Diplôme d'Université de Cardiologie Pédiatrique
Université Paris Descartes

QUESTIONS A REPONSES OUVERTES ET COURTES

Damien Bonnet

Session 1

1- Quel pourcentage du débit fœtal combiné représentent :

-le débit ventriculaire gauche:

-le débit dans l'isthme aortique:

-le débit dans l'aorte thoracique descendante:

2- Quel sont les noms usuels des cardiopathies associant les éléments suivants?

2a:
-situs solitus
-concordance auriculo-ventriculaire
-communication interventriculaire
-discordance ventriculo-artérielle
-coarctation de l'aorte

2b:
-dextrocardie
-situs inversus
-discordance auriculo-ventriculaire
-communication interventriculaire
-discordance ventriculo-artérielle
-sténose pulmonaire

2c:
-situs solitus
-concordance auriculo-ventriculaire
-communication interventriculaire
-dextroposition de l'aorte
-concordance ventriculo-artérielle
-sténose pulmonaire

3- Quelle est la valeur estimée de la pression pulmonaire systolique dans les situations suivantes?

-myocardiopathie primitive et vélocité de la fuite tricuspide=3m/s:

-tétralogie de Fallot et vélocité de la fuite tricuspide=4,5m/s:

-communication interventriculaire restrictive, pression aortique=90mmHg, vélocité maximale du flux VG-VD=4m/s:

-sténose valvulaire pulmonaire, gradient maximal VD-AP=65mmHg, vélocité de la fuite tricuspide=4,5m/s:

4- Citer les trois principaux types topographiques de communications inter-auriculaires

1-

2-

3-

5- Comment calculez-vous la fraction de raccourcissement du ventricule gauche en échographie unidimensionnelle?

6- Quelle est la posologie recommandée de la digoxine chez un enfant de 4,6 kilogrammes?

7- Quelle est la fréquence des malformations cardiaques congénitales pour 1000 naissances?

8- Quelle est la cardiopathie la plus fréquemment observée chez les individus ayant un caryotype 45,XO?

9- Citer 5 cardiopathies conotroncales observées chez les enfants ayant une microdélétion interstitielle du chromosome 22.

1-

2-

3-

4-

5-

10- Quel est le rapport du débit pulmonaire/débit systémique dans une communication inter-auriculaire en position d'ostium secundum quand la saturation mesurée dans l'artère pulmonaire est de 85%?

11- Un nourrisson de 6 semaines a une communication inter-ventriculaire en position péri-membraneuse partiellement comblée par un anévrisme du septum membraneux et par du tissu accessoire en provenance de la valve tricuspide. Cette communication interventriculaire est responsable d'un shunt gauche-droite important. Il reçoit un traitement diurétique et des inhibiteurs de l'enzyme de conversion à bonne doses et les parents vous montrent le résultat des examens biologiques que vous avez prescrits: ionogramme sanguin normal, hémoglobine 100g/L. Quel traitement proposez-vous pour améliorer la situation?

12- Votre avis est sollicité pour un enfant de 3 ans qui a une communication interventriculaire périmembraneuse de 2 millimètres responsable d'un souffle systolique intense. L'échographie cardiaque confirme qu'il s'agit d'une maladie de Roger. Quelle est la recommandation que vous donnez aux parents?

13- Dans quelle partie du septum interventriculaire si situe la communication interventriculaire du canal atrio-ventriculaire complet?

14- Le médecin transporteur du SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 2 jours de vie, né à terme et eutrophe, gris, cyanosé, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Tous les pouls sont mal perçus, la pression artérielle est imprenable aux 4 membres et la saturation est identique à 68% aux 4 membres. L'auscultation note un B2 unique et un petit souffle systolique éjectionnel latérosternal gauche. Quel est votre diagnostic?

15- Le médecin transporteur du SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 2 jours de vie, né à terme et eutrophe, gris, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Les pouls fémoraux sont mal perçus alors que les pouls huméraux sont bien palpés. La pression artérielle systolique est à 75mmHg au membre supérieur droit pour 55 mmHg au membre inférieur droit. La saturation mesurée au membre supérieur droit est à 99% sous 100% d'oxygène pour 55% au membre inférieur droit. Quel est votre diagnostic?

16- Le médecin transporteur du SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 2 jours de vie, né à terme et eutrophe, cyanosé, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Les pouls fémoraux sont mal perçus alors que les pouls huméraux sont bien palpés. La pression artérielle systolique est à 75mmHg au membre supérieur droit pour 55 mmHg au membre inférieur droit. La saturation mesurée au membre supérieur droit est à 55% pour 90% au membre inférieur droit. L'auscultation note un B2 fort sans souffle. Quel est votre diagnostic?

17- Quel traitement proposez-vous à un nouveau-né ayant une sténose aortique valvulaire critique responsable d'une myocardiopathie dilatée hypokinétique du ventricule gauche?

18- Vous faites le diagnostic d'atrésie pulmonaire à septum inter-ventriculaire intact chez un nouveau-né. L'échographie montre que le ventricule droit est tripartite et que la valve tricuspide mesure 13mm (nle=14mm).
18a- S'agit-il d'une cardiopathie ducto-dépendante?

18b- Prescririez-vous de la Prostine® dès le diagnostic fait?

18c- Quel traitement proposeriez-vous en première intention?

19- Outre la taille et la fonction du ventricule droit, quelle particularité anatomique doit être recherchée dans l'atrésie pulmonaire à septum inter-ventriculaire intact avant de proposer une décompression du ventricule droit?

20- Un nouveau-né vous est confié pour une cyanose réfractaire. Vous faites le diagnostic de transposition simple des gros vaisseaux. La radiographie de thorax montre un cœur en œuf, un pédicule étroit et une surcharge vasculaire pulmonaire franche. En échographie, le septum inter-auriculaire bombe franchement de gauche à droite et vous voyez un shunt gauche-droite exclusif au travers du foramen ovale à 2m/s. Il n'y a pas de CIV.
20a- Le canal artériel est-il ouvert?

20b- Quel geste devez faire en urgence?

21- Quel traitement chirurgical proposez vous dans les situations suivantes:
21a- Coarctation isthmique chez un nourrisson de 6 mois?

21b- Coarctation isthmique avec communication interventriculaire de 8 mm en position périmembraneuse chez un nouveau-né de 3,5 kilogrammes?

21c- Coarctation isthmique avec communications interventriculaires multiples chez un nouveau-né de 3,5 kilogrammes?

22- Quelle est la complication la plus redoutée de l'agénésie des valves pulmonaires?

23- Un nourrisson de 9 mois vient pour une fièvre évoluant depuis 5 jours malgré un traitement antibiotique. Il a une conjonctivite, une chéilite, des œdèmes des doigts et des orteils ainsi que des adénopathies cervicales et axillaires.

23a- Quel est votre diagnostic?

23b- Quel traitement "spécifique" proposez-vous?

23c- Quelle complication cardiaque devez-vous dépister?

24- Un nourrisson de 3 mois vous est adressé pour une myocardiopathie dilatée hypokinétique du ventricule gauche associée à une fuite mitrale. L'ECG montre une onde Q en D1 et en aVL associée à une ischémie sous-épicardique dans le territoire antérieur étendu. Quel est votre diagnostic?

25- Quel groupe de drogues largement utilisées dans le traitement des tumeurs solides et des hémopathies malignes de l'enfant est responsable de myocardiopathie toxique?

26- Un enfant de 5 ans est suivi depuis la période néonatale pour une atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire. Il n'a jamais été opéré et reste peu bleu. Vous auscultez un souffle continu dorsal bilatéral. A quoi correspond probablement ce souffle?

27- Quelle est l'incidence angiographique habituellement utilisée pour voir la voie pulmonaire dans une tétralogie de Fallot?

28- Citer 2 techniques de fermeture percutanée des canaux artériels.

1-

2-

29- Un nourrisson de 3 mois vient pour une tachycardie à 270/mn, à complexes fins, régulière. La compression oculaire arrête brutalement la tachycardie et le rythme sinusal reprend après une brève pause de 400 ms. Quel est votre diagnostic?

30- Un nouveau-né vient pour une tachycardie à 330/mn, à complexes fins. Sur le tracé ECG, la tachycardie est irrégulière avec une alternance de passages à 330/mn et de ralentissement de la fréquence avec des intervalles R-R doubles des R-R en tachycardie. Quel est le diagnostic le plus probable?

31- Quelle est la limite inférieure de la fréquence cardiaque tolérée avant de poser l'indication de stimulation cardiaque définitive dans un bloc auriculo-ventriculaire complet du nouveau-né?

32- A partir de quel terme peut-on proposer un diagnostic prénatal de cardiopathie congénitale?

33- Un patient de 6 ans est régulièrement suivi depuis la période néonatale pour un ventricule unique avec deux valves auriculo-ventriculaires. A 12 jours de vie, il a eu un cerclage de l'artère pulmonaire et une plastie aortique pour coarctation. A l'âge de 4 ans, il a bénéficié d'une dérivation cavo-bipulmonaire. Les pouls fémoraux sont bien perçus et

il n'y a pas de gradient tensionnel. En échographie, le ventricule unique est très hypertrophié mais sa fonction systolique est préservée. Quelle anomalie intra-cardiaque devez-vous suspecter?

34- Un enfant de 17 mois a une atrésie tricuspide avec sténose pulmonaire qui a été palliée en période néonatale par une anastomose systémico-pulmonaire droite (Gore-Tex 4 mm). Sa cyanose s'est franchement accentuée (SaO2=72%) au repos. Que proposez vous?

35- Quels sont les trois principaux risques à long terme des interventions de Senning ou de Mustard?

1-

2-

3-

36- Un nourrisson est admis en urgence pour une défaillance circulatoire aiguë fébrile. Vous faites le diagnostic de myocardiopathie dilatée hypokinétique à parois discrètement hypertrophiques. Il a une hépatomégalie et les glycémies capillaires sont basses (0,3g/L). Deux de ses sœurs sont décédées subitement dans la première année de vie. Ses parents sont consanguins. Quel diagnostic devez-vous évoquer?

37- Quel est la principale cause de mortalité opératoire de la correction anatomique de la transposition des gros vaisseaux?

38- Quel est le trouble du rythme le plus fréquemment observé dans une malformation d'Ebstein?

39- Un enfant de 6 ans est appareillé avec un stimulateur double chambre. Ce stimulateur est programmé en mode DDD. Sur l'électrocardiogramme de surface, il fonctionne en mode VAT. S'agit-il d'un défaut de fonctionnement du stimulateur?

40- Quelle est la complication tardive redoutée après transplantation cardiaque orthotopique chez l'enfant?

41- Comment se draine habituellement un retour veineux pulmonaire anormal total supra-cardiaque?

42- Quel est l'axe électrique du QRS

1- dans un syndrome de Noonan? :

2- dans un canal atrioventriculaire complet?:

3- chez un nouveau-né normal?:

43- Quelle est la glycogénose responsable d'une myocardiopathie hypertrophique sévère d'évolution létale dans la première année de vie?

44- Quelle est la durée habituelle du traitement antiarythmique dans les troubles du rythme réciproques du nouveau-né?

45- Vous faites le diagnostic de tumeurs intra-cardiaques multiples chez un nouveau-né. Ces tumeurs sont bien limitées, ne gênent ni le remplissage ni l'éjection des deux ventricules. Quel est le diagnostic le plus probable?

46- On vous adresse un nourrisson de 8 mois pour un souffle continu précordial. En échographie, vous ne trouvez pas de canal artériel persistant. Quelle autre étiologie de souffle continu devez-vous évoquer?

47- Citer 3 inconvénients de la circulation cavo-pulmonaire totale.

1-

2-

3-

48- Un jeune homme de 15 ans a un syndrome de Wolff-Parkinson-White responsable de tachycardie par réentrée. Il reçoit un traitement antiarythmique par du Sotalol® à la posologie de 150mg/m2. Il désire pouvoir participer à un raid de haute montagne. Que pouvez-vous lui proposer?

49- Comment se fait habituellement le retour veineux systémique dans un lévo-isomérisme?

50- Vous examinez un nouveau-né ayant une cardiopathie cyanogène. En échographie, la première anomalie que vous observez est une large vaisseau naissant à cheval au-dessus d'une communication inter-ventriculaire. Quels sont les 4 principaux diagnostics que vous devez évoquer?

1-

2-

3-

4-

Session 2

1- Quel est le siège habituel de la communication inter-ventriculaire dans le syndrome de Laubry-Pezzi?

2- Un nouveau-né vous est confié à 24 heures de vie pour une cyanose réfractaire. A l'examen, il est discrètement polypnéique, la saturation mesurée est à 88% et vous auscultez un double souffle au bord gauche du sternum. Quel est votre diagnostic?

3- Dans une communication interventriculaire périmembraneuse, où se trouve le faisceau de His par rapport à la communication interventriculaire?

4- Citez deux formes anatomiques de canaux atrio-ventriculaires partiels?

1- **2-**

5- Qu'appelle-t-on canal atrio-ventriculaire intermédiaire?

6- Un nouveau-né vous est adressé pour une atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact. La saturation mesurée est à 92%.
6a- Pensez-vous que l'administration de Prostaglandines par voie intraveineuse soit indispensable?

6b- L'angiographie ventriculaire droite confirme qu'il s'agit d'une atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact et montre des fistules coronaires avec une interruption du tronc commun gauche avant sa connexion aortique. Comment qualifiez-vous ce type de circulation coronaire?

6c- Quel est votre projet thérapeutique pour la période néonatale?

6d- Quel est votre projet thérapeutique à long terme?

7- Citez trois effets indésirables de l'administration de Prostaglandines?

1-

2-

3-

8- Un nouveau-né prématuré de 33 semaines est pris en charge pour une maladie des membranes hyalines. A 9 jours de vie, apparaissent une tachypnée permanente, une hépatomégalie, une tachycardie, des œdèmes et la courbe de poids est trop rapidement ascendante. Il n'y a pas de critère biologique d'infection. La radiographie de thorax montre une cardiomégalie franche. Quel diagnostic évoquez-vous?

9- Quand se situe la période de relaxation isovolumique du ventricule gauche par rapport aux mouvements d'ouverture et de fermeture des valves aortique et mitrales?

10- Quelle est la pression pulmonaire systolique estimée dans les situations suivantes?
10a- Communication interventriculaire avec shunt gauche-droite au travers de la CIV à 4m/s et pression aortique à 100 mmHg.

10b- Sténose pulmonaire avec vélocité maximale du flux ventricule droit-artère pulmonaire à 4m/s et vélocité maximale de la fuite tricuspide à 4,5m/s.

10c- Tétralogie de Fallot palliée par une anastomose systémo-pulmonaire et vélocité du flux antérograde au travers de la voie pulmonaire à 5m/s.

10d- Ventricule unique avec vaisseaux transposés, sans sténose pulmonaire et valve auriculo-ventriculaire unique. Vélocité maximale de la fuite de la valve auriculo-ventriculaire unique à 5m/s et pression aortique à 100mmHg.

11- Quel est le pourcentage du débit fœtal combiné:
11a- dans la veine cave inférieure sus-hépatique?

11b- dans le tronc de l'artère pulmonaire?

11c- dans les veines pulmonaires?

11d- dans l'isthme aortique?

12- Quel est le premier temps thérapeutique chirurgical

12a- dans une atrésie tricuspide avec vaisseaux normalement posés et sténose pulmonaire responsable de cyanose profonde (SaO2=62%) avant 3 mois de vie?

12b- dans une atrésie tricuspide avec vaisseaux normalement posés et sténose pulmonaire bien tolérée sans cyanose importante (SaO2=85%) chez un enfant de 2 ans?

12c- dans une atrésie tricuspide avec vaisseaux transposés, hypertension pulmonaire et sténose sous-aortique chez un nouveau-né?

12d- dans une atrésie tricuspide avec vaisseaux transposés et hypertension pulmonaire chez un nouveau-né?

13- Quels sont les noms usuels des cardiopathies associant les éléments suivants?
13a- situs solitus, concordance atrio-ventriculaire, communication interventriculaire, concordance ventriculo-artérielle, atrésie pulmonaire, arc aortique droit.

13b- situs inversus, discordance auriculo-ventriculaire, discordance ventriculo-artérielle

13c- situs solitus, concordance auriculo-ventriculaire, communication interventriculaire, concordance ventriculo-artérielle

14- Comment traitez vous une sténose aortique valvulaire néonatale responsable de défaillance cardiaque sévère?

15- Comment traitez-vous une sténose aortique valvulaire serrée sur bicuspidie aortique chez une adolescente de 14 ans?

16- Comment traitez-vous une resténose valvulaire aortique associée à une hypoplasie sévère de l'anneau aortique chez un jeune garçon de 7 ans?

17- Citez trois formes anatomique de rétrécissement mitral congénital.

18- Quelle est votre première prescription pour un enfant de 7 ans ayant une tétralogie de Fallot et une polyglobulie hypochrome et microcytaire sévère?

19- Quelle est la posologie moyenne du captopril dans le traitement au long cours de l'insuffisance cardiaque de l'enfant?

20- Un nouveau-né de 3,5 kgs reçoit de la digoxine en prévention des récidives d'une tachycardie atriale. Sa fréquence cardiaque est à 95/mn et l'électrocardiogramme s'inscrit en rythme sinusal avec un espace PR à 120ms et une cupule digitalique. Depuis 24 heures, une diarrhée est apparue et il y a eu 3 vomissements. Que devez-vous suspecter? Que faites-vous?

21- Citer 3 maladies neuromusculaires à transmission récessive liée à l'X responsables de myocardiopathies.

1-

2-

3-

22- Un nouveau-né de 9 jours de vie vous est confié pour une insuffisance cardiaque globale. Les pouls fémoraux et huméraux sont faibles mais symétriques. Vous auscultez un petit souffle systolique éjectionnel au foyer pulmonaire. La tension artérielle et la saturation sont normales aux 4 membres. L'échocardiographie montre une dilatation des deux ventricules dont la cinétique est conservée. Le reste des structures cardiaques est normal et il n'y a pas de shunt artériel. Quels gestes cliniques simples manquent pour rechercher la cause de cette insuffisance cardiaque? Quelle est-elle à votre avis?

23- Quelles sont les deux complications post-opératoires les plus redoutées de la plastie aortique pour coarctation?

1-

2-

24- Combien de temps en moyenne contrôlez-vous par échocardiographie l'absence d'épanchement péricardique après une intervention ayant comporté une péricardotomie?

25- Quel est le second temps chirurgical du programme de Norwood pour le syndrome d'hypoplasie du cœur gauche?

26- Un enfant de 6 ans est régulièrement suivi depuis la période néonatale pour une double-discordance avec communication inter-ventriculaire péri-membraneuse et sténose pulmonaire. Il est bleu (SaO2=79%), polyglobulique et se dit gêné à l'effort. De quelles options thérapeutiques disposez-vous?

27- Quelle est la posologie habituelle de la dose de charge en amiodarone pour le traitement d'une tachycardie par rythme réciproque du nouveau-né?

28- Dans le codage du mode de fonctionnement des stimulateurs cardiaques, à quoi correspond la deuxième lettre?

29- Citer quatre complications tardives des dérivations cavo-pulmonaires totales de type Fontan ou Puga?

1-

2-

3-

4-

30- Quelles sont les anomalies chromosomiques fréquemment observées en association avec les cardiopathies suivantes?

1- Canal atrio-ventriculaire:

2- Interruption de crosse de type B:

3- Sténose supra-valvulaire aortique:

4-Transposition simple de gros vaisseaux:

31- Quel est le rapport du débit pulmonaire/débit systémique dans les situations suivantes:

1- Tétralogie de Fallot- SaO2 aortique=85%

2- Communication inter-ventriculaire- SaO2 artérielle pulmonaire=85%

3- Sténose pulmonaire serrrée-SaO2 aortique=96%

32- Citer les six critères majeurs du diagnostic de maladie de Kawasaki.

1-

2-

3-

4-

5-

6-

33- Décrire le trajet d'une sonde de cathétérisme cardiaque (structure traversées: vaisseaux, cavités, autres structures) dans les situations suivantes. Dans tous les cas, la sonde est introduite par voie veineuse fémorale.

Exemple : Tétralogie de Fallot- Cathéter dans l'aorte
VCI-OD-VD-CIV-Ao

CIA ostium secundum-Cathéter dans le VG

RVPAT supra-cardiaque- Cathéter dans la veine pulmonaire inférieure G

Ventricule unique/atrésie pulmonaire-Cathéter dans l'artère pulmonaire

Double discordance-Cathéter dans l'artère pulmonaire

34- Quel est le mode de transmission de la maladie de Pompe?

35- Quelle est la valeur normale du QT corrigé?

36- Quelle est la nature histologique des tumeurs cardiaques observées dans la sclérose tubéreuse de Bourneville?

Session 3

1-Soit un fœtus de 35 semaines avec un foramen ovale restrictif répartissant les débits respectifs du ventricule droit et gauche à 68% et 32% du débit cardiaque fœtal combiné. Quel est le % du débit fœtal combiné qui traverse:

a-l'isthme aortique %

b-le canal artériel %

2- Que pourriez-vous constater sur l'échocardiographie ante-natale en terme de morphologie des structures cardiaques (répondez simplement en quelques mots)?

3- Quelle cardiopathie pourrait être observée à la naissance?

4- Parmi les cardiopathies suivantes, quelles sont celles pour lesquelles la perméabilité du canal artériel est absolument nécessaire à la survie?
(Rayez les réponses fausses)

-hypoplasie du cœur gauche

-coarctation de l'aorte

-transposition des gros vaisseaux avec CIV et sténose pulmonaire

-atrésie pulmonaire à septum intact

-double-arc aortique

-atrésie tricuspide la

5- Décrire les trajets du cathéter depuis la veine fémorale droite jusqu'au site indiqué en italique. Respectez l'exemple suivant d'une tétralogie de Fallot.
Tétralogie de Fallot- *Aorte ascendante*: VFD-OD-VD-CIV-Ao

a- atrésie pulmonaire à septum intact - *Artère pulmonaire*

b- double discordance - *Artère pulmonaire*

c- retour veineux pulmonaire anormal supra-cardiaque - *Artère pulmonaire*

d- atrésie tricuuspide Ib - *Artère pulmonaire*

e- hypoplasie du cœur gauche - *Aorte thoracique descendante*

6- Reliez entre elles les différents types de cyanose et les cardiopathies suivantes:
Type A : cyanose généralisée
Type B : SaO2 membre supérieur droit 97%- membre inférieur droit 67%
Type C : SaO2 membre supérieur droit 67% - membre inférieur droit 88%
Type D : SaO2 membre supérieur et inférieur gauche 67% - membre supérieur droit 97%
Type E : SaO2 membre supérieur gauche 97% - membre inférieur droit 67%

Transposition des gros vaisseaux+ CIV + Coarctation :

Double discordance + interruption de crosse aortique :

Hypoplasie du cœur gauche :

Interruption de la crosse aortique de type B :

Maladie d'Ebstein et atrésie pulmonaire :

7- Quelle est la valeur du rapport débit pulmonaire/débit systémique (Qp/Qs) dans les situations suivantes (considérez que la fonction d'hématose est normale et que le débit systémique est normal):

- tétralogie de Fallot - SaO2 aortique = 85%

- atrésie pulmonaire avec CIV - SaO2 pulmonaire = 85%

- sténose pulmonaire critique - SaO2 aortique = 70%

- ventricule unique avec sténose pulmonaire - SaO2 aortique = 90%

- CIV périmembraneuse - SaO2 pulmonaire = 85%

8- Quelle sont les trois anomalies cardiaques observées classiquement dans le syndrome de Noonan?

9- Quel est le caryotype du syndrome de Turner et la cardiopathie la plus fréquemment observée?

10- Quelles sont les cardiopathies que l'on observe avec une grande fréquence dans la microdélétion interstitielle du chromosome 22q11? (Citez en 4 au maximum).

11- Un pédiatre de maternité vous demande conseil pour un nouveau-né ayant une hypoxémie réfractaire (SaO2=83%). L'enfant est eupnéique, n'a aucun signe de détresse circulatoire et ses pouls fémoraux sont bien palpés. L'auscultation est considérée comme normale. ECG et radiographie de thorax sont indisponibles. La maternité d'origine est distante de 25 km. Parmi les conseils suivants, lesquels donnez-vous. (Rayez les propositions fausses).

- **Transférer l'enfant en ambulance simple**

-Intuber l'enfant pour le transport

-Perfuser des Prostaglandines E1 pour le transport

- **Mettre sous oxygène en enceinte de Hood**

- **Faire transporter rapidement par SAMU en ventilation spontanée**

- **Mettre une perfusion garde-veine**

12- Un nouveau-né de 6 jours vous est confié pour une abolition des pouls fémoraux. Vous faites le diagnostic de coarctation isthmique avec un ventricule gauche modérement hypertrophié hyperkinétique. La tension artérielle au membre supérieur droit est à 91/55 mmHg. Que faites-vous?

13- Quel est le siège de la communication inter-auriculaire dans un canal atrio-ventriculaire partiel?

14- Citez trois manœuvres vagales non médicamenteuses susceptibles de réduire une tachycardie supra-ventriculaire par rythme réciproque.

a-

b-

c-

15- Quelle est la posologie de la Digoxine pour une enfant de 10 kilos.

16- Devant une tachycardie à complexes QRS élargis, quels sont les deux signes électrocardiographiques qui affirment le diagnostic de tachycardie ventriculaire?

17- Un enfant de 6 ans a un cœur univentriculaire avec atrésie pulmonaire. Il a eu une anastomose de Blalock-Taussig droite en période néonatale qui a été remplacée à l'âge de 3 ans par une dérivation cavo-bipulmonaire partielle. Sa saturation au repos est à 77% et chute à 55% après 4 minutes d'effort. Que pouvez-vous lui proposer?

18- Quelle est la durée habituelle du traitement antibiotique d'une endocardite mitrale à *Streptococcus bovis?*

19- Pendant combien de temps surveille-t-on de façon hebdomadaire les enfants ayant eu une intervention sous CEC à la recherche d'un syndrome post-péricardotomie?

20- Choisir parmi les propositions thérapeutiques suivantes celle qui serait la plus adaptée au traitement des obstacles gauche ci-dessous.
A : Intervention de Konno-Ross
B : Valvuloplastie per-cutanée
C : Valvulotomie chirurgicale
D : Remplacement valvulaire aortique
E : Inervention de Damus-Kay

a- Sténose sous-aortique en tunnel avec hypoplasie de l'anneau aortique

b- ventricule unique avec atrésie pulmonaire et insuffisance aortique post-oslérienne

c- sténose valvulaire aortique critique du nouveau-né

d- sténose valvulaire aortique serrée du nourrisson

e- maladie aortique sur bicuspidie avec anneau aortique normal

21- Un enfant de 12 ans burkinabe est admis en urgence pour une fièvre à 38,5°C associée à des troubles de conscience. A l'examen, il a un hippocratisme digital, une cyanose profonde à 69% et un souffle systolique râpeux sur la voie pulmonaire.

a- Quel diagnostic suspectez vous? Quel examen demandez-vous en urgence?

b- Sa numération-fomule sanguine montre une hémoglobine à 23g/dl, 11 million de globule rouges par mm^3 et une thrombopénie modérée à 70000/mm^3.
L'échocardiographie fait le diagnostic de tétralogie de Fallot. Quel geste effectuez-vous de première intention?

c- Une fois ce geste effectué, quel programme thérapeutique en 2 ou 3 temps proposez-vous si la tétralogie de Fallot est régulière?

22- Un nouveau-né est admis pour une transposition simple de gros vaisseaux. Sa saturation est à 60%. Il est polypnéique et sa radiographie de thorax montre une surcharge vasculaire pulmonaire franche. Le gaz du sang montre un pH à 7,1, une PaO2 à 20mmHg et une PaCO2 à 23 mmHg.

a- Quel geste thérapeutique effectuez-vous en premier?

b- L'échographie suspecte une disposition coronaire de type C de la classification de Yacoub. A quoi cela correspond-il succinctement?

c- L'enfant bénéficie d'une correction anatomique dont les suites sont simples. Quels sont les deux principales complications à craindre à moyen et long terme dont vous informez les parents?

23- Mme G. âgée de 26 ans a eu une correction anatomique d'une tétralogie de Fallot à l'âge de 7 ans. Elle n'a aucun symptôme et mène des activités physiques normales. L'échographie montre une belle réparation avec un ventricule droit dilaté par une fuite pulmonaire moyenne. Les pressions de remplissage à droite sont normales. Elle vous interroge sur les mesures contraceptives possibles dans son cas. Que lui proposez-vous?

24- Dans quelle zone thérapeutique doit se situer l'INR d'un patient recevant des anti-vitamines K pour une circulation Fontan fenestrée?

25- Quel est le mode de transmission du syndrome de Romano-Ward?

26- En dessous de quelle fréquence cardiaque appareille-t-on un bloc auriculo-ventriculaire complet chez un nouveau-né de mère lupique?

27- Quelle est la seule complication à craindre dans une maladie de Roger?

28- Un nourrisson de 11 mois est examiné pour une myocardiopathie hypertrophique hypokinétique. Lors de l'examen, vous notez une hypotonie généralisée, un ictère modéré et les parents vous apprennent qu'il a une cécité par rétinopathie pigmentaire. Les examens biologiques sont normaux en dehors d'une protéinurie modérée accompagnée d'une amino-acidurie. Quel diagnostic étiologique vous évoque cet ensemble de symptômes?

29- Décrivez brièvement l'aspect électrocardiographique typique d'une anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche depuis l'artère pulmonaire.

30- Un enfant de 6 ans a un ventricule unique avec atrésie pulmonaire pallié par une dérivation cavo-bipulmonaire sub-totale.

a- Que signifie ce terme?

b- Pourquoi reste-t-il encore bleu?

c- Une complication pulmonaire gravissime est à craindre dans ce type de montage. Quelle est-elle?

30- Un enfant de 4 ans a eu une maladie de Kawasaki sévère compliquée d'anévrismes géants des deux artères coronaires. Une coronarographie de contrôle a montré une régression complète des anévrismes de la coronaire droite et un anévrisme persistant de l'interventriculaire antérieure moyenne associé à une sténose modérée de celle-ci avant qu'elle donne la seconde diagonale.

a- Vous faites une scintigraphie myocardique de perfusion au Thallium sensibilisée par l'administration de Persantine®. Celle-ci montre un défaut de perfusion antéro-apical après l'administration de Persantine®. Quelle en est la signification?

b- 4 heures plus tard, le défaut de perfusion persiste. Pouvez-vous conclure que cette enfant a fait un infarctus du myocarde dans ce territoire?

c- Quel examen utiliseriez-vous pour confirmer l'absence de viabilité myocardique dans ce territoire?

31- Un jeune homme de 17 ans a un pace-maker double-chambre pour une bloc auriculo-ventriculaire de haut degré compliquant une double discordance isolée. Vous faites un enregistrement Holter et on vous répond que le stimulateur fonctionne normalement en permanence en mode VAT. Expliquez brièvement à quoi cela correspond.

32- Quelle veine pulmonaire se draine de façon anormale dans les CIA de type sinus venosus?

33- A partir de quel terme propose-t-on de faire une échocardiographie fœtale au cours des grossesses à risque?

34- Quel examen demandez vous pour faire le diagnostic biologique de maladie de Pompe?

35- Quelle est la seule anomalie métabolique de l'oxydation des acides gras curable?

36- Citez deux types tachycardies atriales néonatales.

37- Choisissez et ordonnez les temps chirurgicaux proposés de façon cohérente pour les cardiopathies suivantes.

Blalock droit
Dérivation cavo-pulmonaire partielle
Intervention de Norwood
Intervention de Damus-Kay
Intervention de Senning
Switch artériel
Dérivation cavo-pulmonaire totale
Cerclage pulmonaire

a- atrésie tricuspide avec vaisseaux transposés et coarctation

b- hypoplasie du cœur gauche

c- ventricule unique avec atrésie pulmonaire prostaglandino-dépendante

d- CAV partiel avec CIV apicale, hypoplasie du ventricule gauche, sténose sous-aortique et coarctation

38- Un nourrisson de 11 mois est adressé pour cardiomégalie radiologique avec débord et aspect de double contour de l'arc inférieur droit. Il a une hépatomégalie volumineuse, mousse et une turgescence jugulaire. L'auscultation cardiaque est normale. L'ECG est en rythme sinusal avec une hypertrophie bi-auriculaire (amplitude de P 4mm, durée de P 0,12 s). En échographie, la fonction systolique de deux ventricules est conservée et les deux oreillettes sont très dilatées alors que la fonction des deux valves auriculo-ventriculaires est normale. La veine cave inférieure est dilatée et ne se déprime pas en inspiration.

a- Quelle est l'anomalie fonctionnelle responsable de l'état actuel?

b- De quelle affection souffre cet enfant?

c- Quel est le diagnostic différentiel?

39- Quelle formule permet de calculer le QT corrigé? Quelle est la valeur normale de celui-ci?

40- Vous examinez en échographie un enfant de 6 mois ayant un syndrome de Williams et Beuren. Vous obtenez les résultats suivants:
-vélocité d'une insuffisance tricuspide triviale: 4 m/s
-vélocité d'une insuffisance mitrale triviale : 6 m/s
-vélocité du flux VG-aorte : 6 m/s
-pression artérielle au brassard : 100/50 mmHg
-VCI non dilatée se déprimant de 70% en inspiration profonde
-vélocité du flux au travers d'un foramen ovale perméable: 2 m/s

a- Pensez-vous qu'il y ait une hypertension pulmonaire? Si oui, estimez la pression systolique dans l'artère pulmonaire. Si non, quelle donnée vous manque-t-il?

b- Quelle est la pression systolique dans le ventricule gauche?

c- Quelle est a priori la cardiopathie affectant la voie gauche de cet enfant?

d- Comment expliquez-vous la vélocité du flux VG-Aorte? Vous permet-elle d'évaluer le gradient de pression VG-Aorte? Si oui, comment le calculez-vous? Si non, quels paramètres utilisez-vous pour en donner une estimation?

e- Peut-on estimer la pression dans l'oreillette gauche? Comment?

Session 4

1- Un nouveau-né de 1 mois vous est adressé pour une toux néonatale accompagnée d'un bruit respiratoire au deux temps. La radiographie de thorax montre un cœur de volume normal, un thymus absent et un aspect d'aorte à droite. L'échographie cardiaque montre un cœur d'architecture normale mais la coupe suprasternale ne permet pas d'examiner correctement les vaisseaux de la base du fait de l'agénésie thymique. Quel diagnostic évoquez-vous pour expliquer la toux et le bruit respiratoire?

2- Les examens biologiques montrent une hypocalcémie à 1,8 mmol/L. Quel diagnostic syndromique évoquez-vous?

3- Citez deux autres éléments de ce syndrome que vous recherchez cliniquement.

1-

2-

4- Comment confirmez-vous le diagnostic de ce syndrome?

5- Décrire les trajets du cathéter depuis la veine fémorale droite jusqu'au site indiqué en italique. Respectez l'exemple suivant d'une tétralogie de Fallot.
Tétralogie de Fallot- *Aorte ascendante*: VFD-OD-VD-CIV-Ao

a- atrésie pulmonaire à septum ouvert - *Artère pulmonaire*

b- transposition des gros vaisseaux - *Artère pulmonaire*

c- ventricule unique avec retour azygos, situs ambigü et sténose pulmonaire - *Artère pulmonaire*

d- interruption de la crosse aortique - *Artère pulmonaire*

e- hypoplasie du cœur gauche - *Aorte thoracique descendante*

6- Le SAMU vous appelle pour un nouveau-né en hypoxémie réfractaire. Le réanimateur est préoccupé de l'asymétrie des saturations entre les membres supérieurs et inférieurs: SaO2 MSupDt= 94% et SaO2 MInfDt= 64%. Citez 2 diagnostics à évoquer.

1-

2-

7- Le SAMU vous appelle pour un nouveau-né en hypoxémie réfractaire. Le réanimateur est préoccupé de l'asymétrie des saturations entre les membres supérieurs et inférieurs: SaO2 MSupDt= 64% et SaO2 MInfDt= 90%. Quel diagnostic évoquez-vous?

8- Quelle est la valeur du rapport débit pulmonaire/débit systémique (Qp/Qs) dans les situations suivantes (considérez que la fonction d'hématose est normale et que le débit systémique est normal):

- tétralogie de Fallot - SaO2 aortique = 85%

- atrésie pulmonaire avec CIV - SaO2 pulmonaire = 85%

- sténose pulmonaire critique - SaO2 ventricule gauche = 85%

- ventricule unique avec sténose pulmonaire - SaO2 aortique = 90%

- CIV périmembraneuse - SaO2 pulmonaire = 85%

9- Un pédiatre vous appelle pour un nourrisson de 3 mois hospitalisé pour insuffisance cardiaque. Il est rose et ses pouls sont tous perçus. On ausculte un petit souffle éjectionnel sur la voie pulmonaire. La radiographie de thorax montre un cœur en dextrocardie avec une hypoplasie importante du poumon droit et une surcharge vasculaire modérée du poumon gauche. Il vous décrit le compte-rendu d'échographie: CIA ostium secundum large shuntant gauche-droite, cavités droites dilatées, HTAP à 67 mmHg, cavités gauches normales, APG bien vue, APD non vue, flux continu anormal dans le foie. Quel diagnostic évoquez-vous?

10- A quoi correspond le flux anormal sous-diaphragmatique?

11- Situez dans l'espace la position de l'orifice aortique par rapport à l'orifice pulmonaire dans une d-transposition simple des gros vaisseaux.

12- Un pédiatre de maternité vous demande conseil pour un nouveau-né ayant une hypoxémie réfractaire (SaO2=83%). L'enfant est eupnéique, n'a aucun signe de détresse circulatoire et ses pouls fémoraux sont bien palpés. L'auscultation est considérée comme normale. ECG et radiographie de thorax sont indisponibles. La maternité d'origine est distante de 25 km. Parmi les conseils suivants, lesquels donnez-vous. (Rayez les propositions fausses).

- Transférer l'enfant en ambulance simple

-Intuber l'enfant pour le transport

-Perfuser des Prostaglandines E1 pour le transport

- Mettre sous oxygène en enceinte de Hood

- Faire transporter rapidement par SAMU en ventilation spontanée

- Mettre une perfusion garde-veine

13- Un nouveau-né de 6 jours vous est confié pour une hypoxémie réfractaire. Vous faites le diagnostic d'atrésie pulmonaire avec CIV. La cyanose est modérée (SaO2= 88%). Les artères pulmonaires médiastinales sont mal vues en échographie et le cathétérisme montre que la vascularisation pulmonaire est assurée par des collatérales aorto-pulmonaires bilatérales naissant de l'aorte thoracique descendante. Les artères pulmonaires centrales sont minuscules. Que proposez-vous dans l'immédiat?

14- A l'âge de 4 mois, ce nourrisson est devenu franchement cyanosé (SaO2=70%). Vous avez la surprise de voir une CIV de pointe méconnue en période néonatale. Que proposez-vous pour améliorer la cyanose?

15- Quel est le siège de la CIV dans les cardiopathies suivantes?

a- canal atrio-ventriculaire

b- syndrome de Laubry-Pezzi

c- tétralogie de Fallot

16- Quelle est la posologie de l'amiodarone dans le traitement préventif au long cours des récidives de tachycardie jonctionnelle réciproque du nourrisson?

17- Un cardiologue "d'adulte" vous téléphone car il est préoccupé par une bradycardie irrégulière chez un nouveau-né de 7 jours. Il vous décrit un ECG avec un bloc auriculo-ventriculaire incomplet du 2ème degré variable en fréquence avec quelques extrasystoles larges de morphologie polymorphe. Quelle information cruciale ne vous a-t-il pas fournie?

18- Vous examinez à 3 jours de vie un enfant pour un souffle systolique. L'échographie montre une CIV périmembraneuse isolée de 6 mm shuntant de gauche à droite. La vélocité du flux Doppler au travers de cette CIV est de 1,2 m/s. Les cavités gauches sont normales. Y-a-t-il de l'hypertension pulmonaire et comment l'estimez-vous?

19- Vous revoyez cet enfant 6 semaines plus tard en consultation. Il a pris 300g depuis sa naissance et s'alimente difficilement. Le foie est gros. Le souffle reste peu intense. La radiographie de thorax montre une cardiomégalie franche et des poumons surchargés. Comment classez vous cette CIV selon la classification alphanumérique?

20- Vous hospitalisez ce nourrisson et les examens biologiques montrent une hémoglobine à 100g/L. Vous décidez de transfuser cet enfant. Quel paramètre souhaitez-vous modifier par cette manœuvre? Quelle en sera la conséquence en terme hémodynamique?

21- Dans une réanimation néonatale, un nouveau-né de 1800g a des pouls amples et bondissants aux 4 membres. La radiographie montre une cardiomégalie franche. L'échographie montre un canal artériel de 3 mm qui shunte gauche-droite en continu à 3m/s. Quelle sera à votre avis l'aspect échographique (morphologie et fonction du ventricule gauche)?

22- Quels sont les éléments anatomiques qui définissent une tétralogie de Fallot régulière?

23- Un nourrisson de 5 mois a eu en période néonatale une correction anatomique d'une transposition simple des gros vaisseaux. Il consulte en urgence pour une polypnée avec hépatomégalie. La radiographie de thorax montre une cardiomégalie et des signes d'œdème pulmonaire. L'ECG montre des ondes T négatives symétriques diffuses. L'échographie cardiaque montre une ventricule gauche dilaté hypokinétique avec une fuite mitrale par rétraction de la petite valve. Quelle complication évoquez-vous?

24- Mme G. agée de 26 ans a eu une correction atriale d'une transposition des gros vaisseaux à l'âge de 3 ans après une intervention de Blalock-Hanlon néonatale. Elle n'a aucun symptôme et mène des activités physiques normales. La veille de votre consultation, elle a eu une lipothymie accompagné d'une sensation "d'emballement" de son cœur. Elle a alors pris son pouls qui était à 150/mn. L'ECG que vous enregistrez montre une bradycardie sinusale à 55/mn. Quel diagnostic évoquez-vous?

25- L'enregistrement de Holter vous répond défaillance sinusale avec plusieurs pauses > 2 secondes. Que précaution devez-vous prendre si vous envisagez un traitement pour l'épisode de la Question 24?

26- L'exploration électrophysiologique chez cette patiente montre un intervalle His-Ventricule normal et un point de Wenckebach normal. Si vous deviez lui implanter un stimulateur, de quel type serait-il? (utilisez le code à 3 ou 4 lettres international)

27- Décrire succinctement les 3 temps du protocole de Norwood pour le traitement des hypoplasies du cœur gauche.

28- Pourquoi doit-on faire une anastomose de Blalock <u>à droite</u> chez un nouveau-né ayant une atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact avec un ventricule droit "croupion"?

29- Un nourrisson de 8 mois est examiné en réanimation pour une myocardiopathie hypertrophique hypokinétique révélée à l'occasion d'une gastro-entérite. Il est hypotonique, son foie déborde de 4 cm et les examens biologiques montrent une hypoglycémie avec hyperammoniémie. Quel diagnostic étiologique vous évoque cet ensemble de symptômes?

30- Une petite fille de 5 ans a une CIA ostium secundum de 18 mm avec une surcharge diastolique des cavités droites sans HTAP. La maman, informée de l'indication de fermeture de cette CIA, souhaite qu'il n'y ait pas de sternotomie. De quelles alternatives disposez-vous?

31- Un jeune homme de 14 ans a eu une dérivation cavo-pulmonaire totale fenestrée à l'âge de 10 ans. Il dit être un peu essoufflé lors des efforts et sa saturation passe de 89% à 75% dès 60 Watts.

a- Où se fait le shunt droite-gauche?

b- Que faut-il vérifier avant de proposer une fermeture de la fenestration?

32- Alors que vous avez fermé la fenestration par une ombrelle par voie percutanée quelques mois auparavant, ce jeune homme revient pour des œdèmes des membres inférieurs et une ascite. Le foie mesure 18 cm et bien qu'il ait un teint cyanique, sa saturation artérielle est normale. L'échographie montre un ventricule unique de fonction correcte et une stase importante dans le montage cavopulmonaire. La protidémie est à 45g/L. Quelle est cette complication évolutive? Comment en faites vous la preuve?

33- Un enfant de 4 ans consulte pour une suspicion de séquelle coronaire de maladie de Kawasaki car il a été noté une dilatation de la coronaire droite à 5 mm avec une coronaire gauche normale. Vous êtes surpris d'ausculter une souffle continu mésocardiaque. Comment rectifiez-vous ce diagnostic?

34- Reliez les propositions de gauche avec le diagnostic exact à droite par une flèche. Il s'agit dans tous les cas de nouveau-nés.

P: polypnée - C: cyanose - PH: pouls huméraux - PF: pouls fémoraux - S: souffle systolique - CM: cardiomégalie - OAP: œdème pulmonaire - PC: poumons clairs - PN: poumons normaux. (une seule relation possible)

P+, C+, PH+, PF+, S-, CM±, OAP	Hypoplasie du cœur gauche
P+, C+, PH±, PF-, S-, CM±, OAP	Sténose pulmonaire critique
P-, C+, PH+, PF+, S-, CM-, PN	RVPA
P-, C+, PH+, PF+, S+, CM-, PC	Transposition des gros vaisseaux

35- Quel diagnostic vous évoquent les résultats des oxymétries suivantes? (plusieurs diagnostics possibles, n'en donner qu'un seul):

a- TVI 87%, VCS 79%, OD 79%, VCI 68%, VD 75%, APT 75%, Ao 99%

b- TVI 57%, VCS 55%, OD 55%, VCI 54%, VD 62%, APT 85%, VP 99%, OG 88%, VG 85%, Ao 62%

c- TVI 45%, VCS 45%, OD 45%, VD 45%, APT 45%, VP 99%, OG 79%, VG 75%, Ao75%

d- TVI 50%, VCS 51%, OD 49%, VD 49%, APT 49%, VP 99%, OG 97%, VG 97%, Ao Asc 97%, Ao Desc 49%

e- TVI 72%, VCS 73%, OD 79%, VD 82%, APT 82%, VP 99%, OG 99%, VG 99%, Ao 99%

36- A partir de quel terme propose-t-on de faire une échocardiographie fœtale au cours des grossesses à risque?

37- Dans quelle affection observe-t-on un déficit complet en a-glucosidase ou maltase acide? Quel en est la principale manifestation cardiaque?

38- Citer trois causes de myocardiopathie curable par le traitement de leur cause?

- une cause métabolique:

- une cause malformative:

- autre:

39- Un nouveau-né vous est adressé pour un rythme cardiaque irrégulier. Sur l'ECG, le rythme a parfois l'air sinusal avec une variation incessante de la morphologie et de la taille de l'onde P. Vous enregistrez un accès de tachycardie à 230/mn et le test à la Striadyne® montre qu'il s'agit d'une tachysystolie atriale. Quel est votre diagnostic?

40- Quelle est l'anomalie moléculaire observée dans le syndrome de Williams et Beuren?

41- Quelles sont les principales complications de la coarctation de l'aorte opérée?

a- en post-opératoire immédiat ou précoce

b- à moyen terme

c- à long terme

42- En dehors de la réanimation symptomatique, quel geste thérapeutique palliatif ou curatif proposez-vous en première intention dans les situations suivantes?

a- sténose aortique critique du nouveau-né

b- sténose aortique serrée du nourrisson

c- resténose aortique serrée sur bicuspidie après commissurotomie néonatale chez un enfant de 9 ans

d- sténose aortique serrée avec tunnel sous-aortique chez un enfant de 4 ans

e- resténose aortique serrée post-commissurotomie aortique chez un jeune homme de 27 ans

Session 5

1- Au cours de la vie fœtale, quels sont les shunts naturellement ouverts entre les circulations droites et gauches?

2- Chez un fœtus de 25 semaines, vous observez une asymétrie du cœur fœtal au dépens des cavités gauches sans sténose aortique valvulaire. Quelles possibilités évolutives donnez-vous aux parents?

3- Dans un canal atrioventriculaire complet, citez les shunts obligatoires.

4- Citer deux cardiopathies avec malalignement du septum conal.

5- Au cours d'une grossesse gémellaire monochoriale monoamniotique, le diagnostic de syndrome transfuseur-tranfusé est fait devant l'asymétrie des mensurations des deux fœtus. Le fœtus transfusé a une cardiomyopathie dilatée hypertrophique et vous enregistrez une fuite tricuspide à 4 mètres par seconde. Quelle est la pression aortique de ce fœtus? Que devez vous vérifier avant d'affirmer cette valeur?

6- Quel sont les noms usuels des cardiopathies associant les éléments suivants?

6a:
-situs solitus
-concordance auriculo-ventriculaire
-communication interventriculaire
-discordance ventriculo-artérielle
-sténose infundibulaire

6b:
-dextrocardie
-situs inversus
-discordance auriculo-ventriculaire
-communication interventriculaire
-discordance ventriculo-artérielle
-coarctation de l'aorte

6c:
-situs solitus
-concordance auriculo-ventriculaire
-communication interventriculaire
-concordance ventriculo-artérielle
-atrésie pulmonaire

7- Quelle est la valeur estimée de la pression pulmonaire systolique dans les situations suivantes?

-myocardiopathie primitive et vélocité de la fuite tricuspide=3m/s:

-atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire et vélocité de la fuite tricuspide=4,5m/s:

-communication interventriculaire restrictive, pression aortique=90mmHg, vélocité maximale du flux VG-VD=4m/s:

-sténose valvulaire pulmonaire, gradient maximal VD-AP=65mmHg, vélocité de la fuite tricuspide=4,5m/s:

8- Associer la cardiopathie la plus probable avec l'anomalie chromosomique proposée

microdélétion 22q11	**Canal atrioventriculaire**
Trisomie 21	**Coarctation de l'aorte**
Trisomie 13	**Sténose aortique supravalvulaire**
Microdélétion 7q11	**Communication interventriculaire**
Monosomie X	**Tronc artériel commun**

9- Pour chacune des cardiopathies suivantes, décrivez comme sur l'exemple fourni le trajet du cathéter.
Exemple: Tétralogie de Fallot: Veine fémorale-Aorte
VF-VCI-OD-VD-CIV-Ao

Transposition des gros vaisseaux: Veine fémorale-Artère pulmonaire

Atrésie tricuspide Ib: Veine fémorale-Artère pulmonaire

Atrésie pulmonaire à septum intact: Veine fémorale-Artère pulmonaire

Double discordance: Veine fémorale-Artère pulmonaire

Interruption de la crosse aortique: Artère fémorale-artère pulmonaire

10- Quel est la valeur du rapport débit pulmonaire/débit systémique (Qp/Qs) dans les situations suivantes? Considérez que la différence artérioveineuse est normale et que l'hématose est normale.

Communication interventriculaire – saturation dans l'artère pulmonaire 90%

Atrésie pulmonaire à septum intact- saturation aortique 85%

Tronc artériel commun – saturation aortique 70%

Tétralogie de Fallot – saturation aortique 85%

Double discordance-CIV-sténose pulmonaire – saturation aortique 70%

Ventricule unique-dérivation cavopulmonaire totale fenestrée-saturation aortique 90%

11- Quelle est la méthode la plus couramment utilisée pour faire le diagnostic de microdélétion interstitielle du chromosome 22q11?

12- Vous êtes sollicité pour un conseil téléphonique par un pédiatre de maternité ayant sous les yeux un nouveau-né. Quel est votre diagnostic dans chacune des situations suivantes? Donner le diagnostic le plus probable.

Cyanose sous air réfractaire à l'oxygène- pas de détresse respiratoire – pouls fémoraux normaux – pas de souffle

Cyanose sous air réfractaire à l'oxygène – pas de détresse respiratoire – pouls fémoraux normaux – souffle systolique éjectionnel 3/6

Cyanose sous air réfractaire à l'oxygène – détresse respiratoire – pouls fémoraux normaux – pas de souffle

Cyanose sous air réfractaire à l'oxygène limitée aux membres inférieurs – détresse respiratoire – pouls fémoraux amortis – pas de souffle

Cyanose réfractaire à l'oxygène – détresse respiratoire – pouls fémoraux et huméraux absents – pas de souffle

13- Dans un retour veineux pulmonaire anormal total supracardiaque, à quoi est dûe l'hypertension artérielle pulmonaire?

14- Citez 4 complications des dérivations cavopulmonaires totales.

15- Quelle est la posologie de la digoxine chez un enfant de 7 kg?

16- Vous accueillez un nouveau-né avec une tachycardie à QRS fins à 230/mn. Quel est votre diagnostic si l'injection intraveineuse d'adénosine triphosphate montre:

un arrêt de la tachycardie avec reprise progressive du rythme sinusal

un arrêt de la tachycardie avec des ondes F à 460/mn

17- Citez 3 causes de tachycardie ventriculaire de l'enfant.

1-

2-

3-

18 – Après une intervention de Senning pour une transposition des gros vaisseaux, un adolescent de 12 ans a une défaillance sinusale sévère avec une bradycardie à 40/mn. L'exploration électrophysiologique montre des intervalles AH et HV normaux. Quel type de stimulateur cardiaque lui proposez-vous? Utilisez le code international à 3 lettres pour répondre.

19- Quels anticorps maternels recherchez-vous dans un bloc auriculo-ventriculaire néonatal?

20- Par quelles caractéristiques anatomiques une tétralogie de Fallot régulière est-elle définie?

21- Un nouveau-né de 2 jours est admis en urgence pour une transposition simple des gros vaisseaux. Le foramen ovale est restrictif et shunte exclusivement de gauche à droite à 2 m/s. Son canal artériel est-il ouvert? Si oui, dans quel sens shunt –il?

22- Quelle est la posologie habituelle de l'amiodarone dans le traitement préventif des récidives des tachycardies jonctionnelles réciproques du nouveau-né?

23- Donner dans la liste suivante la meilleure option chirurgicale pour chaque cardiopathie proposée. Vous pouvez choisir plusieurs gestes pour chaque malformation s'ils doivent être effectués dans le même temps chirurgical.

a- Switch artériel
b- Plastie de l'isthme aortique
c- Fermeture de CIV
d- cerclage pulmonaire
e- détransposition atriale
f- anastomose systémico-pulmonaire
g- intervention de Ross

Tétralogie de Fallot irrégulière

Transposition des gros vaisseaux-CIV- coarctation

Sténose aortique annulaire et valvulaire serrée

Double discordance – CIV – coarctation

Ventricule unique- atrésie pulmonaire

24- Quelle est la valeur normale de l'intervalle QT chez un nouveau-né de 15 jours?

25- Dans une communication interventriculaire restrictive à gros débit pulmonaire (IIa), sur quel paramètre rhéologique pouvez-vous intervenir pour réduire l'hyperdébit et de quelle façon?

26- Un nourrisson de 3 mois est amené par ses parents aux urgences pour une détresse vitale. Il est hypotonique, en détresse circulatoire, le foie déborde de 4 centimètres. Les pouls sont faibles mais symétriques. La glycémie à la bandelette montre 0,1 g/l. La radiographie de thorax montre une cardiomégalie avec un syndrome alvéolo-interstitiel périhilaire. Les gaz du sang montrent une acidose métabolique sans hypercapnie. Pendant votre examen, le tracé de scope note une salve de tachycardie ventriculaire soutenue.
Quel diagnostic évoquez-vous?

27- Les cardiomyopathies hypertrophiques primitives sont dues à des mutations dans des protéines constitutives d'un élément essentiel du myocyte. Lequel?

28- Le médecin transporteur du SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 2 jours de vie, né à terme et eutrophe, cyanosé, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Les pouls fémoraux sont mal perçus alors que les pouls huméraux sont bien palpés. La pression artérielle systolique est à 75mmHg au membre supérieur droit pour 55 mmHg au membre inférieur droit. La saturation mesurée au membre supérieur droit est à 55% pour 90% au membre inférieur droit. L'auscultation note un B2 fort sans souffle. Quel est votre diagnostic?

29- Vous accueillez un nouveau-né pour une hypoxémie réfractaire sans détresse respiratoire. Les pouls fémoraux sont un peu amples. Vous auscultez un souffle continu dans les deux champs pulmonaires sans souffle précordial. La radiographie de thorax montre un cœur en sabot et des poumons perfusés de façon symétrique. Vous suspectez une atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire.
29a- A votre avis comment se fait la vascularisation pulmonaire?

29b- Vous faites un cathétérisme cardiaque qui conclut à la présence d'un arbre artériel pulmonaire complet harmonieux de taille normale vascularisé par 29a. La CIV est unique. La saturation est à 90%. Quel est le Qp/Qs?

29c- Quelques semaines plus tard, la saturation reste identique et les parents vous signalent que l'enfant est essoufflé lors des biberons. Comment l'expliquez-vous?

29d- A l'age de 6 mois, la saturation est à 80%. La dyspnée a disparu. Vous auscultez toujours les souffles continus dorsaux. Quel traitement proposez-vous?

30- Vous examiner un nourrisson de 4 mois pour une insuffisance cardiaque congestive globale. La radiographie de thorax montre une cardiomégalie importante avec des signes d'œdème péri-hilaire. Quel est votre diagnostic si:

30a- l'ECG montre des ondes Q en D1 et en aVL?

30b- l'ECG montre un aspect de préexcitation avec un indice de Sokolow à 88mm?

30c- l'ECG montre une tachycardie à QRS fins à 185/mn avec dissociation auriculo-ventriculaire

31- Un enfant de 18 mois a eu une perforation dilatation d'une atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact à la naissance. Il reste cyanosé à 77%. En échocardiographie, il n'y a aucun obstacle résiduel sur la voie pulmonaire. La valve tricuspide mesure 14 mm alors que la valve mitrale mesure 17 mm. L'oreillette droite est dilatée. Quel traitement proposez-vous?

32- Quel traitement chirurgical proposez vous dans les situations suivantes:

32a- Coarctation isthmique chez un nourrisson de 6 mois?

32b- Coarctation isthmique avec communication interventriculaire de 8 mm en position périmembraneuse chez un nouveau-né de 3,5 kilogrammes?

32c- Coarctation isthmique avec communications interventriculaires multiples chez un nouveau-né de 3,5 kilogrammes?

33- Un nouveau-né de 5 jours est admis pour une cyanose réfractaire à l'oxygène. Vous auscultez un souffle systolique 3/6 et un souffle diastolique 2/6 au foyer pulmonaire. La radiographie de thorax montre une silhouette en sabot, une atélectasie du lobe supérieur droit et un emphysème obstructif du lobe inférieur gauche. Quel est votre diagnostic?

34- Un nourrisson de 6 mois est arrivé aux urgences pour convulsions. L'examen clinique a noté un souffle systolique éjectionnel. L'échographie cardiaque montre deux tumeurs très échogènes situées dans la paroi libre du ventricule gauche.

34a- Quel diagnostic évoquez-vous?

34b- Quelle est la nature histologique de ces tumeurs?

35- Quel diagnostic vous évoquent les résultats des oxymétries suivantes? (plusieurs diagnostics possibles, n'en donner qu'un seul):

a- TVI 87%, VCS 79%, OD 79%, VCI 68%, VD 75%, APT 75%, Ao 99%

b- TVI 57%, VCS 55%, OD 55%, VCI 54%, VD 62%, APT 85%, VP 99%, OG 88%, VG 85%, Ao 62%

c- TVI 50%, VCS 51%, OD 49%, VD 49%, APT 49%, VP 99%, OG 97%, VG 97%, Ao Asc 97%, Ao Desc 49%

d- TVI 72%, VCS 73%, OD 79%, VD 82%, APT 82%, VP 99%, OG 99%, VG 99%, Ao 99%

36- Qu'appelle-t-on un canal atrioventriculaire intermédiaire?

37- Proposez un programme chirurgical séquentiel dans les situations suivantes en utilisant les options proposées ci-dessous.

a- Anastomose de Blalock

b- Cerclage pulmonaire
c- Elargissement de communication inter-auriculaire
d- Plastie de l'isthme aortique
e- Elargissement de communication interventriculaire
f- Switch artériel
g- Intervention de Senning
h- Fermeture de communication interventriculaire
i- Dérivation cavopulmonaire partielle
j- Dérivation cavopulmonaire totale
k- intervention de Norwood
l- intervention de Damus-Kay

atrésie tricuspide vaisseaux normalement posés hypertension pulmonaire

cœur univentriculaire avec deux valves auriculoventriculaires – CIV restrictive sous aortique – coarctation de l'aorte– hypertension pulmonaire

double discordance – CIV – hypertension pulmonaire

hypoplasie du cœur gauche

38- Quels sont les cinq signes majeurs de la maladie de Kawasaki?

39- Citer trois causes de myocardiopathie curable par le traitement de leur cause?

- une cause métabolique:

- une cause malformative:

- autre:

40- Vous faites une scintigraphie myocardique au Thallium 201 chez un enfant de 12 ans ayant eu une correction anatomique de transposition des gros vaisseaux en période néonatale. Celle-ci montre un défaut de perfusion scintigraphique réversible dans le territoire antéro-septo-apical.

40a- Quelle est la signification de ce résultat?

40b- Quel examen proposez-vous de faire?

40c- Que vous attendez-vous à trouver si la distribution coronaire était de type D?

41- Un jeune homme de 24 ans a eu une plastie aortique pour une coarctation isthmique à l'âge de 3 ans. Il n'a aucun symptôme. Ses pouls fémoraux sont bien perçus. La pression artérielle au membre supérieur droit est à 140/75 mmHg. Il a fait une épreuve d'effort quasi maximale au cours de laquelle la pression artérielle est montée à 290/110 mmHg.

41a- De quoi devez-vous vous assurer avant toute chose?

41b- Si vous ne trouvez aucune anomalie cardiovasculaire en dehors de l'hypertension artérielle d'effort, lui autorisez vous la pratique hebdomadaire du tennis?

42- Une jeune femme de 29 ans a eu une intervention de Mustard pour une transposition des gros vaisseaux. Elle n'a aucun symptôme cardiaque. L'examen est normal en dehors d'un souffle de régurgitation à la pointe. L'ECG montre une défaillance sinusale modérée. La radiographie de thorax montre une cardiomégalie avec un rapport cardiothoracique à 0,65. En échographie, le ventricule droit est dilaté, modérément hypokinétique et la valve tricuspide fuit de façon moyenne.

42a- Quelle contraception lui proposez-vous?

42b- Elle vous interroge sur la possibilité de mener une grossesse. Que lui répondez-vous succinctement?

43- Un enfant de 4 ans consulte pour une suspicion de séquelle coronaire de maladie de Kawasaki car il a été noté une dilatation de la coronaire droite à 5 mm avec une coronaire gauche normale. Vous êtes surpris d'ausculter un souffle continu mésocardiaque. Comment rectifiez-vous ce diagnostic?

Session 6

1- Quels sont les cinq signes majeurs de la maladie de Kawasaki ?

1-

2-

3-

4-

5-

2- Un enfant de 4 ans a reçu des immunoglobulines à la dose de 2grammes/kg 11 jours après le début d'une maladie de Kawasaki. L'échocardiographie montre une dilatation anévrismale de la bifurcation coronaire gauche. La fonction ventriculaire gauche est normale.

2a- Vous prescrivez un traitement par l'aspirine à la dose de 100 mg/kg/j. Quel traitement supplémentaire devez vous donner après avoir reçu les résultats de l'échocardiographie ?

2b- Quelle est l'évolution habituelle de anévrismes coronaires de la maladie de Kawasaki ?

3- Vous examinez un fœtus de 24 semaines. Le ventricule gauche mesure 5 mm et le ventricule droit 11 mm. Quelles cardiopathies pourriez-vous observer à la naissance ?

4- Au cours d'une grossesse gémellaire, l'obstétricien vous adresse la maman enceinte de 34 semaines pour la surveillance d'un syndrome transfuseur-transfusé. Vous êtres surpris d'enregistrer une insuffisance tricuspide à 4 m/s. Pouvez-vous estimer la pression aortique ce fœtus ? Si oui, donnez votre méthode de calcul. Si non, de quelle donnée devriez vous disposer ?

5- Un enfant de 7 mois vous est adressé avec le diagnostic de cœur triatrial. A l'examen, vous entendez un roulement diastolique à la pointe. En échographie, l'oreillette gauche est très dilatée, il n'y a pas de cloisonnement de l'oreillette gauche mais la valve mitrale est très peu mobile. Comment rectifiez-vous le diagnostic ?

6- Citez deux causes de souffle continu chez le nourrisson.

1-

2-

7- Une jeune fille de 11 ans consulte pour une dyspnée d'effort progressivement croissante. A l'examen, vous notez une hyperpulsatilité, une pression artérielle à 135/35 mmHg. L'auscultation note un souffle systolique 4/6ème rude sur l'ensemble du précordium associé à un souffle diastolique 3/6ème au foyer aortique. Quel est votre diagnostic ?

8- Vous examinez à l'âge de 7 jours un nouveau-né eutrophe asymptomatique pour un souffle. L'échographie montre une communication inter-ventriculaire périmembraneuse de 4 mm. La vélocité du flux Doppler entre le ventricule gauche et le ventricule droit est de 1,2 m/s. Le canal artériel est fermé. La crosse de l'aorte est normale.

8a- Y-a-t-il une hypertension pulmonaire ?

8b- Quel traitement prescrivez-vous à la fin de votre consultation ?

8c- Que dites vous aux parents sur les possibilités évolutives ?

8d- 5 mois plus tard, alors que l'enfant est toujours asymptomatique, vous enregistrez une vélocité du flux Doppler à 4 m/s sur la CIV. Celle-ci mesure 1,5 mm. L'oreillette gauche et le ventricule gauche sont de taille normale. De quel type de CIV s'agit-il dans la classification alpha-numérique ?

8e- Que dites vous aux parents sur les risques encourus ?

9- Vous faites une expérience chez l'agneau consistant à fermer partiellement le foramen ovale de telle sorte que le pourcentage du débit sanguin fœtal combiné qui traversera la valve mitrale soit de 30% alors que celui qui traversera la valve tricuspide soit de 70%. Quel est alors le % du débit sanguin fœtal combiné qui traversera l'isthme aortique.

10- Citez 3 formes anatomiques de canal atrio-ventriculaire partiel.

1-

2-

3-

11- Vous accueillez en urgence un nouveau-né cyanosé en insuffisance cardiaque congestive. L'échographie montre un shunt droite-gauche inter-auriculaire, une hypertension artérielle pulmonaire, le reste est normal mais vous n'arrivez pas à voir les veines pulmonaires. Pourtant, le sinus coronaire est normal et vous ne voyez pas de flux anormal dans le tronc veineux innominé. Où devez vous chercher un flux anormal?

12- Donnez pour chaque cardiopathie ci-dessous le trajet du cathéter depuis son point d'entrée cutanée jusqu'au site à atteindre.

Exemple : Tétralogie de Fallot Veine Fémorale (VF) – Aorte
VF-VCI-OD-VD-CIV-Ao

Atrésie tricuspide avec atrésie pulmonaire-VF-Ventricule gauche

Atrésie pulmonaire avec CIV –VF – Aorte

Double discordance –VF – Artère pulmonaire

Canal atrioventriculaire complet – VF – Artère pulmonaire

Transposition des gros vaisseaux – VF – Artère pulmonaire

Sténose pulmonaire critique – Artère fémorale – Ventricule gauche

13- Le médecin du SAMU vous demande un conseil téléphonique pour un nouveau-né de 5 jours. Celui-ci a des signes d'insuffisance cardiaque avec des extrémités froides, ses pouls fémoraux ne sont pas bien palpés. Il n'y a pas de cyanose mais une détresse respiratoire avec polypnée à 70/mn, un tirage sous-costal et suprasternal, un battement des ailes du nez. Parmi les propositions suivantes, lesquelles vous paraissent devoir être exécutées avant l'arrivée en milieu hospitalier ?

Intubation trachéale et ventilation assistée
Mise en place d'un cathéter central
Perfusion de Prostaglandine E1
Injection intra-veineuse de Digoxine
Perfusion de dobutamine
Injection intra-veineuse de diurétiques

14- A l'arrivée dans le service de Cardiologie Pédiatrique, vous faites le diagnostic de syndrome de coarctation de l'aorte (coarctation associée à une communication interventriculaire). Quel traitement chirurgical proposerez-vous dans chacune des situations suivantes ?

14a- Coarctation avec CIV par périmembraneuse avec malalignement de 5 mm non restrictive

14b- Coarctation avec CIV restrictive musculaire

14c- Coarctation avec CIV multiples dont des CIVs de pointe non restrictives

15- Un nourrisson de 5 mois est adressé aux urgences pour une altération rapide de l'état général avec teint gris, marbrures, détresse respiratoire et hypotonie. A l'examen, il a une hépatomégalie, un bruit de galop et un rythme cardiaque irrégulier. Ses pouls sont bien palpés. La pression artérielle est à 50mmHg en systole. Les examens biologiques montrent une glycémie à 1,1 mmol/L, un pH à 7,04 avec une réserve alcaline à 9 mmol/L. L'ECG est en rythme sinusal entrecoupé de salves de tachycardie ventriculaire polymorphe. La radiographie de thorax montre un cardiomégalie avec une surcharge vasculaire pulmonaire nette.

15a- Quel diagnostic évoquez-vous ?

15b- Comment le confirmerez-vous ?

15c- Quel est le mode de transmission mendélien de cette affection ?

16- Un pédiatre de maternité vous appelle pour un nouveau-né suspect d'avoir une cardiopathie malformative. Quel diagnostic évoquez vous devant les situations suivantes ?

16a- Cyanose réfractaire - Souffle=0 – Eupnéique – Pouls fémoraux +

16b- Cyanose réfractaire – Souffle=0 – Dyspnée – Pouls fémoraux +

16c- Cyanose réfractaire – Souffle=0 –Dyspnée – Pouls fémoraux et huméraux absents

17- Un réanimateur néonatal vous demande conseil pour un nouveau-né ventilé pour une détresse respiratoire associée à des signes d'insuffisance cardiaque. Il n'a pas de cyanose réfractaire. Les pouls fémoraux sont faibles ainsi que les pouls huméraux et il n'y a pas de gradient tensionnel entre les membres supérieurs et inférieurs. L'échographie montre 4 cavités dilatées avec une hyperkinésie des deux ventricules. Il n'y a aucune malformation visible. Le canal artériel est fermé.

17a- Quel diagnostic évoquez-vous ?

17b- Quel geste clinique a été omis ?

18- Citez 3 voies d'abord possibles pour la fermeture chirurgicale d'une communication inter-auriculaire ?

1-

2-

3-

19- Une patiente de 30 ans consulte pour un conseil prénatal car elle est enceinte de 34 semaines. Elle a une cardiomyopathie hypertrophique non obstructive. Son père était atteint et est décédé subitement à l'âge de 43 ans. Elle vous apporte un « papier » qu'elle ne comprend pas bien sur lequel il est dit qu'elle a une mutation Arg403 dans le gène codant pour la chaîne lourde b de la myosine.

19a- Quel est le risque d'avoir un fœtus atteint ?

19b- L'échocardiographie fœtale est normale. Cela exclut-il le fait que le fœtus soit atteint ? Justifiez.

20- Un nouveau-né de 4 jours est adressé en urgence pour une transposition simple des gros vaisseaux. En échographie, le foramen ovale est étroit et shunt gauche droite.

20a- Le canal artériel est-il ouvert ?

20b- L'enfant est essoufflé et très cyanosé. Quel geste devez-vous faire ?

20c- Trois jours après ce geste, le canal artériel est fermé. Dans quel sens shunt le foramen ovale ?

20d- Quel traitement chirurgical proposez-vous ?

20e- Lors de l'intervention, le chirurgien décrit une distribution coronaire de type A. Quelle en est la signification ?

21- Quelle est l'enzyme déficitaire dans la glycogénose de type II ?

22- Un jeune homme de 16 ans vient pour une bradycardie permanente. L'ECG enregistre un bloc auriculo-ventriculaire 2/1. Vous êtes surpris de la maigreur du patient et de la présence d'un ptosis bilatéral. L'échocardiographie montre un cardiomyopathie dilatée hypertrophique modérément hypokinétique. Vous apprenez qu'un frère aîné est décédé subitement à l'âge de 22 ans. Quel diagnostic suspectez-vous ?

23- Quel est l'axe de QRS habituel dans les situations suivantes ?

23a- Canal atrioventriculaire complet

23b- Nouveau-né normal

23c- Syndrome de Noonan

24- Quelle anomalie métabolique transitoire observe-t-on chez les nouveau-nés ayant une microdélétion interstitielle du chromosome 22q11 ?

25- Un enfant de 3 ans vient pour un canal artériel. Il n'a aucun symptôme. L'échocardiographie montre une pression pulmonaire normale et ne retrouve pas de surcharge diastolique des cavités gauches.

25a-Quel risque souhaitez-vous prévenir en fermant ce canal artériel ?

25b-Quelle méthode utiliserez-vous ?

26-Quel est le rapport du débit pulmonaire/débit systémique dans les situations suivantes ?

Tétralogie de Fallot – SaO_2=70%

Atrésie pulmonaire avec CIV - SaO_2=70%

Atrésie pulmonaire à septum intact - SaO_2=85%

Ventricule unique avec atrésie pulmonaire - SaO_2=90%

CIV- Saturation artérielle pulmonaire = 85%

26- Citez 4 cardiopathies cono-troncales associées à une délétion du chromosome 22q11.

1-

2-

3-

4-

27- Associez les cardiopathies avec les syndrome suivants.

Syndrome de Down	**Dysplasie polyvalvulaire**
Syndrome de Noonan	**Coarctation**
Syndrome de Williams	**Canal atrioventriculaire**
Syndrome de Patau	**Sténose supravalvulaire aortique**
Syndrome de Turner	**Sténose valvulaire pulmonaire**

28- A partir quel terme peut-on dépister avec une grande sensibilité les cardiopathies fœtales ?

29- Donnez le temps chirurgical suivant pour les situations ci-dessous :

Nourrisson de 3 mois-1er temps de Norwood néonatal pour hypoplasie du cœur gauche-Cyanose à 70%-PAP moyenne=12mmHg

Enfant de 4 ans-Plastie aortique et Cerclage pulmonaire néonataux pour syndrome de coarctation avec CIV multiples - Cyanose à 88%- CIV résiduelle unique trabéculée moyenne

Enfant de 7 ans – Atrésie tricuspide avec concordance ventriculo-artérielle et sténose pulmonaire (Ib)- Anastomose cavopulmonaire partielle à 3 ans- Cyanose à 75%-PAP moyenne=11mmHg

Enfant de 2 ans-Tronc artériel commun réparé à l'âge de 1 mois (tube valvé 12mm)-Pression ventriculaire droite=110mmHg

Enfant de 5 ans-Ventricule unique avec deux valves auriculo-ventriculaires, vaisseaux malposés, coarctation et hypertension pulmonaire – Plastie aortique et cerclage néonataux- Cyanose à 78%- Obstruction sous-aortique- Cerclage bien posé-PAP moyenne 13mmHg

30- Un nourrisson de 7 mois arrive en insuffisance cardiaque congestive. Il a des bronchites à répétition depuis 4 mois. Vous auscultez un souffle d'insuffisance mitrale. Les pouls sont faibles mais symétriques. La radiographie de thorax montre une cardiomégalie et un œdème pulmonaire. L'ECG est en rythme sinusal avec une onde Q enD1 et en aVL. Quel est votre diagnostic ?

31- Une jeune femme de 29 ans a eu une intervention de Senning à l'âge de 4 mois pour une transposition simple des gros vaisseaux.

31a- Elle a une cicatrice de thoracotomie postéro-latérale droite. A quelle intervention correspond cette cicatrice ?

31b- Elle est essoufflée depuis plusieurs mois et la radiographie montre une cardiomégalie franche. Donnez 2 causes possibles à l'essoufflement.

31c- L'ECG montre un rythme à 110/mn et vous avez du mal à voir les ondes P. Quel diagnostic suspectez-vous ?

32- Un enfant de 9 ans vient pour ascite et dyspnée. A l'examen, il a une hépatomégalie sensible, une turgescence jugulaire spontanée et une ascite volumineuse. L'auscultation cardiaque est normale. L'ECG est en rythme sinusal. L'amplitude de l'onde P en D2,D3, aVF est de 4mm et celle de QRS de 3mm dans les mêmes dérivations. La durée de P est de 110ms pour une durée de QRS de 80ms. Quel est votre diagnostic ?

33- Quel est le mode de transmission du syndrome de QT long congénital sans surdité?

34- Citez 3 manœuvres vagales susceptibles de réduire une tachycardie jonctionnelle réciproque.

1-

2-

3-

35- Une jeune femme de 32 ans consulte pour une bradycardie fœtale. L'échocardiographie affirme le diagnostic de bloc auriculo-ventriculaire complet fœtal sans anasarque. La fréquence cardiaque fœtale est à 68/mn au terme de 31 semaines. La patiente vous apprend qu'elle a déjà fait deux fausses couches spontanées tardives.

35a- Quel est la cause du bloc auriculo-ventriculaire foetal?

35b- Quelles affections (2 ou 3) rechercherez-vous chez la mère ?

35c- Quels examens biologiques demandez-vous chez la mère ?

36- Un enfant de 7 ans vient pour des œdèmes généralisés. Il a eu une dérivation cavopulmonaire totale à l'âge de 5 ans pour un cœur univentriculaire. Depuis plusieurs semaines, il a une diarrhée permanente qui ne cède pas lors du jeune. La protidémie est à 40g/L. De quelle complication souffre-t-il ?

37- Citez 2 irrégularités de la tétralogie de Fallot.

1-

2-

38- Une jeune fille de 4 ans est cathétérisée pour une CIV de diagnostic tardif. La pression pulmonaire est à 97/40 moyenne 68mmHg pour une pression aortique à 100/56 moyenne 74mmHg. La saturation dans l'artère pulmonaire est à 73% alors que la différence artérioveineuse est normale et la saturation aortique à 100%. Après inhalation d'oxygène pur, la pression pulmonaire est à 97/22 sans changement de la pression aortique. La PaO2 pulmonaire est 380mmHg pour une PaO2 aortique à 560mmHg.

38a- S'agit-il d'une maladie d'Eisenmenger ?

38b- Que proposez-vous ?

39- Une jeune fille de 14 ans a un stimulateur cardiaque double-chambre pour un bloc auriculo-ventriculaire post-opératoire. Le compte rendu de surveillance du stimulateur mentionne qu'il fonctionne en permanence en mode VAT. Est-ce normal ? Justifiez

40- Donnez deux complications tardives de la double discordance isolée.

1-

2-

Session 7

1- Un nouveau-né de 3 jours de vie est examiné à la sortie de maternité. Le pédiatre vous demande conseil car il ne sent pas les pouls fémoraux. Il n'entend pas de souffle à l'auscultation du précordium. La pression artérielle au membre supérieur droit est à 98/50 mmHg pour 63/45 mmHg au membre inférieur droit. Il n'y a pas d'hépatomégalie ni de détresse respiratoire. Quel conseil donnez-vous ?

2- L'échocardiographie confirme le diagnostic de coarctation isthmique associée à une communication inter-ventriculaire périmembraneuse non restrictive de 5 mm. Le ventricule gauche est modérément hypokinétique (fraction de raccourcissement de 23%) et vous voyez un petit flux de canal artériel shuntant de gauche à droite. Que faites-vous ?

3- Quelques jours plus tard, la fonction du ventricule gauche est normale. Vous décidez d'opérer la coarctation. Quelle sont les alternatives que vous discutez pour le traitement de la communication inter-ventriculaire ?

4- Un nouveau-né de 4 jours de vie est adressé en urgence pour une défaillance cardiaque et respiratoire aiguë. A l'arrivée, en ventilation assistée, vous notez une cyanose généralisée (SaO2=80%), une auscultation cardiaque normale et des pouls huméraux et fémoraux très faibles. Quel diagnostic suspectez vous ?

5- Votre diagnostic est confirmé par l'échographie. Quel traitement chirurgical proposez vous ?

6- Une fillette de 4 ans est suivie en neuropédiatrie depuis l'âge de 2,5 ans pour une comitialité traitée par le valproate de sodium. Elle consulte pour une perte de connaissance survenue dans la cour de l'école maternelle. Les pompiers appelés sur place ont constaté une tachycardie à 200/mn avec des signes de détresse circulatoire. Elle a reçu un choc électrique externe qui a rétabli immédiatement le rythme sinusal et l'hémodynamique. A l'arrivée, elle va très bien. L'ECG est normal et l'échographie cardiaque est normale. Sur le lambeau de scope que vous confient les pompiers vous voyez une tachycardie jonctionnelle puis un aspect de tachycardie ventriculaire avec un changement d'axe tous les deux complexes puis une tachycardie ventriculaire monomorphe à 180/mn. Quel est votre diagnostic ?

7- De quel type sont les anticorps auto-immuns retrouvés chez les mères de fœtus ayant un bloc auriculo-ventriculaire ?

8- Un nourrisson de 4 mois est examiné en P.M.I. pour un mauvais teint. Sa croissance pondérale est normale depuis la naissance. Il n'est pas essoufflé. Il est effectivement cyanosé de façon modérée (SaO2=85%). A l'examen, il n'a pas de signe d'insuffisance cardiaque. Vous entendez des souffles continus dans les deux aisselles et dans le dos. Il n'y a pas de souffle précordilal. La radiographie de thorax montre une silhouette en sabot avec des poumons normalement perfusés. Quel est votre diagnostic ?

9- Quel est le rapport débit pulmonaire/débit systémique chez cet enfant ?

10- Quel examen proposez-vous pour définir votre stratégie thérapeutique ?

11- Un nouveau-né de 5 jours est admis pour une cyanose réfractaire à l'oxygène. Vous auscultez un souffle systolique 3/6 et un souffle diastolique 2/6 au foyer pulmonaire. La radiographie de thorax montre une silhouette en sabot, une atélectasie du lobe supérieur droit et un emphysème obstructif du lobe inférieur gauche. Quel est votre diagnostic?

12- Quelle est la nature histologique des tumeurs cardiaques de la sclérose tubéreuse de Bourneville ?

13- Citer trois causes de myocardiopathie curable par le traitement de leur cause?

- une cause métabolique:

- une cause malformative:

- autre:

14- Un nourrisson de 5 mois vous est adressé pour insuffisance cardiaque. Dans ses antécédents, on note des bronchites à répétition et une hospitalisation pour « coliques » à l'âge de 2 mois. L'examen note des signes d'insuffisance cardiaque congestive sans cyanose. La radiographie de thorax montre une cardiomégalie importante et un œdème pulmonaire. L'ECG est en rythme sinusal rapide avec une onde Q en D1 et en aVL. Quel est votre diagnostic ?

15- Quels signes échocardiographiques indirects en faveur de ce diagnostic recherchez-vous ?

16- Quel signe direct confirmant ce diagnostic recherchez-vous ?

17- Si vous n'arrivez pas à voir ce signe direct, quel examen demandez-vous ?

18- Quel traitement proposez-vous ?

19- Que dites-vous aux parents sur le risque immédiat de ce traitement et sur le pronostic à long terme (en deux mots) ?

20- Un jeune homme de 24 ans a eu une plastie aortique pour une coarctation isthmique à l'âge de 3 ans. Il n'a aucun symptôme. Ses pouls fémoraux sont bien perçus. La pression artérielle au membre supérieur droit est à 140/75 mmHg. Il a fait une épreuve d'effort quasi maximale au cours de laquelle la pression artérielle est montée à 290/110 mmHg.

20a- De quoi devez-vous vous assurer avant toute chose?

20b- Si vous ne trouvez aucune anomalie cardiovasculaire en dehors de l'hypertension artérielle d'effort, lui autorisez vous la pratique hebdomadaire du tennis?

21- Comment se draine habituellement un retour veineux pulmonaire anormal total supra-cardiaque?

22- Quel est l'axe électrique du QRS

1- dans un syndrome de Noonan? :

2- dans un canal atrioventriculaire complet?:

3- chez un nouveau-né normal?:

23-Quel est le mode de transmission du syndrome cardiosquelettique de Holt-Oram ?

24-Citez 5 cardiopathies conotroncales associées à la microdélétion du chromosome 22q11.

1-

2-

3-

4-

5-

25-Quels sont les noms usuels des cardiopathies associant les éléments suivants?

25a:

-situs solitus
-concordance auriculo-ventriculaire
-communication interventriculaire
-discordance ventriculo-artérielle
-coarctation de l'aorte

25b:

-situs solitus
-discordance auriculo-ventriculaire
-communication interventriculaire
-discordance ventriculo-artérielle
-sténose pulmonaire

25c:

-situs solitus
-concordance auriculo-ventriculaire
-communication interventriculaire
-dextroposition de l'aorte
-concordance ventriculo-artérielle
-sténose infundibulaire et annulaire pulmonaire

26- Quelle est la valeur estimée de la pression pulmonaire systolique dans les situations suivantes?

-myocardiopathie primitive et vélocité de la fuite tricuspide=3m/s:

-tétralogie de Fallot et vélocité de la fuite tricuspide=4,5m/s:

-communication interventriculaire restrictive, pression aortique=80mmHg, vélocité maximale du flux VG-VD=4m/s:

-sténose valvulaire pulmonaire, gradient maximal VD-AP=45mmHg, vélocité de la fuite tricuspide=4m/s:

27-Le médecin transporteur du SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 2 jours de vie, né à terme et eutrophe, gris, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Les pouls fémoraux sont mal perçus alors que les pouls huméraux sont bien palpés. La pression artérielle systolique est à 75mmHg au membre supérieur droit pour 55 mmHg au membre inférieur droit. La saturation mesurée au membre supérieur droit est à 99% sous 100% d'oxygène pour 55% au membre inférieur droit. Quel est votre diagnostic?

28- Le médecin transporteur du SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 2 jours de vie, né à terme et eutrophique, cyanosé, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Les pouls fémoraux sont mal perçus alors que les pouls huméraux sont bien palpés. La pression artérielle systolique est à 75mmHg au membre supérieur droit pour 55 mmHg au membre inférieur droit. La saturation mesurée au membre supérieur droit est à 55% pour 90% au membre inférieur droit. L'auscultation note un B2 fort sans souffle. Quel est votre diagnostic?

29-Vous faites le diagnostic d'atrésie pulmonaire à septum inter-ventriculaire intact chez un nouveau-né. L'échographie montre que le ventricule droit est tripartite et que la valve tricuspide mesure 13mm (nle=14mm).

29a- S'agit-il d'une cardiopathie ducto-dépendante?

29b- Prescririez-vous de la Prostine® dès le diagnostic fait?

29c- Quel traitement proposeriez-vous en première intention?

29d- Outre la taille et la fonction du ventricule droit, quelle particularité anatomique doit être recherchée dans l'atrésie pulmonaire à septum inter-ventriculaire intact avant de proposer une décompression du ventricule droit?

30-Quel diagnostic vous évoquent les résultats des oxymétries suivantes? (plusieurs diagnostics possibles, n'en donner qu'un seul):

a- TVI 87%, VCS 79%, OD 79%, VCI 68%, VD 75%, APT 75%, Ao 99%

b- TVI 57%, VCS 55%, OD 55%, VCI 54%, VD 62%, APT 85%, VP 99%, OG 88%, VG 85%, Ao 62%

c- TVI 50%, VCS 51%, OD 49%, VD 49%, APT 49%, VP 99%, OG 97%, VG 97%, Ao Asc 97%, Ao Desc 49%

d- TVI 72%, VCS 73%, OD 79%, VD 82%, APT 82%, VP 99%, OG 99%, VG 99%, Ao 99%

31-Donner le trajet du cathéter entre point de départ et arrivée dans les cardiopathies suivantes. Exemple : tétralogie de Fallot VFP -…….-Ao. Réponse : VFD-VCI-OD-VD-CIV-Aorte.

Abréviations : VF veine fémorale, VJ veine jugulaire, VC veine cave I inférieure S supérieure, OD oreillette droite, OG oreillette gauche, VD ventricule droit, VG ventricule gauche, AP artère pulmonaire, Ao aorte, CIA communication interauriculaire, CIV communication interventriculaire

Sténose valvulaire pulmonaire : VFD AP

Transposition des gros vaisseaux : VFD AP

Atrésie pulmonaire avec CIV : VFD AP

Atrésie tricuspide Ib : VFD AP

Double discordance : VFD AP

31-Quelle est la valeur du rapport du débit pulmonaire/ débit systémique dans les situations suivantes ?

Communication inter-auriculaire et SaO2 dans l'artère pulmonaire=90%

Tétralogie de Fallot et saturation dans l'aorte=85%

Double discordance+CIV+sténose pulmonaire et saturation dans l'aorte=85%

Cœur univentriculaire avec saturation dans l'aorte=85%

Atrésie pulmonaire avec CIV et saturation dans l'artère pulmonaire=85%

32-Comment est le QRS-P' par rapport au P'-QRS dans les tachycardies jonctionnelles liées à un faisceau de Kent

33-Quelle est la durée habituelle du traitement préventif des récidives de tachycardie jonctionnelle réciproque néonatale ?

34-Une femme de 28 ans enceinte de 33 semaines vous est adressé pour augmentation de la hauteur utérine et suspicion de tachycardie fœtale. En échographie, le fœtus a une

ascite modérée. Il y a une hydramnios modéré. Le cœur est d'architecture normale mais les deux ventricules sont hypokinétiques et les valves auriculo-ventriculaires fuient. En mode TM, vous notez deux contractions auriculaires (400/mn) pour une contraction ventriculaire (200/mn).

34a-Quel est votre diagnostic ?

34b-Que faites-vous ?

34c-Quelques jours plus tard, l'anasarque s'est aggravé et le rythme cardiaque fœtal s'altère. Que faites-vous ?

35-Une jeune femme de 29 ans a eu une intervention de Mustard pour une transposition des gros vaisseaux. Elle n'a aucun symptôme cardiaque. L'examen est normal en dehors d'un souffle de régurgitation à la pointe. L'ECG montre une défaillance sinusale modérée. La radiographie de thorax montre une cardiomégalie avec un rapport cardiothoracique à 0,65. En échographie, le ventricule droit est dilaté, modérément hypokinétique et la valve tricuspide fuit de façon moyenne.

35a- Quelle contraception lui proposez-vous?

35b- Elle vous interroge sur la possibilité de mener une grossesse. Que lui répondez-vous succinctement?

36- Une jeune fille de 14 ans consulte pour une dyspnée d'effort progressivement croissante. Elle a comme antécédent principal un neuroblastome traité à l'âge de 3 ans par une chimiothérapie. L'échocardiographie montre une myocardiopathie dilatée hypokinétique à parois minces avec des troubles de la relaxation des deux ventricules. Quelle est l'étiologie la plus probable de cette myocardiopathie ?

37- Un adolescent de 16 ans a eu à l'âge de 5 ans une dérivation cavopulmonaire totale pour un cœur univentriculaire (atrésie mitrale, malposition vasculaire et atréise pulmonaire). Il consulte pour des oedèmes des membres inférieurs et une prise de poids rapide de 8 kg. L'échographie montre une bonne fonction du ventricule unique et une valve tricuspide compétente. Il n'y a pas d'augmentation anormale des pressions de remplissage avec une dépression inspiratoire correcte de la veine cave inférieure et des veines jugulaires plates en position demi-assise. 37a- Quelle complication redoutez-vous ?

37b- Comment en ferez-vous le diagnostic ?

38- Après l'implantation d'une pace-maker DDD endocavitaire pour BAV complet congénital, vous faites un enregistrement de Holter. La réponse de l'analyste est bon fonctionnement du pace-maker sans défaut de capture ou d'écoute. Le stimulateur fonctionne en permanence en mode V.A.T. Quelle en est la signification ?

39- Un enfant de 4 ans a eu une correction anatomique d'une transposition des gros vaisseaux avec coronaire gauche intra-murale en période néonatale. Vous faites une scintigraphie myocardique de perfusion au Thallium-201 qui montre un défaut de fixation du traceur en antéro-septal à l'effort avec une redistribution dans ce même territoire après 4 heures de repos. Quelle conclusion en tirez-vous sur la viabilité myocardique dans ce territoire ?

40- Faites correspondre les cardiopathies de gauche avec les anomalies chromosomiques de droite.

Tronc artériel commun	**Trisomie 21**
Dysplasie polyvalvulaire	**Délétion 22q11**
Canal atrioventriculaire	**Syndrome de Turner**
Coarctation de l'aorte	**Trisomie 18**

Session 8

1- Un enfant de 8 mois est amené aux urgences pédiatriques pour une fièvre élevée depuis 6 jours résistante aux antibiotiques. Il est en mauvais état général. Ses mains et ses pieds sont oedématiés. Il a une chéilite et une conjonctivite bilatérale. Citez deux autres signes que vous recherchez en faveur du diagnostic de maladie de Kawasaki.

-

-

2- En l'absence d'autres signes, pouvez-vous quand même retenir ce diagnostic ?

3- Quel traitement proposez-vous si le diagnostic de maladie de Kawasaki est retenu ?

4- Quelle est la principale complication cardiaque de la maladie de Kawasaki ?

5- Huit mois après l'épisode aigu, vous faites un contrôle de l'échographie cardiaque et vous faites le diagnostic d'insuffisance mitrale par rétraction de la petite valve associée à une hyperéchogénicité du pilier mitral postérieur. Quel est l'origine la plus probable de cette insuffisance mitrale acquise ?

6- Vous prescrivez une scintigraphie myocardique de perfusion au Thallium 201 sensibilisée par l'injection de dipyridamole. On vous répond : défaut de perfusion latérobasal sous dipyridamole avec normalisation de l'image scintigraphique 4 heures après l'injection. Qu'en concluez-vous sur la viabilité myocardique ?

7- Le médecin transporteur du SAMU prend en charge un nouveau-né à terme en salle de travail pour une hypoxémie réfractaire. Il n'a pas de souffle, tous les pouls sont normalement palpés et est eupnéique. La saturation est à 83% aux 4 membres. Quel diagnostic évoquez-vous en premier ?

8- Le médecin transporteur du SAMU prend en charge un nouveau-né à terme en salle de travail pour une hypoxémie réfractaire. Il a un souffle systolo-diastolique au foyer pulmonaire et des signes de détresse respiratoire. Quel diagnostic évoquez-vous ?

9- Le médecin transporteur du SAMU prend en charge un nouveau-né à terme en salle de travail pour une hypoxémie réfractaire. Les pouls fémoraux sont faiblement perçus. La saturation est à 95% au membre supérieur droit et à 55% aux trois autres membres. Quel diagnostic évoquez-vous ?

10- Le médecin transporteur du SAMU prend en charge un nouveau-né à terme en salle de travail pour une hypoxémie réfractaire. Les pouls huméraux et fémoraux sont faiblement perçus, il y a des signes de détresse respiratoire et circulatoire débutants. Quel diagnostic faites-vous ?

11- Le médecin transporteur du SAMU prend en charge un nouveau-né à terme en salle de travail pour une hypoxémie réfractaire. Les pouls fémoraux sont faiblement palpés. La saturation est à 55% aux membres supérieurs et à 90% aux membres inférieurs. Quel diagnostic suspectez-vous ?

12- Un nouveau-né de 5 jours vous est confié pour une insuffisance cardiaque sévère liée à une myocardiopathie dilatée hypokinétique du ventricule gauche elle-même due à une sténose aortique valvulaire serrée. Quel traitement proposez-vous ?

13- Qu'est-ce qu'un canal atrioventriculaire intermédiaire ?

14- Un nourrisson de 2 mois a un cœur univentriculaire avec une valve auriculo-ventriculaire unique de canal atrioventriculaire, des vaisseaux malposés, une sténose sous-pulmonaire, un retour veineux pulmonaire anormal total infradiaphragmatique et deux veines caves supérieures. A quel groupe de malformations cardiaque appartient cette cardiopathie ?

15- Donnez trois formes anatomiques de communication interauriculaire.

-

-

-

16- Vous examinez à l'âge de 7 jours un nouveau-né eutrophe asymptomatique pour un souffle. L'échographie montre une communication inter-ventriculaire périmembraneuse de 4 mm. La vélocité du flux Doppler entre le ventricule gauche et le ventricule droit est de 1,2 m/s. Le canal artériel est fermé. La crosse de l'aorte est normale.

16a- Y-a-t-il une hypertension pulmonaire ?

16b- Quel traitement prescrivez-vous à la fin de votre consultation ?

16c- Que dites vous aux parents sur les possibilités évolutives ?

16d- 5 mois plus tard, alors que l'enfant est toujours asymptomatique, vous enregistrez une vélocité du flux Doppler à 4 m/s sur la CIV. Celle-ci mesure 1,5 mm. L'oreillette gauche et le ventricule gauche sont de taille normale. De quel type de CIV s'agit-il dans la classification alpha-numérique ?

16e- Que dites vous aux parents sur les risques encourus ?

17- Donnez pour chaque cardiopathie ci-dessous le trajet du cathéter depuis son point d'entrée cutanée jusqu'au site à atteindre.

Exemple : Sténose valvulaire pulmonaire (VF) – Artère pulmonaire

VF-VCI-OD-VD-AP

Tétralogie de Fallot : VF - Ao

Transposition des gros vaisseaux : VF-AP

Double discordance : VF – AP

Atrésie pulmonaire à septum intact : VF- Ao

Retour veineux pulmonaire anormal total supracardiaque : VF –Veine pulmonaire inférieure droite

18- Quel est le rapport du débit pulmonaire/débit systémique dans les situations suivantes ?

Tétralogie de Fallot – SaO_2=85%

Atrésie pulmonaire avec CIV - SaO_2=90%

Atrésie pulmonaire à septum intact - SaO_2=85%

Ventricule unique avec atrésie pulmonaire - SaO_2=70%

CIV- Saturation artérielle pulmonaire = 85%

19- Donnez le temps chirurgical suivant pour les situations ci-dessous :
Nourrisson de 3 mois-1er temps de Norwood néonatal pour hypoplasie du cœur gauche-Cyanose à 70%-PAP moyenne=12mmHg

Enfant de 4 ans-Plastie aortique et Cerclage pulmonaire néonataux pour syndrome de coarctation avec CIV multiples - Cyanose à 88%- CIV résiduelle unique trabéculée moyenne

Enfant de 7 ans – Atrésie tricuspide avec concordance ventriculo-artérielle et sténose pulmonaire (Ib)- Anastomose cavopulmonaire partielle à 3 ans- Cyanose à 75%-PAP moyenne=11mmHg

Enfant de 2 ans-Tronc artériel commun réparé à l'âge de 1 mois (tube valvé 12mm)-Pression ventriculaire droite=110mmHg

Enfant de 5 ans-Ventricule unique avec deux valves auriculo-ventriculaires, vaisseaux malposés, coarctation et hypertension pulmonaire – Plastie aortique et cerclage néonataux- Cyanose à 78%- Obstruction sous-aortique- Cerclage bien posé-PAP moyenne 13mmHg

20- Une jeune femme de 23 ans, enceinte de 22 semaines, consulte pour un avis. Elle vous informe qu'elle a un syndrome du QT long comme plusieurs membres de sa famille. Elle n'a eu que deux syncopes dans l'enfance et depuis qu'elle reçoit un traitement bêta-bloquant, il ne lui est plus rien arrivé. Elle a sur elle un résultat de diagnostic moléculaire signalant quelle a une mutation dans le gène HERG à l'état hétérozygote. Quel est le risque que son fœtus soit porteur de la même mutation ?

21- Un jeune garçon de 11 ans vous est adressé pour une cardiomyopathie hypertrophique. Il n'a pas d'antécédent familiaux. Lors de la consultation, vous êtes surpris par sa démarche instable avec élargissement du polygone de sustentation et par l'abolition de tous ses réflexes ostéotendineux. Quel diagnostic étiologique suspectez-vous pour l'ensemble de ces signes ?

22- Citez trois types de cardiomyopathie curable par le traitement de leur cause (à l'exclusion des cardiomyopathies par surcharge de volume et de pression).

-

-

-

23- Un nourrisson de 8 mois est hospitalisé pour insuffisance cardiaque. Il a une cardiomyopathie hypertrophique hypokinétique associée à une viscéromégalie et à une hypotonie axiale. Quel diagnostic évoquez-vous ?

24- Quel examen cardiologique simple vous permettrait de confirmer ce diagnostic ? Quel en serait le résultat ?

25- Quel examen biochimique vous apportera la preuve définitive du diagnostic ?

26- Quelles informations donnez-vous aux parents pour cet enfant et pour l'avenir ?

27- Un nouveau-né de 3 jours est adressé en urgence pour une transposition simple des gros vaisseaux. En échographie, le foramen ovale est étroit et shunt gauche droite.
27a- Le canal artériel est-il ouvert ?

27b- L'échographie montre un canal artériel fermé. Quelle anomalie anatomique devez-vous rechercher ?

27c- L'enfant est essoufflé et très cyanosé. Quel geste devez-vous faire ?

27d- Quel traitement chirurgical proposez-vous ?

27e- Lors de l'intervention, le chirurgien décrit une distribution coronaire de type A. Quelle en est la signification ?

28- Quel traitement chirurgical proposez vous dans les situations suivantes:

28a- Coarctation isthmique chez un nourrisson de 6 mois?

28b- Coarctation isthmique avec communication interventriculaire de 8 mm en position périmembraneuse chez un nouveau-né de 3,5 kilogrammes?

28c- Coarctation isthmique avec communications interventriculaires multiples chez un nouveau-né de 3,5 kilogrammes?

29- Pendant combien de temps faut-il maintenir une surveillance échographique à la recherche d'un épanchement péricardique après une circulation extracorporelle ?

30- Quelle est la cardiopathie la plus fréquente dans :

la trisomie 21 :

le syndrome de Turner :

le syndrome de Williams :

le syndrome de Digeorge :

31- Citez trois complications majeures des dérivations cavopulmonaires totales.

-

-

-

32- Une jeune femme de 25 consulte pour un conseil. Elle a eu une intervention de Senning à l'âge de 3 mois après une atrioseptotomie de Blalock-Hanlon pour une transposition simple des gros vaisseaux. Elle n'a aucun symptôme. Son ECG de repos montre une défaillance sinusale modérée et l'enregistrement de Holter quelques pauses de moins de 2500 msec essentiellement nocturnes sans trouble du rythme rapide. L'échographie montre un VD de bonne fonction sans fuite tricuspide. Peut-elle avoir un enfant ?

33- Un homme de 30 ans a été opéré dans l'enfance d'une tétralogie de Fallot avec un patch transannulaire. Il est hospitalisé au décours d'une syncope. Alors que l'ECG d'entrée ne montrait qu'un bloc de branche droit, il fait une nouvelle syncope au cours de laquelle vous enregistrez une tachycardie à complexes larges (190msec) monomorphe à type de bloc de branche gauche avec axe vertical. De quel type de trouble du rythme s'agit-il ?

34- Quel traitement proposez-vous ?

35- Quel est le meilleur examen non invasif pour préciser le diagnostic de recoarctation chez l'adulte ?

36- Citez une cardiopathie conotroncale non cyanogène.

37- Quelle est la nature histologique des tumeurs du cœur dans la sclérose tubéreuse de Bourneville ?

38- Un enfant de 12 ans a eu une réparation complète d'atrésie pulmonaire avec CIV à l'aide d'un tube valvé de 14 mm à l'âge de 3 ans. Il va bien mais la pression dans le ventricule droit est à 125 mmHg pour une pression aortique à 100 mmHg. Quel traitement proposez-vous si les branches pulmonaires sont normales ainsi que la pression pulmonaire au delà du tube ?

39- Un enfant trisomique 21 de 14 mois vous est adressé pour savoir si son canal atrioventriculaire complet est opérable. Il est cyanosé (Sa02=85%). Le cathétérisme cardiaque effectué en air ambiant montre une égalité des pressions systolique, diastolique et moyenne entre l'aorte et l'artère pulmonaire; la saturation dans l'artère pulmonaire est à 70% pour une saturation dans les veines pulmonaires à 98%. Pouvez-vous conclure à l'opérabilité de ce patient sur ces seules données ?

40- Si non, quelles informations supplémentaires devez-vous obtenir et comment ?

Session 9

1- Quel est approximativement le pourcentage du débit sanguin cardiaque fœtal combiné dans

-le ventricule gauche

-l'aorte ascendante

-l'isthme aortique

-l'aorte descendante

2- A quelles cardiopathies expose l'asymétrie ventriculaire fœtale aux dépens des cavités gauches ?

3- Quels sont les noms usuels des cardiopathies suivantes ?

3a- Situs solitus
Concordance atrio-ventriculaire
Concordance ventriculo-artérielle
Communication interventriculaire par malalignement
Dextroposition aortique
Sténose infundibulaire

3b- Situs solitus
Concordance atrio-ventriculaire
Communication interventriculaire
Discordance ventriculo-artérielle
Coarctation de l'aorte

3c- Dextrocardie
Situs inversus
Discordance auriculo-ventriculaire
Communication interventriculaire
Discordance ventriculo-artérielle
Sténose pulmonaire

4- Dans une communication inter-auriculaire en position de sinus venosus, quelle est la veine pulmonaire qui se jette dans l'oreillette droite ou la veine cave supérieure ?

5- Quelle est la valeur estimée de la pression pulmonaire systolique dans les situations suivantes?

-myocardiopathie primitive et vélocité de la fuite tricuspide=3m/s:

-tétralogie de Fallot et vélocité de la fuite tricuspide=4,5m/s:

-communication interventriculaire restrictive, pression aortique=100 mmHg, vélocité maximale du flux VG-VD=4m/s:

-sténose valvulaire pulmonaire, gradient maximal VD-AP=85mmHg, vélocité de la fuite tricuspide=5/s:

6- Quel est la valeur du rapport débit pulmonaire /débit systémique dans les situations suivantes ? (Dans tous les cas, considérez que l'hématose se fait normalement et que le débit systémique est normal avec une différence artério-veineuse systémique de 30%).

Tétralogie de Fallot et saturation systémique à 85%

Atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire et saturation systémique à 85%

Double discordance avec communication interventriculaire et saturation dans l'artère pulmonaire à 85%

Communication interauriculaire et saturation dans l'artère pulmonaire à 90%

8- Un nourrisson de 6 semaines a une communication inter-ventriculaire en position péri-membraneuse partiellement comblée par un anévrisme du septum membraneux et par du tissu accessoire en provenance de la valve tricuspide. Cette communication interventriculaire est responsable d'un shunt gauche-droite important. Il reçoit un traitement diurétique et des inhibiteurs de l'enzyme de conversion à bonne doses et les parents vous montrent le résultat des examens biologiques que vous avez prescrits: ionogramme sanguin normal, hémoglobine 100g/L. Quel traitement proposez-vous pour améliorer la situation?

9- Votre avis est sollicité pour un enfant de 3 ans qui a une communication interventriculaire périmembraneuse de 2 millimètres responsable d'un souffle systolique intense. L'échographie cardiaque confirme qu'il s'agit d'une maladie de Roger. Quelle est la recommandation que vous donnez aux parents?

10- Dans quelle partie du septum interventriculaire si situe la communication interventriculaire du canal atrio-ventriculaire complet?

11- Un médecin transporteur du SAMU vous contacte pour un nouveau-né à terme pris en charge en maternité pour une détresse respiratoire après un accouchement eutocique. Il est gris, cyanosé et vient d'être intubé pour une détresse respiratoire différée de quelques minutes après la naissance. L'hypoxie est réfractaire avec une saturation à 80% sous une FiO2 de 1. Tous les pouls sont palpés. Il n'a pas de souffle. La radiographie de thorax montre un syndrome alvéolaire marqué des deux champs pulmonaires.
Quel diagnostic évoquez-vous ?

12- Le médecin transporteur du SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 2 jours de vie, né à terme et eutrophe, gris, cyanosé, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Tous les pouls sont mal perçus, la pression artérielle est imprenable aux 4 membres et la saturation est identique à 68% aux 4 membres. L'auscultation note un B2 unique et un petit souffle systolique éjectionnel latérosternal gauche. Quel est votre diagnostic?

13- Le médecin transporteur du SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 2 jours de vie, né à terme et eutrophe, gris, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Les pouls fémoraux sont mal perçus alors que les pouls huméraux sont bien palpés. La pression artérielle systolique est à 75mmHg au membre supérieur droit pour 55 mmHg au membre inférieur droit. La saturation mesurée au membre supérieur droit est à 99% sous 100% d'oxygène pour 55% au membre inférieur droit. Quel est votre diagnostic?

14- Le médecin transporteur du SAMU vous demande conseil pour un nouveau-né de 2 jours de vie, né à terme et eutrophe, cyanosé, qu'il vient d'intuber pour une détresse respiratoire. Les pouls fémoraux sont mal perçus alors que les pouls huméraux sont bien palpés. La pression artérielle systolique est à 75mmHg au membre supérieur droit pour 55 mmHg au membre inférieur droit. La saturation mesurée au membre supérieur droit est à 55% pour 90% au membre inférieur droit. L'auscultation note un B2 fort sans souffle. Quel est votre diagnostic?

15- Comment se fait habituellement le retour veineux systémique dans un dextro-isomérisme ?

16- Associez les cardiopathies suivantes et les anomalies cytogénétiques proposées.

Canal atrio-ventriculaire	**Microdélétion 7q**
Tronc artériel commun	**Trisomie 21**
Coarctation de l'aorte	**45,X**
Sténose supravalvulaire aortique	**Microdélétion 22q**

17- Quel est le premier temps thérapeutique chirurgical

17a- dans une atrésie tricuspide avec vaisseaux normalement posés et sténose pulmonaire responsable de cyanose profonde (SaO2=62%) avant 3 mois de vie?

17b- dans une atrésie tricuspide avec vaisseaux normalement posés et sténose pulmonaire bien tolérée sans cyanose importante (SaO2=85%) chez un enfant de 2 ans?

17c- dans une atrésie tricuspide avec vaisseaux transposés, hypertension pulmonaire et sténose sous-aortique chez un nouveau-né?

17d- dans une atrésie tricuspide avec vaisseaux transposés et hypertension pulmonaire chez un nouveau-né?

18- Décrire le trajet d'une sonde de cathétérisme cardiaque (structure traversées: vaisseaux, cavités, autres structures) dans les situations suivantes. Dans tous les cas, la sonde est introduite par voie veineuse fémorale.

Exemple : Tétralogie de Fallot- Cathéter dans l'aorte
VCI-OD-VD-CIV-Ao

CIA ostium secundum-Cathéter dans le VG

RVPAT supra-cardiaque- Cathéter dans la veine pulmonaire inférieure G

Atrésie pulmonaire à septum intact-Cathéter dans l'artère pulmonaire

Double discordance-Cathéter dans l'artère pulmonaire

19- Un nouveau-né de 22 jours vous est adressé pour une détresse respiratoire. Il tousse depuis déjà une semaine aux dires de ses parents. A l'examen, il est modérément cyanosé sous air, tachypnéique avec des signes de lutte. L'auscultation note un double souffle au bord gauche du sternum.

19a- Quels sont les deux diagnostics que vous pouvez évoquer ?

19b- La radiographie de thorax montre un syndrome alvéolaire bilatéral et une cardiomégalie avec un allongement de l'arc moyen gauche. L'électrocardiogramme montre une surcharge électrique biventriculaire. Quel diagnostic éliminez-vous ?

19c- Comment expliquez-vous alors le souffle diastolique ?

20- Un enfant de 6 ans est amené en urgence après une syncope à la piscine. Il n'a aucun antécédent. L'électrocardiogramme montre un intervalle QT corrigé à 530 msec.
20a- Quel est le mécanisme le plus probable de la syncope ?

20b- Quel est le mode de transmission le plus fréquent de cette affection ?

21- Dans la naissance anormale de l'artère coronaire gauche depuis l'artère pulmonaire, que peut-on voir typiquement sur le tracé ECG dans les dérivations standard ?

22- Quelle est la période à risque pour le fœtus de la prescription d'anti-vitamine K au cours de la grossesse ?

23- Parmi les cardiopathies suivantes, quelles sont celles pour lesquelles la perméabilité du canal artériel est toujours nécessaire à la survie?
(Rayez les réponses fausses)

-hypoplasie du cœur gauche

-coarctation de l'aorte

-transposition des gros vaisseaux avec CIV et sténose pulmonaire

-atrésie pulmonaire à septum intact

-atrésie pulmonaire avec communication inter-ventriculaire

-atrésie tricuspide la

24- Citez trois effets secondaires des prostaglandines.

25- Choisissez un programme chirurgical idéal pour chacune des cardiopathies suivantes :
a- Ouverture VD/AP ou tube VD/AP
b- Anastomose systémico-pulmonaire
c- Intervention de Damus-Kay
d- Dérivation cavo-pulmonaire partielle
e- Dérivation cavo-pulmonaire totale
f-cerclage
Répondez selon le schéma suivant : exemple Hypoplasie du cœur gauche
C+b/d/e

Atrésie pulmonaire à septum intact avec ventricule droit bipartite

Cœur univentriculaire avec obstruction sous aortique et hypertension pulmonaire

Atrésie mitrale avec sténose sous pulmonaire et ducto-dépendance néonatale

26- Un nourrisson de 6 mois consulte aux urgences pour une insuffisance cardiaque récente. Il est hypotonique, a une protrusion linguale et une hépatomégalie importante. La radio de thorax montre une cardiomégalie volumineuse. Les parents consanguins, en France de fraîche date, signalent le décès d'un frère aîné au même âge et dans les mêmes circonstances sans qu'il y ait eu de diagnostic étiologique.
26a- Quel diagnostic évoquez-vous ?

26b- Quel examen simple réalisable aux urgences vous donnera des arguments forts et faveur de ce diagnostic et quels sont-ils ?

26c- Comment confirmez-vous ce diagnostic ?

26d- Quel est le pronostic de cette affection ?

27- Un nourrisson de 4 mois est admis en réanimation pour tachycardie ventriculaire polymorphe. Il s'y associe une myocardiopathie dilatée hypokinétique à parois épaisses. Le bilan métabolique montre une acidose métabolique avec une hypoglycémie. Quel diagnostic suspectez-vous ?

28- Quel type d'anticorps recherchez-vous chez la mère d'un nouveau-né ayant un bloc auriculo-ventriculaire congénital ?

29- Lors d'une consultation de contrôle pour un stimulateur cardiaque double-chambre implanté pour un bloc auriculo-ventriculaire post-opératoire, l'interrogation de l'appareil note qu'il fonctionne en mode VAT le plus souvent. Quelle en est la signification ?

30- Le médecin du SAMU vous demande un conseil téléphonique pour un nouveau-né de 5 jours. Celui-ci a des signes d'insuffisance cardiaque avec des extrémités froides, ses pouls fémoraux ne sont pas bien palpés. Il n'y a pas de cyanose mais une détresse respiratoire avec polypnée à 70/mn, un tirage sous-costal et suprasternal, un battement des ailes du nez. Parmi les propositions suivantes, lesquelles vous paraissent devoir être exécutées avant l'arrivée en milieu hospitalier ?

Intubation trachéale et ventilation assistée
Mise en place d'un cathéter central
Perfusion de Prostaglandine E1
Injection intra-veineuse de Digoxine
Perfusion de dobutamine
Injection intra-veineuse de diurétiques

A l'arrivée dans le service de Cardiologie Pédiatrique, vous faites le diagnostic de syndrome de coarctation de l'aorte (coarctation associée à une communication interventriculaire). Quel traitement chirurgical proposerez-vous dans chacune des situations suivantes ?

30a- Coarctation avec CIV périmembraneuse avec malalignement de 5 mm non restrictive

30b- Coarctation avec CIV restrictive musculaire

30c- Coarctation avec CIV multiples dont des CIVs de pointe non restrictives

31- Un patient de 14 ans ayant un lévoisomérisme a eu une dérivation cavopulmonaire subtotale car il avait un retour azygos dans une veine cave supérieure gauche. Lors du suivi en consultation, vous constatez qu'il devient de plus en plus cyanosé avec une saturation mesurée à 65%.

31a-Quels peuvent être les mécanismes de la majoration de la cyanose ?

31b- Vous faites un cathétérisme cardiaque qui montre des pressions moyennes à 6 mmHg dans le système cave. Les angiographies dans le montage cavopulmonaire ne montrent aucun obstacle et il n'y a pas de communications entre le montage et les veines sus-hépatiques. Quel est donc le mécanisme le plus probable de la majoration de la cyanose ?

31c- Comment pouvez-vous affirmer ce mécanisme ?

32- Au cours d'une échocardiographie fœtale, le diagnostic d'anasarque fœtal est fait et on voit deux ventricules très dilatés et hypokinétiques. Le mode TM montre que la fréquence des oreillettes est à 400/mn. Quel est votre diagnostic ?

33- Vous accueillez après un diagnostic prénatal un nouveau-né ayant une transposition simple des gros vaisseaux. L'échographie montre un shunt gauche-droite au travers du foramen ovale.

33a- Le canal artériel est-il ouvert ?

33b- Le foramen ovale étant large, l'enfant n'a pas d'atrioseptotomie de Rashkind. Quelques jours après, une nouvelle échographie montre un canal artériel fermé. Vous voyez toujours un shunt gauche-droite exclusif au travers du foramen ovale. Expliquez-le.

33c- Il bénéficie d'un switch artériel avec des suites simples. La distribution coronaire était normale. Citez les deux principales complications tardives dont vous informez les parents.

Session 10

1- Un nouveau-né de 3 jours de vie vous est confié pour une cyanose réfractaire à l'oxygène. Il n'a pas de détresse circulatoire ou respiratoire. Vous auscultez un souffle systolique 3/6 et un B2 fort unique. L'ECG est normal. La radiographie montre une silhouette en œuf avec un médiastin étroit et des poumons normalement perfusés. L'échographie montre une D-transposition des gros vaisseaux avec CIV et sténose pulmonaire.

1a- Quels gestes faites vous en urgence ?

Manœuvre de Rashkind

Perfusion de Prostaglandine E1

Intubation trachéale

Aucun

1b- Quelques heures plus tard, la cyanose devient profonde sans détresse respiratoire. La radiographie de thorax montre des poumons très clairs. Que faites-vous ?

1c- Quel traitement chirurgical proposez-vous pendant la période néonatale ?

1d- Un an plus tard, l'enfant va bien. La cyanose s'est accentuée ; il y a une discrète polyglobulie normochrome. Quel traitement proposez-vous ?

1e- Au cours de cette intervention, comment le chirurgien répare-t-il l'artère pulmonaire ?

2- Une patiente de 23 ans est enceinte de 25 semaines. La surveillance obstétricale montre une asymétrie ventriculaire aux dépends des cavités gauches.

2a- Quel est le ventricule le plus petit à ce terme chez le fœtus normal ?

2b- L'expertise échocardiographique conclut à un canal atrio-ventriculaire partiel. Citez deux formes anatomiques de CAV partiel.

- **-**

2c- A la naissance, l'examen clinique est normal en dehors d'un souffle systolique éjectionnel 1/6ème. L'echocardiographie montre un CAV partiel avec une voie sous aortique de 4,5 mm, un anneau aortique de 6 mm (N=8 mm) et une crosse aortique hypoplasique. Que devez-vous craindre dans les premiers jours de vie ?

2d- Au Doppler couleur, vous voyez que la crosse aortique est perfusée de façon rétrograde jusqu'au tronc artériel brachiocéphalique par le canal artériel. Qu'en concluez-vous ?

2e- Quel traitement proposez-vous ?

3- Associez les caryotypes et les cardiopathies suivants.

46 XX, del22q11	**Coarctation**
45 X	**Sténose supravalvulaire aortique**
46 XY, +t(14q,21q)	**Canal atrioventriculaire**
46 XX, del 7q	**Tétralogie de Fallot**

4- Vous cathétérisez un nourrisson de 6 mois pour une tétralogie de Fallot. Vous piquez la veine fémorale droite.

4a- Décrivez votre trajet pour atteindre le ventricule droit.

4b- Décrivez votre trajet pour atteindre l'aorte.

4c- Quelle incidence angiographique vous permettra de bien voir les artères pulmonaires ?

4d- La saturation dans l'aorte est à 70%. La saturation dans la veine pulmonaire inférieure droite atteinte au travers d'un foramen ovale est à 99%. Quel est la valeur du rapport Qp/Qs ?

4e- Les angiographies sus-sigmoïdiennes montrent que l'interventriculaire antérieure naît de la coronaire droite et cravate par en avant l'anneau pulmonaire. Quelles sont les deux options thérapeutiques dont vous disposez ?

5- Un nouveau-né est adressé en urgence pour une détresse respiratoire associée à des signes d'insuffisance cardiaque. A l'arrivée, vous notez des signes d'insuffisance cardiaque globale et une tachycardie à complexes fins à 250/mn.

5a- En échographie, il n'y a pas de malformation mais une myocardiopathie biventriculaire sévère. Quelle en est la cause ?

5b- Que faites-vous pour préciser le mécanisme de la tachycardie ?

5c- Quels sont les deux mécanismes que vous cherchez à distinguer ?

6- Un nouveau-né de 3 jours est hospitalisé pour une cyanose réfractaire modérée associée à un souffle systolique. La radiographie de thorax montre une aorte à droite, un cœur de volume normal et des poumons perfusés de façon symétrique. En échographie, vous faites le diagnostic de tronc artériel commun avec une valve troncale non sténosante, non fuyante, une seule CIV et des artères pulmonaires de taille normale. Vous parlez d'une opération et les parents vous assaillent de questions.

6a- Quand sera-t-il opéré ?

6b- Quels gestes seront faits lors de cette intervention ?

6b- Cette opération est-elle définitive ?

6d- Sinon, pourquoi faudra-t-il le réopérer ?

6e- Trois ans plus tard, vous examinez cet enfant en échographie. Il a un tube de 13 mm entre le ventricule droit et la bifurcation pulmonaire. Vous enregistrez une vélocité du flux Doppler entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire de 6 m/s. Une fuite tricuspide physiologique a une vitesse maximale de 5 m/s. Les pressions de remplissage droites sont basses. Pouvez-vous estimer

- **la pression ventriculaire droite**
- **le gradient de pression entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire**
- **la pression pulmonaire**

7- Un nouveau-né est hospitalisé pour insuffisance cardiaque due à une sténose aortique serrée. Le ventricule gauche est dilaté, hypokinétique avec un aspect nacré des piliers mitraux.

7a- Quel traitement proposez-vous ?

7b- Le traitement néonatal a été un succès. Quatre ans plus tard, la sténose aortique s'est reconstituée avec un gradient maximum de 100 mmHg (moyen 55 mmHg), il s'y associe

une fuite 2/4 avec un ventricule gauche modérément dilaté, hypertrophique, hyperkinétique. La valve aortique est monocuspide et l'anneau est hypoplasique (9 mm). Vous décidez un remplacement valvulaire. Quelle technique proposez-vous ?

8- Donnez le trajet du cathéter dans les cardiopathies suivantes en répondant avec le schéma suivant. Tétralogie de Fallot Veine fémorale droite (VFD) – Aorte ascendante (Aoa) : VFD-OD-VD-CIV-Aoa

Atrésie pulmonaire à septum intact VFD-Ao

Double discordance isolée VFD-AP

Transposition des gros vaisseaux VFD-Ao

Ventricule unique/Circulation Fontan VFD-AP

9- Quelle est la valeur du rapport Qp/Qs dans les situations suivantes ? On considère que la saturation dans les veines pulmonaires est normale sous air et que le débit systémique est normal.

Atrésie tricuspide avec vaisseaux bien posés et sténose pulmonaire- SaO2=85%

CIV – Saturation dans l'artère pulmonaire à 90%

Ventricule unique avec atrésie pulmonaire –SaO2=70%

Sténose pulmonaire critique –SaO2=85%

10- Un nourrisson de 6 mois est adressé pour insuffisance cardiaque congestive sévère. L'examen clinique ne note que les signes de congestion. La radiographie montre une volumineuse cardiomégalie et un œdème pulmonaire. L'ECG est en rythme sinusal avec une onde Q en D1, aVL et de V2 à V6.

10a- Quel est votre diagnostic ?

10b- Quels signes indirects échographiques recherchez-vous pour l'affirmer ?

10c- Le diagnostic est confirmé en échographie. Quel traitement proposez-vous ?

10d- Quel est le délai habituel de récupération d'une fonction systolique normale du ventricule gauche ?

10e- 5 ans plus tard, vous faites une scintigraphie myocardique de perfusion couplée à une injection de dipyridamole. On vous répond « défaut de perfusion apical non réversible ». A quoi correspond ce résultat ?

11- Où se situe le blocage du collecteur dans un retour veineux pulmonaire anormal total

- Infracardiaque
- Intracardiaque
- Supracardiaque

12- Vous examinez à sa naissance un nouveau-né pour une atrésie pulmonaire à septum intact diagnostiquée en anténatal. La SaO2 est à 85%.

12a- Quelles sont les trois parties habituellement décrites dans le ventricule droit ?

12b- Le ventricule droit est tripartite. L'atrésie est valvulaire. La valve tricuspide est très modérément hypoplasique. Le canal artériel est ouvert spontanément. Faut-il perfuser des prostaglandines ?

12c- Où se fait le shunt droite-gauche ?

12d- Quel traitement proposez-vous en première intention ?

12e- Ce traitement a atteint son objectif. Deux semaines plus tard, l'enfant reste cyanosé et l'arrêt des prostaglandines est impossible. Il n'y a pas d'obstacle résiduel entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire. Pourquoi le shunt droite-gauche persiste-t-il ?

12f- Quel traitement proposez-vous ?

2g- 6 mois plus tard, la cyanose s'est accrue. Le ventricule droit n'a que peu grandi. Il n'y a pas d'obstacle sur la voie pulmonaire. Que proposez-vous pour améliorer la situation ?

12- Citez trois formes anatomiques de communication inter-auriculaire.

-

-

-

14- Un garçon de 4 mois est examiné pour un souffle. Il a une myocardiopathie hypertrophique avec une discrète obstruction sous aortique. Quelle étiologie évoquez-vous si :

-il est hypotonique avec une viscéromégalie, une hypertrophie ventriculaire gauche électrique considérable et une préexcitation ?

-son père a une myocardiopathie hypertrophique, deux de ses tantes sont décédées subitement à 17 et 29 ans ?

-il a une rétinopathie dégénérative, une tubulopathie et un diabète insulinodépendant révélé par une acidocétose récente ?

-ses pouls fémoraux sont absents ?

15- Dans quel type de trouble du rythme peut-on observer une tachycardie à complexes fins avec une dissociation auriculo-ventriculaire ?

16- Quelle est la principale cause de mortalité tardive après transplantation cardiaque chez l'enfant ?

17- Une jeune femme de 27 ans a eu une intervention de Senning à l'âge de 5 mois pour une transposition simple des gros vaisseaux. Elle se plaint de malaises avec palpitations durant quelques minutes. Le jour de votre examen, elle est en rythme auriculaire lent à 42/mn. L'échographie montre des chenaux cave et veineux pulmonaires normaux, un ventricule droit dilaté avec une fonction systolique altérée et une fuite tricuspide 2/4.
Quelle est la cause la plus probable de la dysfonction ventriculaire droite ?

18- Quel est l'axe de QRS dans les situations suivantes ?

-nouveau-né normal

-canal atrio-ventriculaire

-syndrome de Noonan

19- Vous êtes contactés au téléphone pour un nouveau-né ayant fait un malaise grave. On vous dit que l'ECG percritique montrait une tachycardie ventriculaire polymorphe. Il a donc reçu un choc électrique externe qui a été suivi d'une bradycardie profonde à 45/mn avec un aspect de bloc auriculo-ventriculaire. Il y a eu plusieurs récidives du trouble du rythme et finalement l'enfant est décédé. Quelle information cruciale ne vous a pas été donnée pour élucider cette histoire triste ?

20- Citez trois complications des dérivations cavopulmonaires totales.

-

-

-

21- Comment est la saturation aux membres supérieurs et inférieurs chez un nouveau-né dans les situations suivantes :

-atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire
MS MI

-interruption de la crosse aortique
MS MI

-hypoplasie du cœur gauche
MS MI

-transposition des gros vaisseaux CIV interruption de crosse aortique
MS MI

22- Quelle est la nature histologique la plus probable des tumeurs du cœur dans les situations suivantes ?

-épanchement péricardique néonatal, tumeur intrapéricardique

-tachycardie ventriculaire, tumeur infiltrant la paroi postérieure du VG, échogène

-tumeurs multiples des deux ventricules, convulsions, tâches cutanées

23- Un nourrisson de 4 mois consulte pour un souffle. Vous faites le diagnostic de communication inter-ventriculaire. Quel traitement proposez-vous si (en 1 mot)

-la CIV est musculaire de 2 mm, très restrictive chez un enfant asymptomatique

-la CIV est infundibulaire avec une insuffisance aortique modeste

-la CIV est apicale large avec de multiples CIV musculaires moyennes

24- Citez deux techniques de fermeture percutanée du canal artériel.

- **-**

Session 11

1- Vous accueillez un nouveau-né avec cette malformation vue avant la naissance. Aurez-vous besoin de perfuser de la Prostine systématiquement ?

2- A l'arrivée dans votre Unité de Soins Intensifs, la saturation systémique mesurée au bout du doigt est à 60%. Quel est la valeur du rapport Qp/Qs ?

3- Que faites vous immédiatement?

4- Quelques heures plus tard, la saturation systémique est à 85%. Quelle est alors la valeur du rapport Qp/Qs ?

5- Que proposez-vous dans un second temps ?

6- Quelques mois plus tard, les parents vous amènent leur enfant en consultation. Vous constatez une cyanose à 70% et un hippocratisme digital débutant. Citez trois conditions nécessaires à la réalisation d'une dérivation cavo-bipulmonaire partielle.

1-

2-

3-

7- Vous faites un cathétérisme cardiaque avant cette intervention. Décrivez le trajet du cathéter depuis la veine fémorale droite vers l'artère pulmonaire en donnant les différentes structures traversées.

8- Au cours du cathétérisme, l'opérateur vous dit qu'il est impossible d'atteindre l'artère pulmonaire. Vous avez absolument besoin de la pression pulmonaire. Que lui dites-vous de faire ?

9- 6 ans après avoir fait une dérivation cavobipulmonaire partielle, vous faites faire une épreuve d'effort. Elle est menée à 75% de la fréquence maximale théorique pour 75 Watts. La saturation passe de 81% à 40%. Pourquoi ?

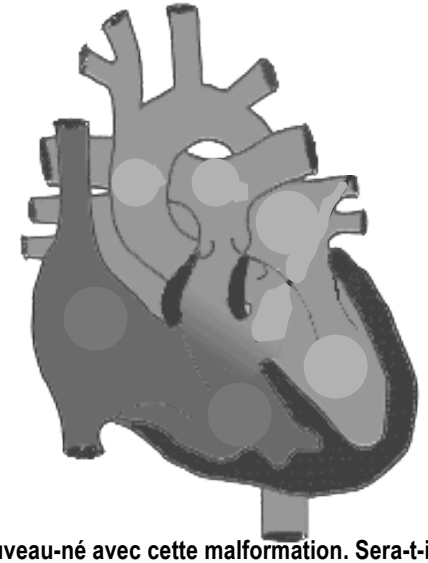
10- Que proposez-vous ?

11- Les conditions sont remplies pour faire le geste de la question n°11. Citez 3 complications possibles à moyen et long terme de cette procédure.

1-

2-

3-

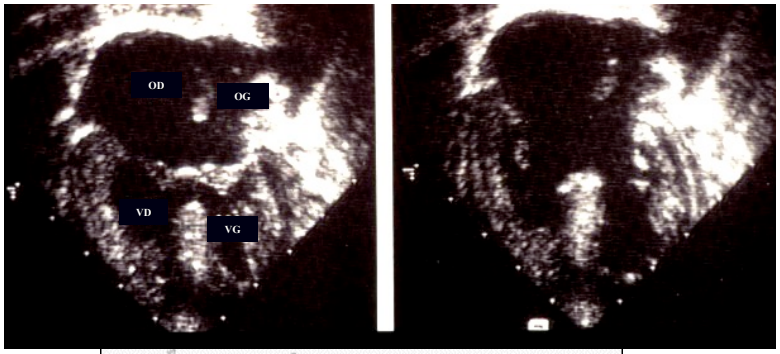


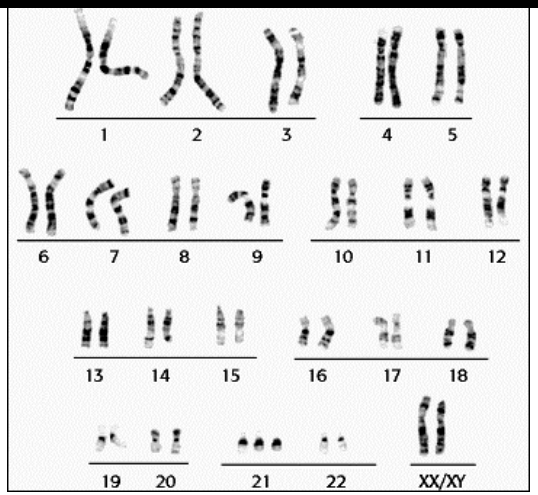
12- Vous recevez un nouveau-né avec cette malformation. Sera-t-il cyanosé ?

13- A un mois de vie, le parents vous l'amènent pour des difficultés alimentaires et une prise de poids insuffisante. La radiographie de thorax montre une cardiomégalie et une surcharge vasculaire pulmonaire franche.
Vous proposez un traitement médical pour diminuer la précharge du ventricule gauche. Lequel ?

14- Vous proposez un traitement médical pour diminuer la post-charge du ventricule gauche et diminuer le débit pulmonaire. Lequel ?

15- Vous proposez un traitement médical pour augmenter les résistances pulmonaires et limiter le débit pulmonaire. Lequel ?





16- Quelle est la cardiopathie que vous voyez sur l'échographie ci-dessus ?

17- Pensez-vous logique que le caryotype ci-dessus soit celui de l'enfant qui a cette échographie ?

18- A quel âge proposerez-vous une réparation chirurgicale de cette malformation ?

19- Dans quelle partie du septum inter-ventriculaire se situe la communication inter-ventriculaire de cet enfant ?

20- Quel geste fait habituellement le chirurgien sur la « valve mitrale » ?

21- Vous accueillez en urgence un nouveau-né pour une détresse respiratoire avec hypoxémie réfractaire sans souffrance fœtale ni prématurité préalable. La radiographie est celle de la figure n°1. Citez les deux principaux diganostics à évoquer.

1-

2-

22- L'angiographie de la figure n°2 vous donne le diagnostic. Quel est-il ?

23- Que faites-vous ?

24- Quelques semaines plus tard, alors que tout allait bien, vous voyez l'enfant en échographie et vous enregistrez une fuite tricuspide à 5 m/s. Quelle est votre estimation de la pression pulmonaire ?

25- Quelle peut en être la cause ?

26- Un enfant de 4 ans originaire du Mozambique est adressé pour une cardiopathie cyanogène. A son arrivée, il est cyanosé et vous auscultez un souffle 4/6 au foyer pulmonaire. L'angiographie est celle de la figure n°3. Quel est votre diagnostic ?

27- Après cet examen, il est très tachycarde à 145/mn, profondément bleu et vous n'entendez plus de souffle. Quel est votre diagnostic ?

28- Que faites-vous immédiatement ?

29- Pensez-vous qu'il faille l'opérer en urgence ?

30- Quelle opération demandez-vous au chirurgien de faire ?

31- Quelle particularité anatomique n'autoriserait pas la mise en place d'un patch transannulaire ?

32- Quelle est la cardiopathie vue sur la figure n°4 ?

33- Quel traitement proposez-vous ?

34- Un enfant de 7 mois consulte pour une fièvre évoluant depuis 6 jour à 39°C résistante aux antibiotiques. Il a une conjonctivite bilatérale, des œdèmes des extrémités, une chéilite et des adénopathies diffuses. Quel est votre diagnostic ?

35- Quel traitement proposez-vous pour les 48 premières heures ?

36- Un an plus tard, vous faites l'angiographie de la figure n°5. Que montre-t-elle ?

37- Un jeune garçon de 4 ans consulte pour un souffle systolique éjectionnel au foyer aortique. Il a l'angiographie de la figure n°6. Que montre-t-elle ?

38- Quelle anomalie cytogénétique est habituellement associée à cette lésion ?

39- Un nouveau-né est admis en insuffisance cardiaque avec une tachycardie très rapide (tracé n°1). Quelle est la cause de l'insuffisance cardiaque ?

40- Quel geste faites-vous en urgence ?

41- Quel traitement préventif des récidives allez-vous proposer, à quelle dose d'entretien et pour quelle durée ?

42- Un nouveau-né est admis pour rythme cardiaque irrégulier. L'ECG montre le tracé n°2. Quel est votre diagnostic ?

43- Faut-il faire une manœuvre vagale pour le confirmer ?

44- Si le traitement antiarythmique per os ne permet pas de restaurer le rythme sinusal, que faites-vous ?

45- Un nourrisson est admis pour une myocardiopathie. Vous êtes surpris de l'immuabilité de la fréquence cardiaque. Vous faites un test à la Striadyne qui montre le tracé n°3. Quel est votre diagnostic ?

46- Un nouveau-né est admis pour bradycardie. Le tracé n°4 (25 mm/s) vous permet de faire le diagnostic. Quel est-il ?

47- Quelle est la cause la plus fréquente de cette maladie chez le nouveau-né ?

48- Quel traitement proposez-vous et pourquoi ?

49- Un nouveau-né de 15 jours est admis pour bradycardie. Le tracé n°5 (25 mm/s) vous permet de faire le diagnostic. Quel est-il ?

50- Cette maladie peut-elle être héréditaire ? Si oui, quel(s) est(sont) son(ses) mode(s) de transmission mendélien ?

51- Une heure après son arrivée, il fait un malaise et vous enregistrez le tracé n°6. Quelle est cette complication ?

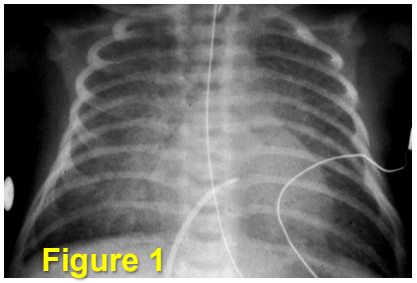


Figure 1

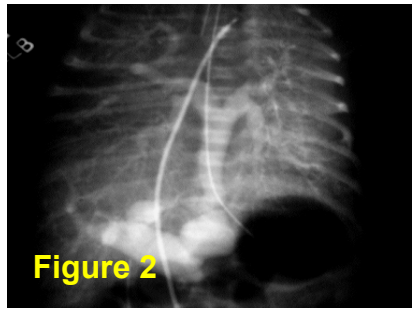


Figure 2

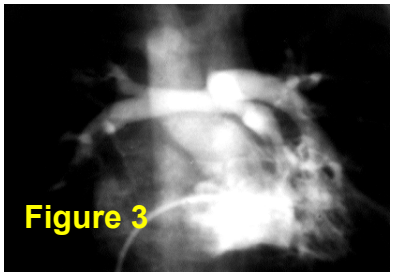


Figure 3

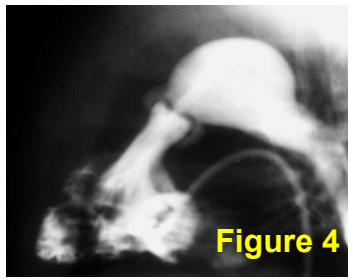


Figure 4

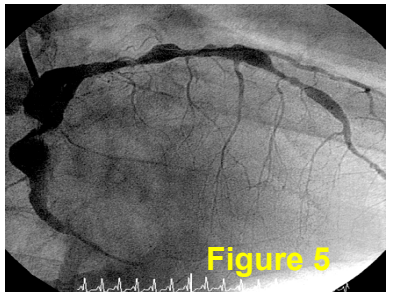


Figure 5

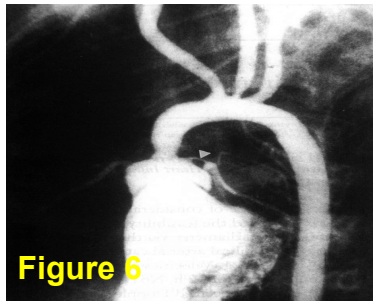
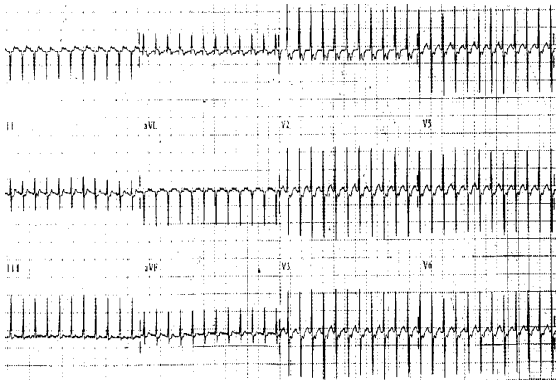
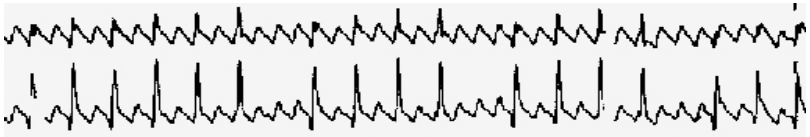


Figure 6

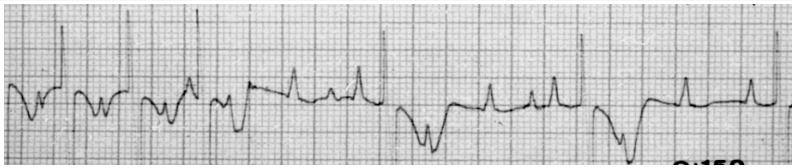
n°1



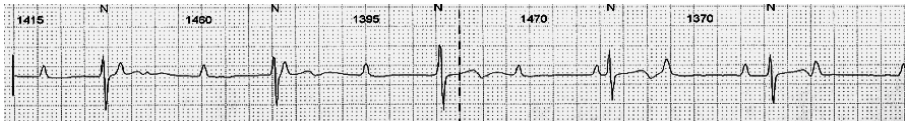
n°2



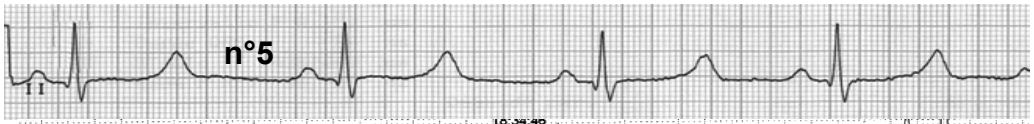
n°3

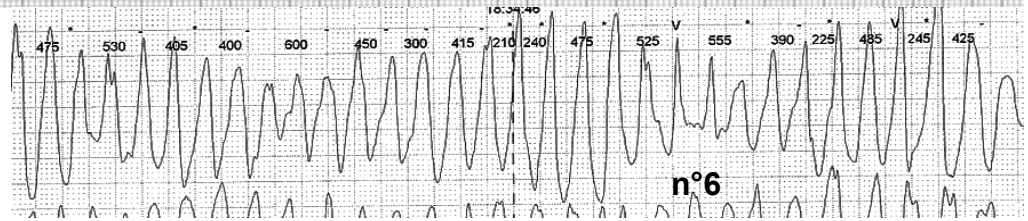


n°4



n°5





n°6

Session 12

1- On vous demande votre avis par téléphone pour un nouveau-né pris en charge en salle de travail par le SAMU dans une maternité pour cyanose généralisée avec détresse respiratoire. La grossesse s'est déroulée normalement, l'accouchement a été eutocique. Il n'y a pas de souffle à l'auscultation. Tous les pouls sont normalement palpés. Quels sont les deux principaux diagnostics que vous devez évoquer ?

2- La radiographie de thorax montre un œdème pulmonaire. Donnez pour chacun des deux diagnostics précédents le mécanisme de l'œdème pulmonaire.

3- Un nouveau-né est admis pour une atrésie pulmonaire à septum ouvert. L'examen clinique ne note qu'une cyanose modérée avec une saturation à 85%. Cette cardiopathie est-elle ducto-dépendante ?

4- Si oui, prescrivez vous une perfusion de Prostaglandine E1 en urgence.

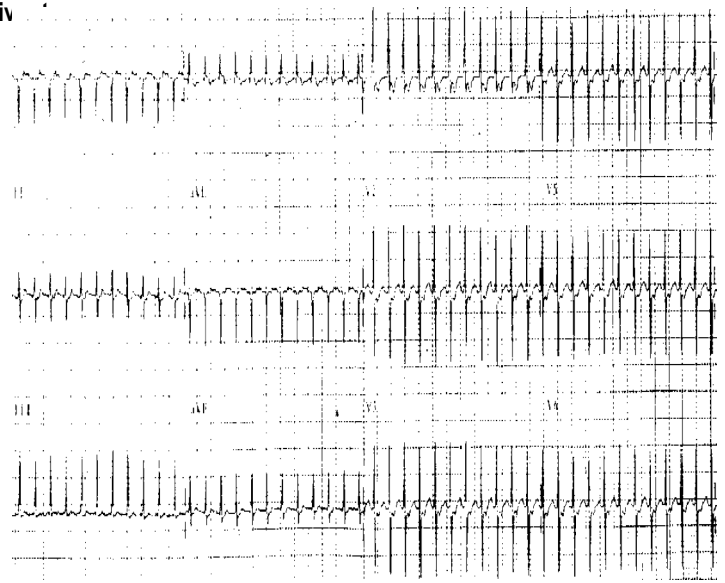
5- Si non, pourquoi ?

6- Quel est le rapport Qp/Qs chez ce nouveau-né ?

7- Le lendemain de son admission, vous auscultez un souffle continu dans les deux champs pulmonaires. A quoi est-il du ?

8- Le cathétérisme cardiaque montre qu'il n'y a pas d'artères pulmonaires centrales. Proposez un schéma thérapeutique chirurgical pour obtenir un cœur « en série ».

9- Un nourrisson de 4 mois est admis pour insuffisance cardiaque. Son ECG est le suiv



Quel est votre diagnostic ?

10- Quelle manœuvre proposez-vous pour l'affirmer ?

11- Quel traitement d'entretien proposez –vous ? A quelle dose ? Pendant combien de temps ?

12- Associez les cardiopathies suivantes avec le syndrome correspondant :

Cardiomyopathie hypertrophique	Syndrome de Turner
Coarctation de l'aorte	Syndrome de DiGeorge
Tronc artériel Commun	Syndrome de Williams
Insuffisance mitrale dystrophique	Syndrome de Marfan
Sténose supravalvulaire aortique	Syndrome de Noonan

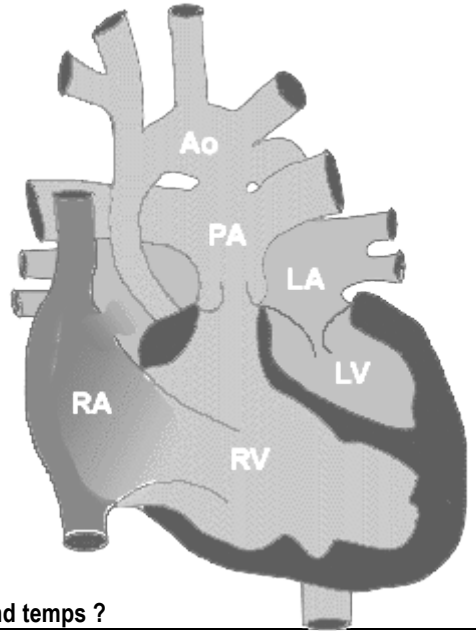
13- Au cours d'une échographie fœtale, le diagnostic de tachycardie fœtale est fait. La fréquence ventriculaire est à 200/mn, les oreillettes battent à 400/mn. Quel diagnostic faites-vous ?

14- Une jeune femme de 28 ans suivie pour un ventricule unique pallié par une intervention de Fontan consulte pour une prise de poids de 8 kg en 15 jours. Elle a des œdèmes des membres inférieurs et une ascite modérée. Elle est discrètement cyanosée au repos et cette cyanose s'accentue dès qu'elle fait un effort. En échographie, les conditions d'examen ne vous permettent que de voir la fonction du ventricule unique qui est bonne sans fuite de la valve auriculo-ventriculaire. Citez deux causes possibles aux œdèmes et à l'ascite.

15- Comment ferez-vous le diagnostic différentiel entre les deux mécanismes ?

16- Pourquoi est-elle cyanosée ?

17- Un nouveau-né est admis pour une hypoplasie du cœur gauche avec atrésie mitrale et atrésie aortique. Dessinez sur ce schéma le premier temps de l'intervention de Norwood.



18- Quel sera le second temps ?

19- Quelles seront les conditions nécessaires à la réalisation de ce second temps ?

20- Dans les cardiopathies cyanogènes suivantes, où se fait le shunt droite-gauche ?
Atrésie tricuspide avec vaisseaux normalement posés et sténose pulmonaire

Tétralogie de Fallot

Retour veineux pulmonaire anormal total supracardiaque

Fistule artérioveineuse pulmonaire

Fistule artérioveineuse de la grande veine de Gallien

21- Décrivez pour les cardiopathie suivantes le trajet du cathéter depuis le site de ponction jusqu'à la structure indiquée selon le schéma suivant :

Tétralogie de Fallot : Veine Fémorale droite Aorte
VFD-OD-VD-CIV-Ao

Atrésie pulmonaire à septum intact : Veine fémorale droite Aorte

Atrésie pulmonaire à septum ouvert : Veine fémorale droite Artère pulmonaire

Atrésie tricuspide vaisseaux transposés sténose pulmonaire : VFD Aorte

Retour veineux pulmonaire anormal total supracardiaque : VFD veine pulmonaire

22- Un couple vous demande des informations car la femme enceinte de 22 semaines porte un fœtus atteint d'un tronc artériel commun. On leur a demandé de faire une amniocentèse. Quelle est l'anomalie particulièrement recherchée dans cette cardiopathie ?

23- Le compte-rendu d'échographie dit qu'il s'agit d'une forme habituelle de tronc artériel commun avec une valve troncale de bonne fonction et deux branches pulmonaires bien visibles à partir du tronc commun. Ils vous demandent quels seront les symptômes de l'enfant à la naissance.

24- Quand comptez-vous le faire opérer ?

25- Quelle opération proposerez-vous ?

26- S'agira-t-il de la seule opération qu'aura à subir cet enfant ? Si non, pourquoi devra-t-il être réopéré ?

27- Un nouveau-né est admis pour une défaillance cardiaque à 9 jours de vie. Les pouls fémoraux sont abolis. En échographie, le ventricule gauche est très hypokinétique, il y a une communication interventriculaire périmembraneuse de 7 millimètres non restrictive, la crosse de l'aorte est complète. La situation s'améliore rapidement sous PGE1. Quelle opération proposez-vous ?

28- Un nouveau-né est admis pour une défaillance cardiaque à 9 jours de vie. Les pouls fémoraux sont abolis. En échographie, le ventricule gauche est très hypokinétique, il y a une communication interventriculaire musculaire de 3 mm restrictive, la crosse de l'aorte est complète. La situation s'améliore rapidement sous PGE1. Quelle opération proposez-vous ?

29- Un nouveau-né est admis pour une défaillance cardiaque à 9 jours de vie. Les pouls fémoraux sont abolis. En échographie, le ventricule gauche est très hypokinétique, il y a une communication interventriculaire apicale de 8 mm non restrictive, la crosse de l'aorte est complète. La situation s'améliore rapidement sous PGE1. Quelle opération proposez-vous ?

30- Un nouveau-né est admis pour une défaillance cardiaque à 9 jours de vie. Les pouls fémoraux sont abolis. En échographie, le ventricule gauche est très hypokinétique, il y a une communication interventriculaire perimebraneuse de 4 mm non restrictiveavec un anévrisme du septum membraneux, la crosse de l'aorte est complète. La situation s'améliore rapidement sous PGE1. Quelle opération proposez-vous ?

31- Quel traitement proposerez-vous en cas de sténose valvulaire aortique serrée

Néonatale avec défaillance ventriculaire gauche sévère

Néonatale avec ventricule gauche adapté à l'obstacle

Sur bicuspidie chez un enfant de 10 ans avec ventricule gauche adapté

Avec insuffisance aortique associée chez un enfant de 8 ans

Avec insuffisance aortique associée chez un jeune homme de 18 ans

32- Un nouveau-né est admis après un malaise grave ayant nécessité un massage cardiaque. Le rythme est sinusal sur l'ECG avec une fréquence ventriculaire à 68/mn. Quel diagnostic évoquez-vous ?

33- Quels sont les deux mécanismes possibles de la perte de connaissance ?

34- Quel diagnostic devez-vous évoquer devant des tumeurs multiples hyperéchogènes des deux ventricules chez un fœtus ?

35- Un enfant de 3 ans a eu une réparation complète d'une atrésie pulmonaire à septum ouvert à l'aide d'un tube valvulé en période néonatale. Il a un gros souffle systolique sur la voie pulmonaire. Sa pression artérielle systémique est à 114/62 mmHg. La vélocité du flux Doppler sur le tube valvulé est à 6 m/s. La vélocité de la fuite tricuspide physiologique est à 5 m/s. Les pressions de remplissage droites sont normales. La pression ventriculaire droite est-elle infra-, iso-, supra-systémique ?

36- Quelle est la mesure non utilisable pour évaluer la pression pulmonaire ? Pourquoi ?

37- Quel traitement proposerez-vous dans une communication interauriculaire à gros débit (donnez la méthode et la voie d'abord en cas de traitement chirurgical)

De type ostium secundum centrale chez une jeune fille de 14 ans

De type sinus venosus chez une jeune fille de 15 ans

De type ostium secundum sans berge inférieure chez une petite fille de 5 ans

De type ostium primum chez un jeune garçon de 9 ans

38- Citez une cause de cardiomyopathie curable
-d'origine métabolique

-liée à une malformation cardiaque

39- Dans une tétralogie de Fallot avec l'interventriculaire antérieure naissant de la coronaire droite, quelle technique de réparation ne pourrez-vous pas faire ?

40- Un nourrisson de 2 mois vous est adressé pour une insuffisance cardiaque. Il a une cardiomyopathie hypertrophique concentrique sévère. L'ECG est en rythme sinusale avec un indice de Sokolow à 77. Le PR mesure 60 msec et il y a un aspect de préexcitation permanent. Quel est votre diagnostic ?

41- Comment le confirmer vous biochimiquement ?

42- Connaissez-vous un traitement spécifique de cette affection ? Siu oui, quel est-il ?

43- Quel est le mode de transmission de cette affection ?

Session 13

1. Un nouveau-né de 5 jours vous est adressé pour un souffle systolique à l'endapex 2/6. Il est rose, eupnéique, tous les pouls sont normalement palpés. L'ECG est normal pour l'âge. L'échocardiographie montre une large communication interventriculaire isolée de 9 mm en position périmembraneuse. Quelle est la pression dans l'artère pulmonaire en systole ?

2. Les parents vous ramènent l'enfant à l'âge de 5 semaines pour des difficultés alimentaires avec une cassure de la courbe de poids. Quels signes échocardiographiques confirmeront l'hyperdébit pulmonaire ?

3. Quel traitement médical proposerez-vous pour diminuer la post-charge du ventricule gauche ?

4. Quel traitement médical proposerez-vous pour diminuer la pré-charge du ventricule gauche ?

5. Quel traitement médical proposerez-vous pour augmenter les résistances pulmonaires ?

6. Malgré ces traitements, la croissance pondérale n'a pas repris et vous fermez chirurgicalement la communication inter-ventriculaire avec succès. Le contrôle échocardiographique ne montre pas de shunt résiduel mais une petite désaxation de la chambre de chasse du ventricule gauche. Quelle complication à long terme peut survenir ?

7. Une petite fille de 4,5 ans consulte pour un souffle. Vous faites le diagnostic de communication interauriculaire en position d'ostium secundum de 19 mm pour un septum interauriculaire de 30 mm.

Les parents vous disent ne pas souhaitez d'intervention chirurgicale pour l'instant. Que leur proposez-vous ?

Les parents vous disent souhaitez une fermeture prochaine car ils sont très inquiets. Que leur proposez-vous ?

8. Citez 4 cardiopathies congénitales dans lesquelles ont observe une aorte dextroposée à cheval au-dessus d'une communication interventriculaire.

1-

2-

3-

4-

9. Quelle anomalie coronaire congénitale contre-indique l'ouverture de l'anneau pulmonaire dans une tétralogie de Fallot ?

10. Quelle est la fréquence ventriculaire dans un flutter néonatal conduit 2/1 ?

11. Calculer le rapport du débit pulmonaire/débit systémique dans les cardiopathies suivantes en considérant que la saturation en oxygène dans les veines pulmonaires est de 100% et que la différence artério-veineuse est de 30%.

Ventricule unique avec saturation dans l'AP à 90%

Retour veineux pulmonaire anormal total avec saturation dans l'aorte à 85%

Tétralogie de Fallot avec saturation dans l'aorte à 75%

12. **Un couple jeune vous demande votre avis après une échocardiographie fœtal ayant montré une asymétrie ventriculaire aux dépends des cavités gauches à 22 semaines.**

A quel type de cardiopathie néonatale cette anomalie expose-t-elle ?

Pouvez-vous affirmer un pronostic à ce terme ? Pourquoi ?

Quelle recommandation faites vous pour la poursuite de la grossesse ?

Les parents n'ont pas suivi vos recommandations et vous accueillez en urgence ce nouveau-né. Il a une cyanose généralisée identique aux 4 membres. Tous les pouls sont mal palpés et vous constatez des signes débutants d'insuffisance circulatoire. Quel diagnostic faites-vous ?

13. **Un nouveau-né est intubé en salle de naissance pour une détresse respiratoire rapidement progressive associée à une hypoxémie réfractaire. Il n'a pas de souffle. Le foie est normal. Tous les pouls sont bien palpés. La radiographie de thorax montre un cœur de volume normal et un syndrome alcéolo-interstitiel bilatéral. Quels sont les deux principaux diagnostics que vous évoquez ?**

1-

2-

14. **Un nouveau-né de 5 jours de vie est pris en charge par le SAMU pour une détresse respiratoire accompagné de signes d'insuffisance cardiaque sans cyanose. Les pouls fémoraux ne sont pas bien perçus alors que les pouls huméraux le sont. Il n'a pas de souffle.**

Quel diagnostic évoquez-vous ?

Quel traitement médicamenteux demandez-vous au médecin du SAMU de prescrire ?

Un demi-heure plus tard, le médecin vous rappelle inquiet et perplexe car la saturation a chuté à 75% mais la situation hémodynamique s'est nettement améliorée. Comment lui expliquez-vous la situation nouvelle ?

Comment faites vous la preuve de ce que vous lui dites ?

15. **Un nouveau-né de mère lupique naît à terme après une grossesse normale en bloc auriculo-ventriculaire complet. Sa fréquence cardiaque est à 60/mn.**

Faut-il mettre une sonde d'entraînement électrosystolique transitoire ou un stimulateur cardiaque d'emblée ? Pourquoi ?

16. **Un jeune garçon de 6 ans est amené en réanimation après une chute traumatisante. L'interrogatoire retrouve la notion de syncope brutale ayant précédé la chute. L'ECG montre un bloc auriculo-ventriculaire de haut degré avec un rythme ventriculaire lent à 45/mn irrégulier. Le réanimateur ne peut vous faxer le tracé. Quelle information supplémentaire lui demandez-vous ?**

17. **Vous recevez pour un entretien prénatal un couple de parents. Ils attendent un enfant qui a la cardiopathie suivante (cf infra). Il ont préparé une liste de questions concernant le programme thérapeutique que vous envisagez après la naissance.**

	Faut-il absolument	Quand aura	La première	Faudra-t-il

	que l'enfant soit hospitalisé à la naissance en cardiologie pédiatrique ?	lieu la première opération ?	opération sera-t-elle réparatrice ou palliative ?	certainement le réopérer plus tard ?
TGV TAC HypoVG Tétralogie de Fallot				

TGV : transposition des gros vaisseaux ; TAC : tronc artériel commun ; HypoVG : hypoplasie du cœur gauche

18. Quelle anomalie cardiaque augmente de façon importante le risque vital dans le syndrome de Noonan ?

19. Estimer la pression artérielle pulmonaire systolique avec les données Doppler suivantes (considerez que la pression aortique est à 100mmHg quand vous ne pouvez-pas l'estimez avec les chiffres fournis et que la pression dans l'oreillette droite est à 5mmHg):

Communication interventriculaire restrictive isolée, Vmax du shunt VG-VD=4m/s

Double discordance ; Vmax insuffisance mitrale à 2,5 m/s

Tétralogie de Fallot ; Vmax VD-AP 5m/s

Ventricule unique + cerclage pulmonaire : Vmax VU-AP 4,2m/s

20. Décrivez le trajet du cathéter depuis le point d'entrée VF(veine fémorale), AF(artère fémorale) jusqu'au point d'arrivée dans les cardiopathies suivantes comme dans l'exemple fourni

CIA : VF – *VCI-OD-OG*-VG

Tétralogie de Fallot: VF ascendante	Aorte
Transposition des gros vaisseaux : VF	Artère pulmonaire
Double discordance : VF pulmonaire	Artère
Interruption de la crosse aortique : AF	Artère pulmonaire
Atrésie pulmonaire à septum intact : VF	Veine pulmonaire

21. **Un jeune homme de 16 ans a un cœur univentriculaire avec deux valves auriculo-ventriculaires concordantes et des vaisseaux transposés suivi depuis la période néonatale. Il a eu à 5 jours de vie une plastie isthmique pour une coarctation de l'aorte et un cerclage de l'artère pulmonaire. A l'âge de 6 ans, il a eu une dérivation cavo-pulmonaire partielle. Depuis quelques mois, il est gêné à l'effort et sa cyanose s'est franchement majorée (saturation au repos à 85% et 68% pour un effort de 60 Watts). La pression dans l'artère pulmonaire est à 12 mmHg de moyenne et l'anatomie des branches pulmonaires est normale. Il n'y a pas de recoarctation. La pression dans le ventricule unique est à 170 mmHg et la pression dans l'aorte ascendante à 120mmHg.**

Quelle complication évolutive de la cardiopathie identifiez-vous ?

Quelles sont les deux possibilités de traitement chirurgical de cette anomalie ?

La valve pulmonaire fuit. Quelle est alors la seule possibilité ?

A quel risque post-opératoire expose-telle ?

22. **Relier entre elles les cardiopathies congénitales et les anomalies cytogénétiques correspondantes.**

Coarctation de l'aorte	**del 7q23**
Hypoplasie artérielle pulmonaire	**46XX, -14, t(14q, 21q)**
Tétralogie de Fallot	**del22q11**
CIV d'admission + fente mitrale	**46XX/45X**

23. **Quelle est actuellement la seule anomalie du métabolisme des acides gras à chaîne longue responsable de cardiomyopathie curable ?**

24. **Quel examen simple permet de suspecter fortement le diagnostic de glycogénose de type II devant une cardiomyopathie hypertrophique du nourrisson ? Que montre-t-il classiquement ?**

25. **Vous accueillez un nouveau-né pour un syndrome de coarctation de l'aorte (coarctation + CIV). Quel traitement chirurgical de choix proposez-vous devant les situations suivantes :**

CIV multiples de pointe

CIV trabéculée restrictive

CIV périmembraneuse large avec ébauche d'anévrisme du septum membraneux

CIV conoventriculaire avec malalignement postérieur du septum conal

26. **Quel est le second temps chirurgical du programme de Norwood dans l'hypoplasie du cœur gauche ?**

27. **Une jeune femme de 27 ans consulte pour une ascite accompagnée d'œdèmes des membres inférieurs après une intervention de Mustard à l'âge de 3 mois**

pour une transposition simple des gros vaisseaux. L'échocardiographie ne montre pas de dysfonction systolique ou diastolique des deux ventricules. Il n'y a aucun signe d'insuffisance cardiaque gauche. Quel diagnostic suspectez-vous ?

28. Une jeune femme de 28 ans suivi pour un syndrome d'Eisenmenger sur canal atrioventriculaire complet consulte car elle est enceinte de 3 mois. Que recommandez vous pour la suite de sa grossesse ? Pourquoi ?

29. Un nouveau-né est admis pour une atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact. Le ventricule droit est bipartite sans chambre trabéculée mais la valve tricuspide a une taille correcte.

Quelle est la condition indispensable pour autoriser une décompression du ventricule droit par cathétérisme interventionnel ou par la chirurgie ?

Cette condition est remplie et une perforation-dilatation de la valve pulmonaire est faite. Malgré tout, vous ne pouvez arrêter les PGE1. Que proposez-vous ?

Quelques mois plus tard, la cyanose s'est majorée et vous n'enregistrez dans l'artère pulmonaire qu'un flux systolique. Il persiste un shunt droite-gauche par un foramen ovale. Le ventricule droit a grandi en proportion du ventricule gauche. Que proposez-vous ?

30. Une jeune fille de 6 ans est admise pour une syncope brutale survenue sur un stade. Il n'y a eu aucun élément de la lignée comitiale. L'examen clinique est normal à l'arrivée ainsi que l'ECG et l'échocardiographie. Les parents vous signale qu'elle a très fréquemment ce genre de symptômes dès qu'elle fait de l'exercice. Quelle anomalie rythmique constitutionnelle devez-vous suspecter et comment en faites-vous la preuve ?

31. Quel type de tumeur cardiaque observe-ton dans la sclérose tubéreuse de Bourneville ?

32. A quel âge opère-t-on habituellement un canal atrio-ventriculaire complet associé à la trisomie 21 ?

33. Quelle est la principale complication néonatale immédiate de l'agénésie des valves pulmonaires avec communication interventriculaire ?

34. Un nourrisson de 6 mois est suivi depuis la naissance pour une communication interauriculaire. Vous l'examinez alors qu'il consulte pour des difficultés alimentaires et une cassure de la courbe de poids. Il a une hépatomégalie à 3 cm du rebord costal. L'échocardiographie est surprenante car elle montre une dilatation importante des deux oreillettes associée à une CIA large sans anomalie de la fonction systolique des deux ventricules ni anomalie de l'architecture du cœur. Il n'y a pas d'hypertension artérielle pulmonaire. Comment rectifiez-vous le diagnostic ?

35. Un nourrisson de 4 mois suivi pour des difficultés alimentaires a une échocardiographie pour un souffle cardiaque. A l'examen, il est polypnéique, la

prise des biberons est très laborieuse. Il a un souffle continu à l'auscultation mais vous ne trouvez pas de canal artériel perméable ni de fistule coronaro-cardiaque. Les cavités gauches sont franchement dilatées avec une hyperkinésie du ventricule gauche en faveur d'un shunt gauche-droite. Quel diagnostic suspectez-vous ?

36. Quel premier temps chirurgical proposez-vous pour un nourrisson de 6 mois ayant une atrésie pulmonaire avec CIV, des collatérales aorto- pulmonaires bilatérales et des artères pulmonaires centrales de petit calibre ne communiquant qu'avec une seule collatérale aorto-pulmonaire gauche ?

37. Le retour veineux systémique de type azygos s'observe plus particulièrement dans quel type d'isomérisme ?

38. Quel traitement proposerez-vous en cas de sténose valvulaire aortique serrée

Néonatale avec défaillance ventriculaire gauche sévère

Néonatale avec ventricule gauche adapté à l'obstacle

Sur bicuspidie chez un enfant de 10 ans avec ventricule gauche adapté

Avec insuffisance aortique associée chez un enfant de 8 ans

Avec insuffisance aortique associée chez un jeune homme de 18 ans

39. Quelle est la technique chirurgicale permettant une réparation complète de la transposition des gros vaisseaux avec communication interventriculaire et sténose pulmonaire ?

40. Quelle technique de cathétérisme interventionnel pourriez-vous proposer dans les situations suivantes ?

Communication interventriculaire résiduelle à la partie inférieure du patch pour une CIV périmembraneuse

Canal artériel persistant de 3 mm chez un enfant de 8 kgs

Recoarctation aortique chez un nourrisson de 6 mois

Recoarctation aortique chez un jeune homme de 19 ans

Sténose du tube valvulé de 18 mm avec fuite pulmonaire et dilatation du ventricule droit chez un adulte après correction d'une tétralogie de Fallot

Session 14

1. Pour chacune des cardiopathies suivantes, complétez le tableau de la même façon que dans l'exemple fourni.

Type cardiopathie	SaO2 aortique	Qp/Qs>1	Qp/Qs<1
CIA	100%	+	-
CIVIIb	100%		
Transposition des gros vaisseaux	85%		
Tronc artériel commun	86%		
Atrésie pulmonaire avec CIV	65%		
Tétralogie de Fallot	88%		
Ventricule unique	82%		
Retour veineux pulmonaire anormal total	78%		
Double discordance CIV sténose pulmonaire	83%		

2. On vous demande conseil pour une nouveau-né en maternité chez qui une cyanose néonatale immédiate est constatée sans souffle ni signe d'insuffisance cardiaque clinique. La radiographie montre une perfusion pulmonaire symétrique apparemment normale. Le médecin qui vous interroge suspecte un retour veineux pulmonaire anormal total. Peut-il avoir raison ? A quelle condition ?

3. L'hôpital où est l'enfant se situe à 15 minutes du centre spécialisé. L'état de l'enfant est inchangé (cyanose isolée) mais le médecin transporteur préfère débuter une perfusion de prostaglandine E1 « au cas où ». Le confortez-vous dans cette attitude ? Justifiez-vous ?

4. A l'arrivée dans le service spécialisé, la cyanose reste identique avec une saturation à 85%. Il n'a pas de souffle ni de signe d'insuffisance cardiaque clinique. Tous les pouls sont normalement palpés de façon symétrique. A mieux analyser la radiographie de thorax, vous pensez que la crosse aortique est à droite et la pointe du cœur est sus-diaphragmatique. Quel diagnostic évoquez-vous ?

5. Pensez-vous maintenant qu'il était (ou est) justifié de perfuser systématiquement la prostaglandine E1 ? Pourquoi ?

6. Vous avez débuté une perfusion de prostaglandine E1. Qu'en concluez-vous sur le type de vascularisation pulmonaire ?

7. **Après une diagnostic anténatal d'hypoplasie du cœur gauche, vous accueillez à 10 minutes de vie un nouveau-né cyanosé à 80%, modérément polypnéique chez qui vous palpez tous les pouls. Vous confirmer le diagnostic de la cardiopathie en échographie (atrésie mitrale et aortique). Devez-vous administrer systématiquement de la prostaglandine E1 ? Justifiez ?**

8. **Dans quel sens fonctionne le canal artériel ?**

9. **Deux heures après son arrivée, la situation clinique se dégrade avec une détresse respiratoire sévère. La radiographie montre un œdème pulmonaire bilatéral. Il n'y a pas de dysfonctionnement du ventricule droit ni de fuite tricuspide ; le canal artériel est largement ouvert et fonction de façon adéquate. Quelle explication fournissez-vous à cette évolution ? Comment pouvez-vous la traiter ?**

10. **Citez 4 complications des dérivations cavo-pulmonaires totales.**

1-

2-

3-

4-

11. **Chez un nouveau-né eutrophe à terme, vous faites le diagnostic d'atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact. Le ventricule droit est bipartite avec une contiguïté entre l'infundibulum pulmonaire et le tronc de l'artère pulmonaire dont il n'est séparé que par un plancher valvulaire atrétique sur un anneau de 7 mm. Le diamètre de l'anneau tricuspide est de 11 mm (-1DS). Quelle chambre ventriculaire droite est absente ?**

12. **Quel traitement pouvez-vous proposer ?**

13. **Ce traitement a été un succès mais à l'âge de 31 mois, la cyanose persiste avec une saturation aortique à 85%. Le gradient sur la voie pulmonaire est de 15 mmHg. Quel est la valeur du rapport Qp/Qs ?**

14. **Où se fait le shunt anormal ? A quoi ce shunt anormal est-il du ?**

15. **Quel traitement proposez-vous pour diminuer la cyanose ?**

16. **Donner une cause curable de cardiomyopathie liée à une**

16a-malformation congénitale

16b-une anomalie du métabolisme des acides gras

16c-une anomalie du métabolisme du glycogène

17. **Quelle est la dose de charge habituelle quotidienne en amiodarone prescrite dans une tachycardie jonctionnelle réciproque chez le nouveau-né ?**

18. Donnez pour chacune des associations malformatives ou malformations cardiaque suivantes le nom d'un syndrome pouvant y être associé.

18a- communication inter-auriculaire

18b-tétralogie de Fallot

18c-coarctation de l'aorte

18d-sténose valvulaire pulmonaire

18e-canal atrio-ventriculaire

19-Quelle formule permet de calculer la fraction d'éjection ventriculaire gauche ?

20-Donnez le trajet du cathéter conformément à l'exemple fourni pour les cardiopathies congénitales suivantes :

Tétralogie de Fallot : VF-……-Ao

VF-OD-VD-CIV-Ao

Atrésie pulmonaire avec CIV: VF- -VG

Double discordance : VF- -AP

Interruption de la crosse aortique : AF- -VD

Atrésie pulmonaire à septum intact : VF- -VG

21-Quelle est la fréquence ventriculaire dans un flutter néonatal conduit 2/1 ?

22-En dehors du bloc auriculo-ventriculaire congénital, quelle complication cardiaque peut être observée chez un fœtus d'une mère lupique ?

23-Quel traitement proposerez vous chez une jeune fille de 14 ans ayant une préexcitation responsable d'accès de tachycardie jonctionnelle répétés ?

24-Dans quel type d'hétérotaxie viscéroatriale observe-ton avec une fréquence élevé un retour veineux pulmonaire anormal total ?

25-Vous suivez depuis 25 ans en consultation une jeune femme ayant bénéficié à l'âge de 5 mois d'une intervention de Senning pour une transposition simple des gros vaisseaux. Elle dit se sentir « en forme » mais être devenue récemment fatigable à l'effort. A l'examen clinique, vous constatez une bradycardie à 41/mn. A quoi est-elle très probablement due ?

26-Vous demandez chez cette jeune femme, une échocardiographie qui montre un ventricule droit dilaté avec une insuffisance tricuspide côtée 2-3/4 dont la vitesse maximale est de 5m/s. La fuite mitrale a une vélocité maximale de 3m/s. Quelle est la valeur estimée de la pression artérielle pulmonaire ?

27-Quelle cause devez-vous rechercher au dysfonctionnement du ventricule droit ?

28-Vous décidez de mettre en place un stimulateur cardiaque par voie endocavitaire. De quoi devez-vous vous assurer avant cette procédure ?

29-Quel geste chirurgical simple peut potentiellement améliorer la fuite de la valve tricuspide ?

30-Quelle est la nature histologique la plus probable
30a-d'une tumeur ventriculaire gauche unique, hyperéchogène, homogène chez un enfant de 5 ans ?

30b-de tumeurs multiples hyperéchogènes, disséminées dans les deux parois ventriculaires chez un fœtus ?

30c-d'une tumeur hétérogène appendue au septum interauriculaire et à la grande valve mitrale ?

31-Un couple vous interroge sur le programme chirurgical « classique » que devra subir leur futur enfant chez qui un diagnostic prénatal de tronc artériel commun de type I vient d'être fait.
31a-Sera-t-il opéré dans ses premiers jours de vie ?

31b-La première opération sera-t-elle une réparation ou bien une intervention palliative ?

31c-Faut-il réintervenir dans tous les cas après cette première intervention ? Si oui pourquoi et dans quels délais habituels ?

32-Quel est le principal facteur de risque pour le développement d'anévrysmes coronaires dans la maladie de Kawasaki ?

33-Quelle est la valeur cible de l'INR au cours d'un traitement antivitamines K dans les indications suivantes ?
33a-prothèse valvulaire mitrale

33b-dérivation cavo-pulmonaire totale fenêtrée

33c-prothèse valvulaire aortique

33d-anévrysme coronaire géants

34-Quel traitement pouvez-vous proposer à un jeune homme de 18 ans ayant un tube valvulé de 18 mm de diamètre sténosant et fuyant après une correction d'atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire sachant que les branches pulmonaires sont modérément hypoplasiques et la pression artérielle pulmonaire à 45/25 moyenne 30 mmHg ?

35-Un nouveau-né de 8 jours vous est confié pour une coarctation de l'aorte. Il n'y a pas d'autre anomalie anatomique. La fonction du ventricule gauche est normale. Le canal artériel est fermé. Quelle information vous manque-t-il pour prévoir la date opératoire ?

36-Vous recueillez cette information et concluez qu'il n'y a pas d'indication opératoire immédiate. Quand prévoyez vous de réparer chirurgicalement cette coarctation ?

37-Quel avantage y-a-t-il à attendre cette date ?

38-Décrivez l'ECG d'une myocardiopathie restrictive.

39-Quelle mesure Doppler vous permet d'estimer la pression artérielle pulmonaire diastolique ?

40-Quel sera le premier temps chirurgical dans les cardiopathies cyanogènes complexes suivantes :
40a-atrésie mitrale, vaisseaux transposés, sténose pulmonaire, saturation aortique à 65%

40b-hypoplasie du cœur gauche

40c-atrésie tricuspide, vaisseaux transposés, hypertension artérielle pulmonaire

40d-malposition vasculaire avec double conus symétrique et large CIV conoventriculaire

41-Quel type de protéines de la membrane plasmique sont anormales dans les différents syndromes du QT long congénital ?

42-Donnez la définition d'une tétralogie de Fallot régulière.

43-Quelle cardiopathie congénitale fréquente n'expose pas au risque d'endocardite bactérienne quand elle est isolée ?

44-Un nourrisson de 6 mois est admis pour un œdème pulmonaire. Il n'a aucun antécédent. La saturation aortique est à 100% sous oxygène. Vous n'entendez pas de souffle. Tous les pouls sont bien palpés. L'échographie ne montre pas d'anomalie des oreillettes ni des valves auriculo-ventriculaires ; les ventricules se contractent normalement ; les valves aortiques et pulmonaires sont normales ainsi que les deux gros vaisseaux. Le cathétérisme cardiaque montre une pression artérielle pulmonaire à 110/50 moyenne 70mmHg avec une pression capillaire pulmonaire moyenne à 45 mmHg. Quel diagnostic suspectez-vous ?

45-Quel type de cerclage pulmonaire utiliseriez-vous dans les indications suivantes ?
45a-CIV multiples de pointe chez un nourrisson de 2 mois

45b-CIV périmembraneuse de 5 mm non restrictive associée à une coarctation de l'aorte chez un nouveau-né

45c-Ventricule unique avec HTAP

46-Quel type de distribution coronaire est à haut risque de complication obstructive précoce et tardive dans la transposition des gros vaisseaux ?

47-Un enfant de 9 mois a une anastomose systémo-pulmonaire gauche par un fragment de Goretex 5 mm. Le résultat est adéquat pour la saturation en oxygène. La radiographie thoracique 15 jours après l'intervention montre un épanchement pleural. Quels sont les deux diagnostics qu'il faut suspecter ?

1-

2-

48-Si le rapport Qp/Qs est égal à 1, quelle est la saturation aortique dans les cardiopathies congénitales suivantes :

tétralogie de Fallot :

atrésie pulmonaire avec CIV :

communication interauriculaire :

fistule artérioveineuse systémique :

49-Si le rapport Qp/Qs est égal à 3, quelle est la saturation pulmonaire dans les cardiopathies suivantes ?

Communication interventriculaire :

Tronc artériel commun :

Retour veineux pulmonaire anormal total :

Fistule coronaro-ventriculaire droite :

50-Citez trois types anatomiques d'obstacle congénital OG-VG.

1-

2-

3-

51-Associez les signes extracardiaques et les causes de myocardiopathie hypertrophique proposées.

Rétinopathie pigmentaire	Maladie de Fiedreich
Hypoglycémie-hypocétose	Syndrome de Noonan
Diabète insulinodépendant mitochondriale	Cytopathie
Ptosis	Déficit en VLCAD

52-Associez les caryotypes suivants et les cardiopathies correspondantes les plus probables.

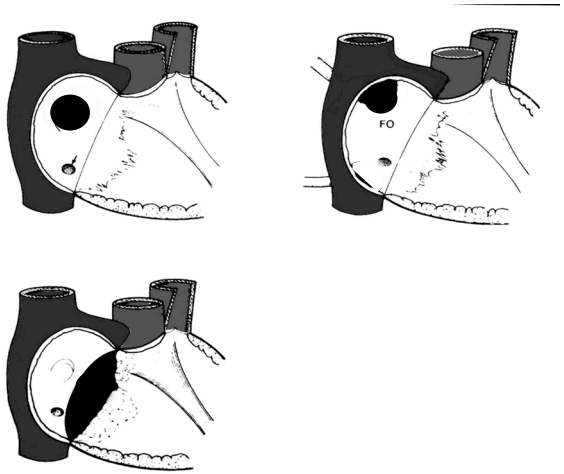
45,X	Agénésie des valves pulmonaires avec CIV
47, XY, +13	CIV d'admission, fente mitrale
45, XX, -22, -21, +t(21q,22q)	Coarctation de l'aorte
46, XY, -14, +t(14q,21q)	Dysplasie polyvalvulaire

Année 03-04

Session 15

1- Comment calculez-vous la valeur de l'intervalle QT corrigé sur un ECG standard ? Quelle est sa limite supérieure chez un nourrisson de 5 mois ?

2- Donner sur le schéma le type de chacune des communications inter-auriculaires représentée et pour chacune d'entre elles, citer le groupe de cardiopathie auquel elles appartiennent selon la classification mécanistique.



3-Vous êtes appelé par le médecin du SAMU pour un nouveau-né pris en charge en maternité pour une hypoxie réfractaire. En dehors de la cyanose à 75%, aucun signe de détresse respiratoire ou d'insuffisance cardiaque n'est noté. Tous les pouls sont

palpés de façon symétrique. L'auscultation cardiaque note un souffle systolique éjectionnel 3/6 au bord gauche du sternum.

3a-Citez trois cardiopathies congénitales pouvant se présenter de cette façon chez un nouveau-né.

1-

2-

3-

3b-Pendant le transport de l'enfant vers le service d'accueil, la situation se dégrade avec une majoration de la cyanose et un geignement. Quel conseil donnez-vous au médecin transporteur ?

3c-A l'arrivée dans votre service, la situation est nettement amélioré. L'examen cardiovasculaire est inchangé. La radiographie de thorax est la suivante.

Décrivez cette radiographie de thorax et donnez votre diagnostic.

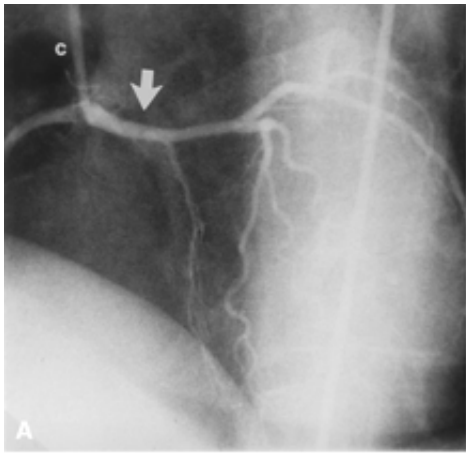
3d- Quelles seront les caractéristiques de cette malformation cardiaque qui autoriseraient une réparation dès la période néonatale ?

3e-La réparation n'a pas été possible et l'enfant a eu une anastomose systémo-pulmonaire droite. Vous le voyez 6 mois plus tard en urgence alors qu'il avait été perdu de vue pour une cyanose profonde d'apparition brutale. L'auscultation ne retrouve pas de souffle. La saturation est mesurée à 50%. La fréquence cardiaque est à 170/mnQuel est votre diagnostic ?

3f- Que faites-vous en urgence ?

3g-Quelques minutes après votre intervention, la saturation passe à 70% et l'état général de l'enfant s'améliore nettement. Quel signe auscultatoire témoignera du succès de votre intervention ?

3h-Vous faites en urgence un cathétérisme cardiaque qui montre l'image ci-dessous. Toutes les autres caractéristiques de la cardiopathies autorisent une réparation. Décrivez cette anomalie. Quel(s) traitement(s) pouvez-vous proposer ?



4-Vous êtes appelé par le médecin du SAMU pour un nouveau-né de 12 jours pris en charge à son domicile pour une défaillance cardiaque aiguë. Il a été rapidement intubé. Le foie déborde de 4 cm. Les pouls fémoraux ne sont pas palpés alors que les pouls huméraux sont présents.
4a-Quel est votre diagnostic ? Quelles drogues suggérez-vous d'administrer pendant le transport ?

4b-A l'arrivée, la situation est nettement améliorée. L'échographie cardiaque confirme le diagnostic initial et le complète en montrant une communication interventriculaire périmembraneuse de 4 mm. La pression artérielle au membre supérieur droit est à 90/60 mmHg. La vélocité du shunt gauche-droite au travers de la CIV est à 2,5 m/s. Quelle est votre estimation de la pression artérielle pulmonaire ?

4c-Quelques heures après son arrivée, la situation clinique est nettement améliorée. Il n'y a plus de signes de congestion (foie normal, disparition signes d'œdème pulmonaire). En échographie, la fonction du ventricule gauche est normale en systole mais vous êtes surpris par une oreillette gauche tendue et dilatée. Vous enregistrez un shunt-gauche droite à 2,5 m/s sur un foramen ovale forcé. Quelle association malformative devez-vous rechercher ?

4d-Considérant que l'anomalie suspectée à la question 4c est pour l'instant à négliger, quel traitement proposez-vous ?

4e-Quelques mois plus tard, lors d'une consultation systématique de contrôle, vous notez une pression artérielle à 120/60 mmHg au membre supérieur droit pour 72/55 mmHg aux membres inférieurs. Quel est votre diagnostic et que faites-vous ?

5- Quel traitement préventif des récidives donnez-vous après un accès de tachycardie jonctionnelle néonatale ? (drogue, dose, durée du traitement)

6-En dehors du bloc auriculo-ventriculaire, quelle est l'autre complication cardiaque fœtale ou post-natale du lupus maternel ?

7-Attribuez à chacune des situations hémodynamiques suivantes la cardiopathie sous-jacente dans la liste jointe.

	Pression artérielle pulmonaire				
	systolique	diastolique	moyenne	capillaire	SaO2AP
SaO2Ao					
a	90	15	26	9	90
	100				
b	90	42	69	8	70
	82				
c	90	38	62	29	60
	100				
d	90	41	65	8	70
	100				

Sténose des veines pulmonaires bilatérale

Hypertension artérielle pulmonaire primitive

Canal atrio-ventriculaire complet non opéré chez un homme de 33 ans

Communication interventriculaire

8-Au terme de 24 semaines de grossesse, la coupe 4 cavité du cœur fœtal montre que le ventricule droit est plus petit que le ventricule gauche.
8a-Cette situation est-elle habituelle ? Si non, que doit-elle vous faire suspecter ? Que proposez-vous aux parents pour la suite de la grossesse ?

8b-La naissance a eu lieu à terme. Le nouveau-né est cyanosé de façon modérée (SaO2=85%) alors que le canal artériel est ouvert largement sous prostaglandine E1. Pouvez-vous calculer le Qp/Qs ? Si vous répondez oui, quel est votre diagnostic ? Si vous répondez non, quel est votre diagnostic ?

8c- Vous avez répondu oui à la question précédente. Quel geste proposez-vous si le ventricule droit est bipartite avec un bel infundibulum et un anneau tricuspide de taille presque identique à l'anneau mitral ?

8d-Ce geste est un succès et l'enfant est rendu à ses parents sans autre traitement. Quelques mois plus tard, il reste cyanosé avec une saturation mesurée à 70%. Quel est le Qp/Qs ?

8e-Quel geste supplémentaire proposez-vous ?

9- Citez trois facteurs de risque de complication coronaire de la maladie de Kawasaki.

1-

2-

3-

10-Quelles sont les caractéristiques échocardiographiques habituelles des myocardiopathies associées aux déficits de l'oxydation des acides gras ?

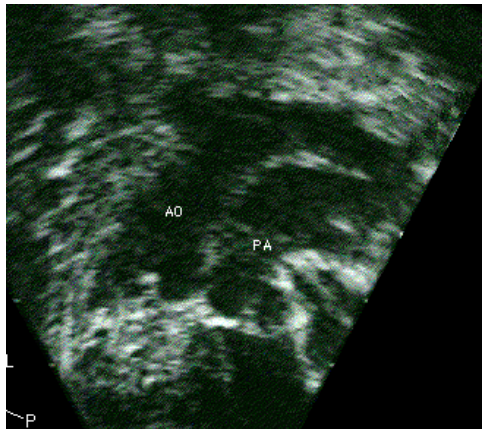
11-Citez trois malformations cardiaques dans lesquelles ont peut être amené à faire une atrioseptostomie de Rashkind.

1-

2-

3-

12-Vous faites une échographie en urgence pour un nouveau-né en hypoxie réfractaire. Elle montre l'image suivante :



12a-Quel est votre diagnostic ?

12b-La saturation est à 55%, le pH est à 7,10 et le septum interventriculaire est intact. Le canal artériel est fermé. Quel sera le sens du shunt au travers du foramen ovale ?

12c-Les gestes de réanimation nécessaires ont été faits. La situation clinique est nettement améliorée et stable. Quel traitement proposez-vous ?

12d-Quelle est la cause principale de mortalité opératoire dans cette cardiopathie ?

13-Liez entre elles les interventions chirurgicales et les cardiopathies suivantes.

Hypoplasie du cœur gauche	**Réparation à l'étage ventriculaire**
Rétrécissement aortique	**Intervention de Norwood**
Tronc artériel commun	**Intervention de Rastelli**
TGV CIV sténose pulmonaire	**Intervention de Ross**

14-Citez 5 anomalies extra-cardiaque retrouvées dans la délétion interstitielle du chromosome 22q11.

1-

2-

3-

4-

5-

15-Où se fait le shunt droite gauche dans les cardiopathies cyanogènes suivantes ?

Atrésie pulmonaire à septum intact :

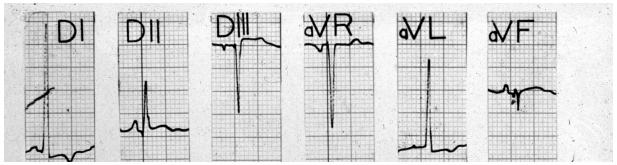
Tronc artériel commun :

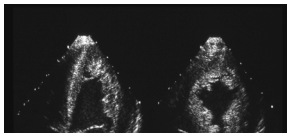
Retour veineux pulmonaire anormal total :

Fistule artérioveineuse pulmonaire :

Tétralogie de Fallot :

16-Vous accueillez en urgence un nourrisson de 5 mois pour une insuffisance cardiaque congestive sévère. Il est intubé et ventilé sous sédation. L'ECG est joint ainsi que l'échographie.





16a-Quel est votre diagnostic ?

16b-Comment l'affirmez-vous ?

16c-Quel traitement spécifique est aujourd'hui disponible ?

17-Décrire le trajet du cathéter dans les cardiopathies suivantes en utilisant le modèle suivant :

Tétralogie de Fallot Veine Fémorale droite (VFD) *-OD-VD-CIV-* Aorte

Tronc artériel commun VFD **AP**

Transposition des gros vaisseaux VFD **AP**

Atrésie pulmonaire à septum ouvert VFD **AP**

Double discordance CIV sténose pulmonaire VFD **Ao**

Sinus venosus VFD **Veine pulmonaire supérieure droite**

18-Quelle voie d'abord chirurgical proposerez-vous pour une communication inter-auriculaire en position d'ostium secundum dans les contextes cliniques suivants :

Fillette de 4 ans

Jeune fille de 11 ans

Jeune femme de 23 ans

19-Quelle est la cardiopathie gauche habituelle du syndrome de Williams ?

20-Une jeune femme de 28 ans a été opérée dans l'enfance dune tétralogie de Fallot régulière avec un patch trans-annulaire. Elle se plaint de palpitations et d'essoufflement depuis quelques semaines. L'examen note un double souffle au foyer pulmonaire. L'échographie montre une dilatation importante des cavités droites.

20a-Quel diagnostic faites-vous ?

20b-Vous documentez sur l'ECG un bloc de branche droite large (QRS 180 msec) et des extrasystoles ventriculaires nombreuses. Il s'associe à votre diagnostic ci-dessus une insuffisance tricuspide volumineuse. Que proposez-vous comme geste chirurgical ?

21-Classer les cardiopathies suivantes dans le groupe physiologique approprié.
A : shunt droite gauche B : shunt gauche-droite C : Sang mélangé

Retour veineux pulmonaire anormal partiel

Tétralogie de Fallot

Ventricule unique atrésie pulmonaire

Communication inter-ventriculaire

Fenêtre aorto-pulmonaire

Canal artériel persistant

22-Quel est la valeur du Qp/Qs dans les situations suivantes :

Tétralogie de Fallot : Saturation systémique à 100%

Atrésie pulmonaire avec CIV : Saturation pulmonaire à 85%

Double discordance : Saturation pulmonaire à 70%

Sténose pulmonaire critique : Saturation systémique à 70%

23-Vous êtes appelés en néonatologie pour une hypoxie chez un nouveau-né à terme né en état de mort apparente après une dystocie mécanique. Il n'a pas de cardiopathie malformative. Vous notez une fuite tricuspide à 5 m/s, une hypokinésie ventriculaire droite et un shunt droite gauche inter-auriculaire.
23a-Quelle est votre estimation de la pression artérielle pulmonaire en systole ?

23b-La saturation au membre supérieur droit est à 90% et à 70% aux membres inférieurs. Expliquez ces constatations.

23c-Une heure après, la saturation au membre supérieur droit est à 100% mais reste à 85% aux membres inférieurs. Quel paramètre s'est amélioré ?

23d-Deux heures après sous monoxyde d'azote, la saturation est à 100% aux 4 membres. Quel paramètre s'est amélioré ?

24-Donnez une cause de myocardiopathie de l'enfant

d'origine infectieuse

d'origine toxique

associée à une myopathie squelettique

associée à un bloc auriculo-ventriculaire

ischémique

25-Quelle est la complication néonatale de l'agénésie des valves pulmonaires avec communication interventriculaire ?

26-Quelle est la durée d'un bloc auriculo-ventriculaire post-opératoire qui justifiera systématiquement une exploration électrophysiologique ?

27-Un jeune garçon de 8 ans a eu une palliation d'une cardiopathie complexe associant un ventricule unique et une atrésie pulmonaire par une dérivation cavopulmonaire partielle. Sa cyanose se majore nettement au repos et l'intolérance d'effort est importante.
27a-Que proposez-vous ?

27b-Ce traitement est effectué avec succès. Quelques mois plus tard, il consulte pour une prise de poids rapide. A l'examen, il a une ascite et des oedèmes des membres inférieurs prenant le godet. Quelles complications pouvez-vous évoquer ?

27c- Vous faites un cathétérisme cardiaque qui montre une pression moyenne à 14 mmHg dans le montage sans gradient à aucun endroit. Quel diagnostic faites-vous finalement ?

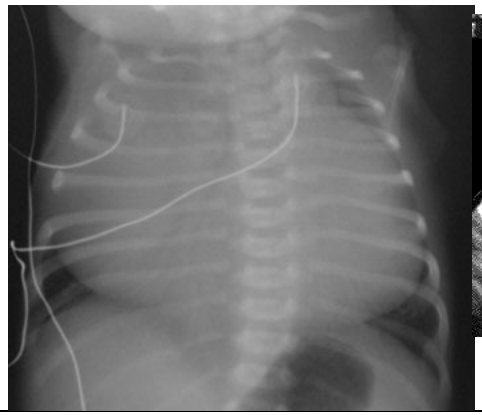
28-Citez deux anomalies cardiovasculaires fréquentes dans le syndrome de Turner.

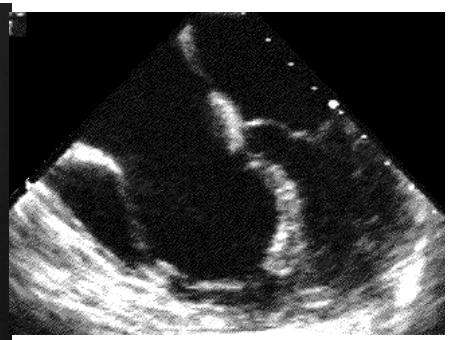
1-

2-

29-Un jeune femme enceinte de 27 semaines vous adressée pour contrôle échocardiographique car sur la coupe des 4 cavités, l'anneau tricuspide et l'anneau mitral sont situés au même niveau. Quelle est la cardiopathie que vous devez suspecter ?

30-Un nouveau-né vous est adressé pour cyanose. La radiographie de thorax est jointe ainsi que l'échographie. Quel est votre diagnostic ?





31-A quelle période de la grossesse les antivitamine-K ont-ils un effet tératogène qui contre-indique leur utilisation ?

32-Quelle est la cardiopathie conotroncale dans laquelle la prévalence de la délétion interstitielle du chromosome 22q11 est la plus élevée ?

33-Dans une communication inter-ventriculaire à haut débit, quel est l'intérêt de la transfusion sanguine ou de l'administration d'érythropoietine en cas de signes de congestion cardiaque ?

34-Quel geste de cathétérisme interventionnel proposez-vous dans les situations suivantes ?

Communication inter-auriculaire ostium secundum centrale chez un jeune homme de 14 ans

Sténose valvulaire pulmonaire critique néonatale

Canal artériel persistant de 4 mm chez un nourrisson de 6 mois

Séquestration pulmonaire par une artère naissant du tronc coeliaque dans un syndrome du cimeterre

Insuffisance pulmonaire volumineuse sur un tube valvulé de 18 mm chez un homme de 30 ans

35-Donnez les séquences de chirurgie jusqu'à la réparation complète ou à la palliation définitive dans les cardiopathies suivantes :

Transposition des gros vaisseaux-CIV-Atrésie pulmonaire

Atrésie mitrale-CIV large-concordance ventriculo-artérielle-sténose sous aortique

Double discordance

Atrésie pulmonaire à septum ouvert-absence de tronc pulmonaire-confluence artérielle pulmonaire-ductodépendance

36-Quelle est la fréquence des cardiopathies congénitales dans la trisomie 21 ?

37-Pendant combien de temps devez-vous craindre un syndrome post-péricardotomie après une circulation extra-corporelle ?

38-Chez un nourrisson de 8 mois, vous notez une tachycardie à 150/mn à complexes fins permanente. Vous faites une manœuvre vagale qui n'a aucun effet sur la fréquence cardiaque mais qui démasque une dissociation auriculo-ventriculaire avec une fréquence des ondes P à 120/mn. Quel diagnostic suspectez-vous ?

39-Citez 5 cardiopathies réparables pouvant être associées à des anomalies de nombre des chromosomes

1-

2-

3-

4-

5-

40-Dans quel type d'anomalie du métabolisme énergétique peut-on envisager une transplantation cardiaque en cas de cardiomyopathie ? Dites pourquoi.