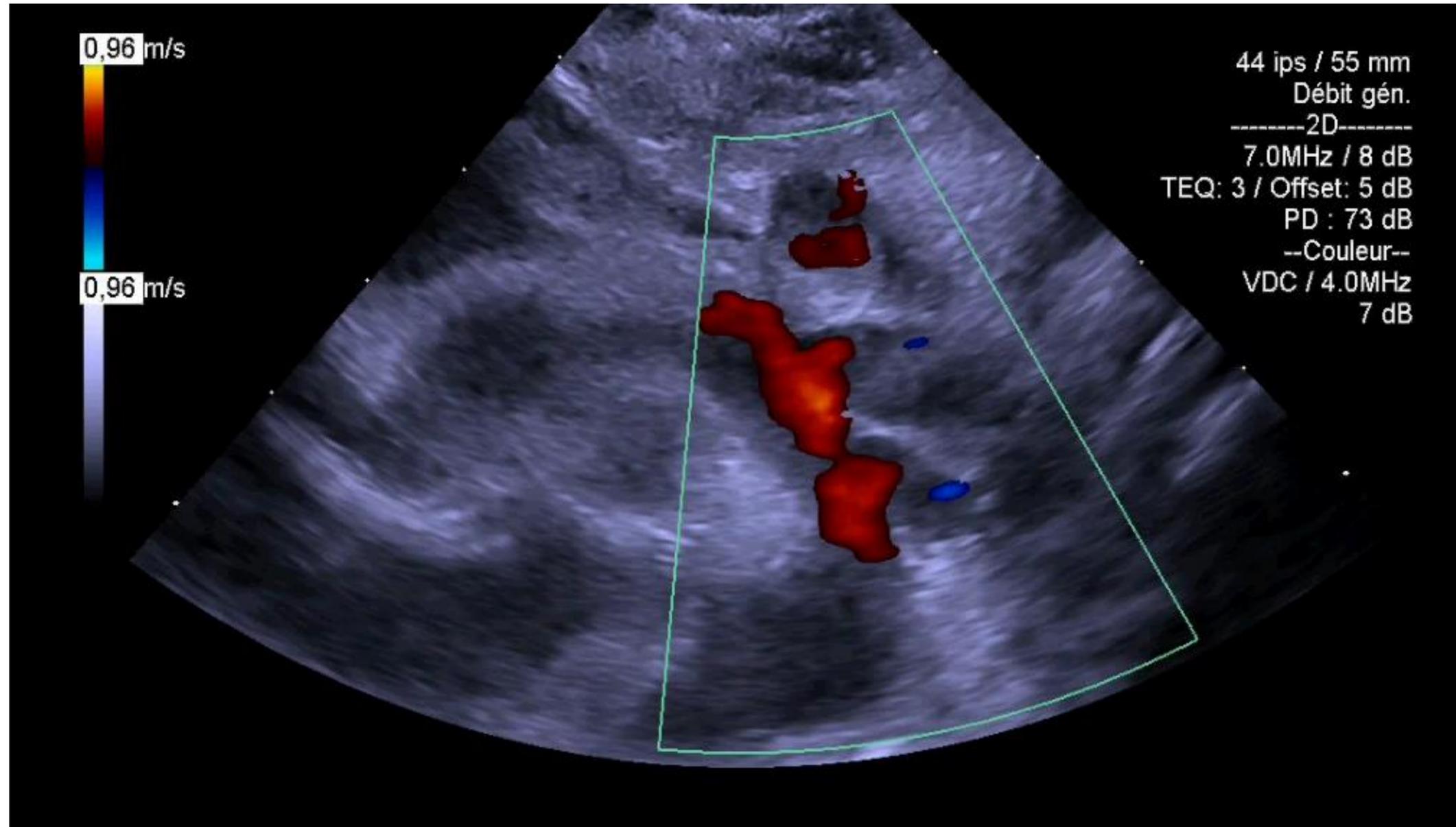
...



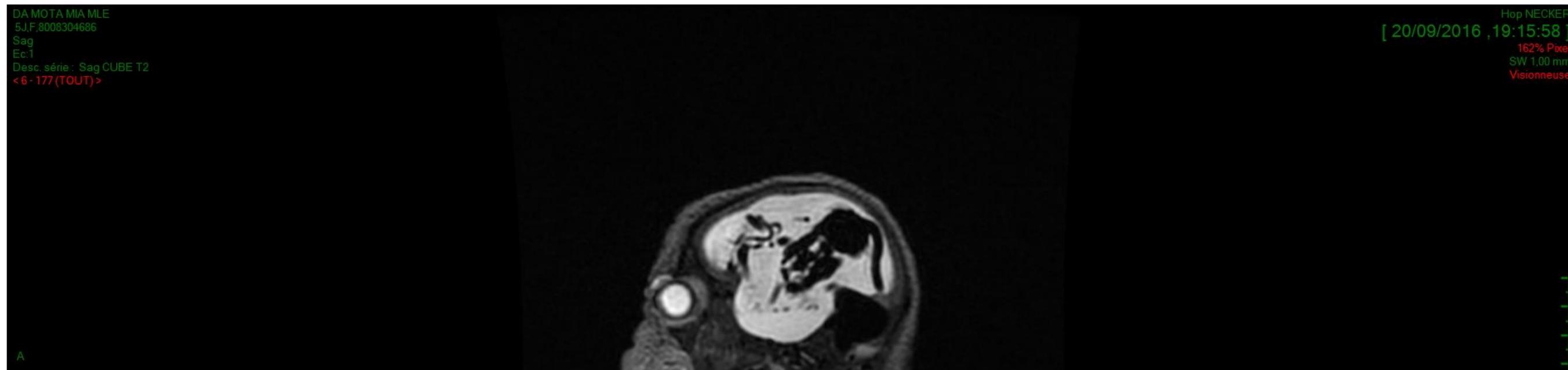
# Parfois la vérité est ailleurs...



# Parfois la vérité est ailleurs...



# Parfois la vérité est ailleurs...



# N'oubliez pas ...

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

