

RAPPORT D'ACTIVITÉ 2020

SERVICE DE CARDIOLOGIE CONGÉNITALE ET
PÉDIATRIQUE-HÔPITAL UNIVERSITAIRE NECKER-
ENFANTS MALADES-APHP-UNIVERSITÉ DE PARIS

M3C-NECKER

MALFORMATIONS

CARDIAQUES

CONGÉNITALES

COMPLEXES

MALADIES CARDIAQUES HÉRÉDITAIRES ET
RARES

HYPERTENSION PULMONAIRE DE L'ENFANT



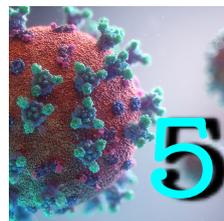
SOMMAIRE



2020
ANNÉE
CURIEUSE



CHIFFRES CLÉS



COVID-19
& M3C.



ACTUALITÉS
DE L'ÉQUIPE



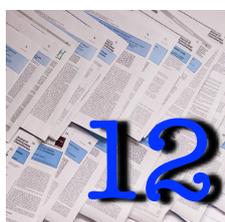
LABORATOIRE
DE CATHÉTÉRISME.



TROPHÉE
PATIENTS



MASTER
& THÈSES



PUBLICATIONS
SCIENTIFIQUES



M3C ACADEMY
ENSEIGNEMENTS



ESSAIS
THÉRAPEUTIQUES



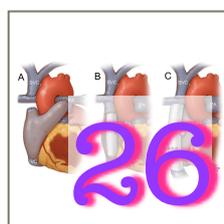
RYTHMOLOGIE



ANTICOAGULANTS
ÉDUCATION



INSUFFISANCE
CARDIAQUE



« PRÉVOIR »
COHORTE DCPT



M3C 2024
KICK-OFF

CONTACTS

www.carpedemm3c.com



2020, L'ANNÉE CURIEUSE

L'année 2020 entame une décennie ou la clôture. Cette polémique de comptoir est récurrente. Ce qui se passait à Wuhan était bien loin au début de cette année. Janvier annonçait

très banalement le rythme classique de nos douze mois avec nos trois fournées d'internes qui nous accompagnent chaque année civile, les enseignements universitaires bien rodés mais toujours courus, le 41^{ème} séminaire annuel du service et les histoires médicales ordinaires et extraordinaires qu'exercer à Necker-Enfants malades nous permet de voir. Et puis, comme tous les ans, ces possibilités de toucher du doigt au travers de nos patients, de nos échanges au sein de l'équipe et du campus, de nos lectures et staffs, ce petit plus qui nous fera nous perfectionner et perfectionner notre pratique. Mi-mars, tout s'interrompt. On ferme. Rideau. Seules les urgences seront bien sûr accueillies comme il se doit. L'équipe se disperse. Système D pour se protéger du SARS-CoV2. Un mois au ralenti car le nouveau virus épargne les enfants. Jusqu'à fin avril quand ceux d'entre nous qui sont en première ligne constatent, de façon contemporaine avec nos collègues européens, l'émergence de cette forme pédiatrique très inflammatoire de l'infection à SARS-CoV2 maintenant nommée MIS-C. Un peu de bruit médiatique, de l'excitation de participer à quelque chose de nouveau et un regain de cohésion aboutissent à des actions concertées et, rapidement, à améliorer le diagnostic et la prise en charge de ces enfants. Il n'en fallait pas plus pour que le service se remette en marche avec le déconfinement. A chaque vague plus ou moins haute, il aura fallu s'adapter mais curieusement l'activité du M3C-Necker a été maintenue en termes de soins et renforcée dans ses actions. Un peu ou beaucoup d'inquiétudes, un peu plus de temps ou un peu moins de mouvements inutiles, un peu plus de cohérence autour de projets communs ont fait de cette année 2020 une année d'actions et de projets qui se concrétisent aujourd'hui malgré la permanence de la situation pandémique.

Damien Bonnet

ACTIVITÉ DE SOINS

Malgré la pandémie, l'activité du service de cardiologie congénitale et pédiatrique a été soutenue pendant l'année 2020. Ceci signifie que l'activité stoppée lors de la première vague de la COVID-19 a été rattrapée pendant les mois qui ont suivi. Le nombre de séjour est très peu inférieur à ce qu'il était en 2019. Les activités de consultation, d'hospitalisation de jour et d'échocardiographie sont très peu orientées à la baisse.



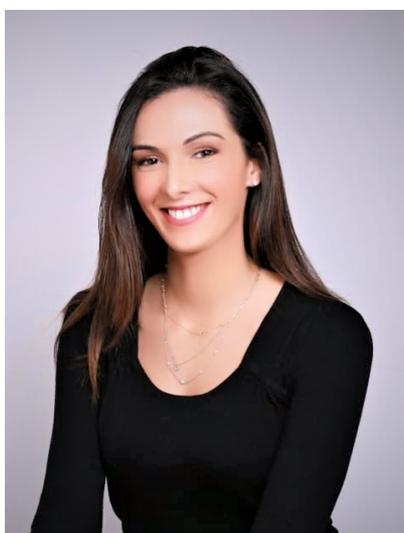
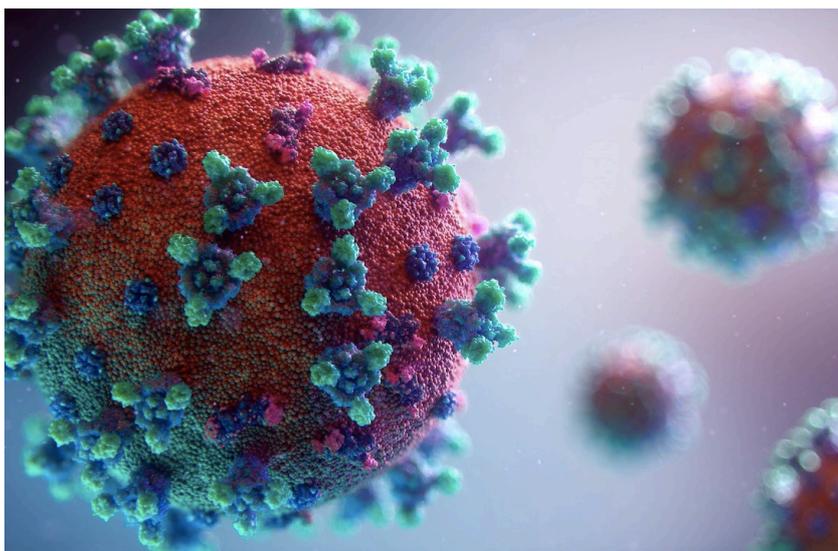
Le cathétérisme cardiaque a maintenu son activité répartie sur la semaine entière et les perspectives de développement de la rythmologie sont certaines depuis novembre 2020.

L'activité devrait donc se maintenir voire augmenter en 2021, ce qui augure d'une progression intéressante dans la perspective aujourd'hui concrète du projet de cardiologie du site Necker-Enfants malades.



COVID-19 & M3C-NECKER

L'émergence du syndrome inflammatoire multisystémique de l'enfant venant compliquer l'infection par le SARS-CoV2 a créé une émulation au sein de toutes les équipes médicales du CHU Necker-Enfants malades et a rassemblé plusieurs disciplines autour des enfants malades. L'évolution, somme toute favorable, de la maladie a permis aux équipes scientifiques en immunologie, infectiologie et génétique d'organiser des programmes de recherche nombreux. L'atteinte cardiaque du **MIS-C** a été rapportée très rapidement par un consortium improvisé et efficace de cardiologues pédiatres français et suisses. Ce travail commun a décrit de façon claire les symptômes et les atteintes cardiaques chez les enfants ayant un MIS-C. Un second travail montrant une efficacité plus rapide de l'association immunoglobulines polyvalentes et corticoïdes a été publié à l'automne dans le journal *Circulation*.



Zahra Belhadjer

Winner of the 2020 James T. Willerson Award.
Best clinical paper of the year in *Circulation*.

Article Information

Metrics



See more details

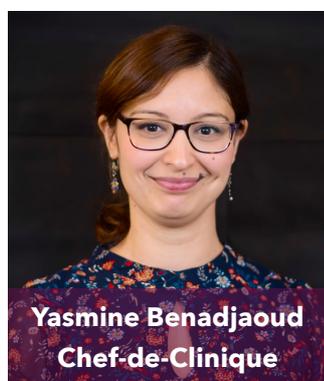
- Picked up by **28** news outlets
- Blogged by **5**
- Referenced in **1** policy sources
- Tweeted by **1278**
- On **8** Facebook pages
- Referenced in **1** Wikipedia pages
- Reddited by **2**
- Highlighted by **1** platforms
- **522** readers on Mendeley

Circulation. 2020;142:429–436
Circulation. 2020;142:2282–2284



ACTUALITÉS DE L'ÉQUIPE MÉDICALE DU M3C-NECKER

L'équipe médicale du service de Cardiologie congénitale et pédiatrique du M3C-Necker a évolué en 2020 comme elle le fait régulièrement en accueillant des plus jeunes et en voyant partir certains pour d'autres horizons.



Yasmine Benadjaoud
Chef-de-Clinique

Yasmine Benadjaoud arrive comme Chef-de-Clinique junior avoir passé deux années en thèse d'université à Imagine.



Victor Waldmann
Rythmologie

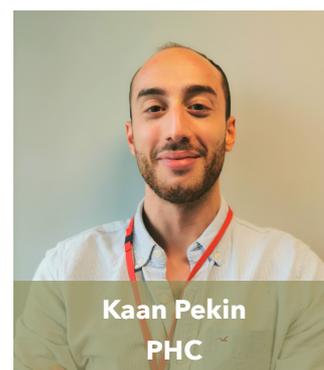
Cristina Raimondo prend des fonctions de praticien hospitalier contractuel pour 80% de son temps et prend la responsabilité de la rythmologie pédiatrique dans le service.



Cristina Raimondo
Rythmologie

Victor Waldmann vient renforcer la rythmologie du service. Il consultera le mercredi et développera avec Cristina Raimondo la rythmologie invasive.

Kaan Pekin renforce l'équipe des seniors/juniors pour l'activité de soins en salle, pour les patients extérieurs et pour les explorations fonctionnelles.



Kaan Pekin
PHC

LE LABORATOIRE DE CATHÉTÉRISME CARDIAQUE DU M3C-NECKER

Le laboratoire de cathétérisme cardiaque du M3C-Necker se renforce et augmente son activité sur les deux sites de Necker-Enfants malades et de l'HEGP.

L'équipe paramédicale est maintenant stabilisée. La directrice du laboratoire, Guiti Malekzadeh-Milani accueille maintenant plusieurs fellows en formation. Les collaborations du laboratoire avec les équipes de radiologie adulte de Cochin pour le développement de techniques innovantes sont acquises. Grâce à l'aide de l'équipe d'anesthésie, les plages d'activité du cathétérisme cardiaque ont pu être élargies à 5 jours par semaine. L'activité d'électrophysiologie occupe le mercredi avec une montée en charge prévue au cours de l'année 2021.

La consolidation de l'équipe de cathétérisme cardiaque pour tous les types d'actes permet de prévoir des programmes uniques tels que celui de cathétérisme cardiaque foetal et la lymphocardiologie interventionnelle.

Fin novembre 2019, le M3C-Necker organisait le premier meeting européen PREMICLOSE sur la fermeture percutanée du canal artériel des prématurés. Depuis, plus d'une centaine d'enfants ont été inclus dans le registre. La technique s'est perfectionnée et les projets autour de celle-ci sont nombreux.

En 2020, l'équipe du cathétérisme cardiaque du M3C-Necker a introduit et a développé d'autres techniques de traitement percutané chez l'enfant:

- la fermeture hybride des CIV;
- l'implantation de valves pulmonaires dans les voies natives larges;
- l'abord trans-hépatique;
- le cathétérisme lymphatique;
- l'utilisation de nouveaux matériels (guides, nouveaux stents, etc.).



Guiti Milani
Directrice du CathLab

D'autres développements sont prévus : fermeture de CIA par du matériel résorbable, essai randomisé hybride/chirurgie dans l'hypoplasie du coeur gauche, no-X-Ray PDA closure, etc.



Raymond Haddad

Research fellow cathétérisme cardiaque

Originaire du Liban, Raymond Haddad est dans le service pour sa deuxième année sur un poste de fellow de recherche au cathétérisme cardiaque. Il prévoit de rester une troisième année pour parfaire sa formation.

Ibrahim Abu-Zahira

Fellow cathétérisme cardiaque

Palestinien, Ibrahim Abu-Zahira est un cardiopédiatre confirmé exerçant en Palestine et à Jérusalem dans l'équipe d'Hadassah. Il a comme projet de développer le cathétérisme cardiaque chez les enfants de Palestine.



Mathilde Méot

PHC cathétérisme cardiaque

Après 4 années de clinicat, Mathilde Méot a rejoint pour une activité à temps partiel le laboratoire de cathétérisme. Elle y développe la thématique de la fermeture du canal artériel chez les enfants prématurés.

TROPHÉE PATIENTS 2020-ESPACE BIEN ÊTRE

Les éducatrices Manuella Bayart et Florence Coquin ont remporté le trophée patients 2020 de l'Assistance Publique-Hôpitaux de Paris sur la thématique « **ACCUEILLIR ET PRENDRE SOIN DES PARENTS DE L'ENFANT MALADE** ». Ce trophée récompense leur action au sein de l'espace bien être où elles ont développé, avec de nombreux intervenants, des parenthèses de bien être pour les parents d'enfants hospitalisés. L'équipe du M3C-Necker les félicite pour cette récompense et l'ARCFA continuera de soutenir cet espace dans les années à venir.



Manuella Bayart
Educatrice Spécialisée



Florence Coquin
Educatrice



MASTER & THÈSES (2020-2021)

Les étudiants en Master et les thésards médecins sont indispensables à la vie du service. Ils témoignent de l'activité de recherche clinique du M3C-Necker.



Alice CAPEL

Potts anastomosis in children with severe pulmonary arterial hypertension and atrial septal defect

Thèse pour le Doctorat en Médecine
M3C-Necker-Damien Bonnet



Julien GRYNBLAT

Role of NF1 and boundary caps cells in pulmonary vascular development

Master 2
INSERM U999-Frédéric Perros & David Montani



Alizée CLAIRAZ

Prévalence des atteintes hépatiques chez les enfants ayant une cardiopathie univentriculaire palliée par une dérivation cavopulmonaire totale

Master 2
M3C-Necker-Damien Bonnet



Nicolas ARRIBARD

Anatomie et structure des cardiopathies congénitales à l'aide du micro-CT : exemple de la double discordance et des malpositions vasculaires

Thèse d'Université (Paris-Bruxelles-Marseille)
M3C-Necker-Damien Bonnet & Lucile Houyel



Vanessa BISSAINTE

Rôle du test cardiopulmonaire chez les enfants atteints de cardiomyopathie hypertrophique

Thèse pour le Doctorat en Médecine
M3C-Necker-Antoine Legendre



Neil DERRIDJ

Cardiopathie congénitale : morbi-mortalité, neuro-développement et qualité de vie

Thèse d'Université -INSERM U1153 CRESS EPOPé- Babak Koshnood & Damien Bonnet



Yasmine BENADJAUD

Génétique de la double discordance

Thèse d'Université
INSERM U781 IMAGINE- Jeanne Amiel



Daphné MADEC

Étude descriptive des causes de mortalité chez les enfants ayant une cardiopathie entre 2010 et 2020

Thèse pour le Doctorat en Médecine
M3C-Necker-Damien Bonnet



Léa BERGEZ

Devenir des anévrismes géants de la maladie de Kawasaki

Thèse pour le Doctorat en Médecine
M3C-Necker-Fanny Bajolle



Manon HILY

Phénotype anatomique de coeurs foetaux et classification anatomique

Master 2 M3C-Necker-Lucile Houyel

Croissance des artères pulmonaires dans l'intervalle entre DCPD et DCPT

Thèse Doctorat en Médecine M3C-Necker-Damien Bonnet



Sophie QUENELLE

Automatisation du calcul d'un score de risque lié au cathétérisme cardiaque pédiatrique à partir de données de soins.

Master 2. Antoine Neuraz

PUBLICATIONS SCIENTIFIQUES

1. **Malekzadeh-Milani S**, Akhavi A, Douchin S, Dauphin C, Chalard A, Bouvaist H, Mauran P, **Bonnet D**, Boudjemline Y. Percutaneous closure of Patent ductus arteriosus in premature infants: a French national survey. *Catheter Cardiovasc Interv* 2020;95:71-7.
2. Male C, Lensing AWA, Palumbo JS, Kumar R, Nurmeev I, Hege K, **Bonnet D**, Connor P, Hooimeijer HL, Torres M, Chan AKC, Kenet G, Holzhauer S, Santamaría A, Amedro P, Chalmers E, Simioni P, Bhat RV, Yee DL, Lvova O, Beyer-Westendorf J, Biss TT, Martinelli I, Saracco P, Peters M, Kállay K, Gauger CA, Massicotte MP, Young G, Pap AF, Majumder M, Smith WT, Heubach JF, Berkowitz SD, Thelen K, Kubitzka D, Crowther M, Prins MH, Monagle P; EINSTEIN-Jr Phase 3 Investigators. Rivaroxaban compared with standard anticoagulants for the treatment of acute venous thromboembolism in children: a randomised, controlled, phase 3 trial. *Lancet Haematol* 2020;7:e18-e27.
3. Arribard N, Mostefa Kara M, Hascoët S, Bessières B, **Bonnet D**, **Houyel L**. Congenitally corrected transposition of the great arteries: is it really a transposition? An anatomical study of the right ventricular septal surface. *J Anat* 2020;236:325-33.
4. Moreau de Bellaing A, Pontailier M, **Bajolle F**, Gaudin R, Murtuza B, Haydar A, Vouhé P, **Bonnet D**, Raisky O. Ascending aorta and aortic root replacement (with or without valve sparing) in early childhood: surgical strategies and long-term outcomes. *Eur J Cardiothorac Surg* 2020;57:373-9.
5. Karaca-Altintas Y, Laux D, Gouton M, Bensemlali M, Roussin R, Hörer J, Raisky O, **Bonnet D**. Nakata index above 1500 mm²/m² predicts mortality in absent pulmonary valve syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2020;57:46-53.
6. Isorni MA, Martins D, Ben Moussa N, Monnot S, Boddart N, **Bonnet D**, Hascoët S, **Raimondi F**. 4D flow quantification of pulmonary flow: comparison to conventional MRI in patients after Tetralogy of Fallot repair. *Int J Cardiol* 2020;300:132-6.
7. **Belhadjer Z**, Soulat G, Ladouceur M, Pitocco F, **Legendre A**, **Bonnet D**, Iserin L, Mousseaux E. Neopulmonary Outflow Tract Obstruction Assessment by 4D Flow MRI in Adults With Transposition of the Great Arteries After Arterial Switch Operation. *J Magn Reson Imaging* 2020;51:1699-705.
8. **Guirgis L**, **Khraiche D**, Ladouceur M, Iserin L, **Bonnet D**, **Legendre A**. Cardiac performance assessment during cardiopulmonary exercise test can improve the management of children with repaired congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2020;300:121-6.
9. Thoré P, Girerd B, Jaïs X, Savale L, Ghigna MR, Eyries M, **Levy M**, Ovaert C, Servettaz A, Guillaumot A, Dauphin C, Chabanne C, Boiffard E, Cottin V, Perros F, Simonneau G, Sitbon O, Soubrier F, **Bonnet D**, Remy-Jardin M, Chaouat A, Humbert M, Montani D. Phenotype and outcome of PAH patients carrying a TBX4 mutation. *Eur Respir J* 2020;55(5):1902340.
10. Karsenty C, **Malekzadeh-Milani S**, Fraise A, Gewillig M, **Bonnet D**, Aldebert P, Ovaert C, Bouvaist H, Kempny A, Houeijeh A, Petit J, Hascoët S. Right ventricular outflow tract prestenosing with AndraStent XXL before percutaneous pulmonary valve implantation. *Arch Cardiovasc Dis* 2020;113:113-120.
11. Amedro P, Gavotto A, Abassi H, Picot MC, Matecki S, **Malekzadeh-Milani S**, **Levy M**, Ladouceur M, Ovaert C, Aldebert P, Thambo JB, Fraise A, Humbert M, Cohen S, Baruteau AE, Karsenty C, **Bonnet D**, Hascoët S; SV-INHIBITION study investigators. Efficacy of phosphodiesterase type 5 inhibitors in univentricular congenital heart disease: the SV-INHIBITION study design. *ESC Heart Fail* 2020;7:747-756.
12. Moreau J, Lavastre K, Romieu H, Charbonnier F, Guillaumont S, Bredy C, Abassi H, Werner O, De La Villeon G, Requirand A, Auer A, Matecki S, Karsenty C, Guitarte A, Hadeed K, Dulac Y, Souletie N, Acar P, **Bajolle F**, **Bonnet D**, Negre-Pages L, Mura T, Mounier M, Seguela PE, Thomas J, Iriart X, Jean-Benoit Thambo, Amedro P. Impact of Sophrology on cardiopulmonary fitness in teenagers and young adults

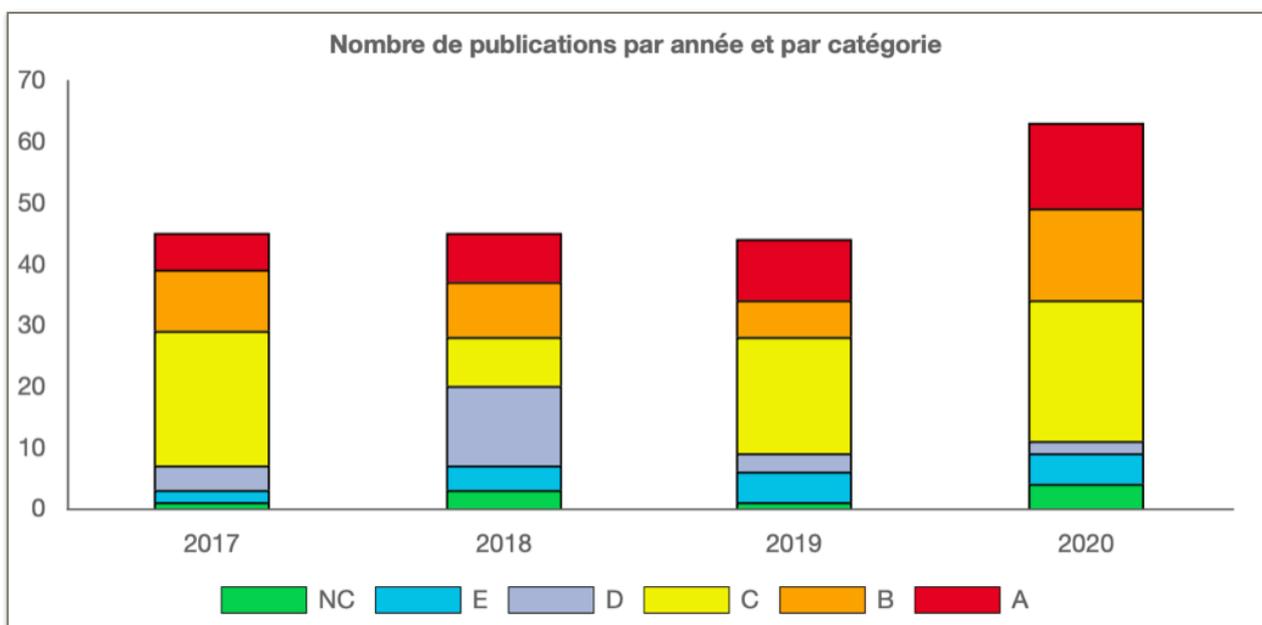
- with a congenital heart disease: The SOPHROCARE study rationale, design and methods. *Int J Cardiol Heart Vasc* 2020 Mar 3;27:100489.
13. Gaillard M, Pontailier M, Danial P, Moreau de Bellaing A, Gaudin R, du Puy-Montbrun L, Murtuza B, Haydar A, **Malekzadeh-Milani S, Bonnet D**, Vouhé P, Raisky O. Anomalous aortic origin of coronary arteries: an alternative to the unroofing strategy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2020;58:975-982.
 14. Young G, Lensing AWA, Monagle P, Male C, Thelen K, Willmann S, Palumbo JS, Kumar R, Nurmeev I, Hege K, **Bajolle F**, Connor P, Hooimeijer HL, Torres M, Chan AKC, Kenet G, Holzhauer S, Santamaría A, Amedro P, Beyer-Westendorf J, Martinelli I, Patricia Massicotte M, Smith WT, Berkowitz SD, Schmidt S, Price V, Prins MH, Kubitza D; EINSTEIN-Jr. Phase 3 Investigators. Rivaroxaban for treatment of pediatric venous thromboembolism. An Einstein-Jr Phase 3 dose- exposure-response evaluation. *J Thromb Haemost* 2020;18:1672-1685.
 15. **Raimondi F**, Secinaro A, Boddaert N, **Bonnet D**. Imaging features of complete congenital atresia of left coronary artery. *Diagn Interv Imaging* 2020;101:421-423.
 16. Ghanchi A, Derridj N, **Bonnet D**, Bertille N, Salomon LJ, Khoshnood B. Children Born with Congenital Heart Defects and Growth Restriction at Birth: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Int J Environ Res Public Health* 2020;17:3056.
 17. Bojan M, Pieroni L, Mirabile C, Froissart M, **Bonnet D**. Chronic Kidney Disease in Adolescents after Surgery for Congenital Heart Disease. *Cardiorenal Med* 2020;10:353-361.
 18. **Batteux C, Abakka S**, Gaudin R, Vouhé P, Raisky O, **Bonnet D**. Three-dimensional geometry of coronary arteries after arterial switch operation for transposition of the great arteries and late coronary events. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2020 Jun 29;S0022-5223(20)31757-8.
 19. **Belhadjer Z, Méot M, Bajolle F, Khraiche D, Legendre A, Abakka S, Auriau J**, Grimaud M, Oualha M, Beghetti M, Wacker J, Ovaert C, Hascoet S, Selegny M, **Malekzadeh-Milani S, Maltret A**, Bossier G, Giroux N, Bonnemaïn L, Bordet J, Di Filippo S, Mauran P, Falcon-Eicher S, Thambo JB, Lefort B, Mocerri P, **Houyel L**, Renolleau S, **Bonnet D**. Acute heart failure in multisystem inflammatory syndrome in children (MIS-C) in the context of global SARS-CoV-2 pandemic. *Circulation* 2020;142:429-436.
 20. **Haddad RN**, Gaudin R, **Bonnet D, Malekzadeh-Milani S**. Hybrid Periventricular Muscular Ventricular Septal Defect Closure Using the New Multifunctional Occluder. *Cardiol Young* 2020;30:1517-1520.
 21. **Haddad RN**, Maleux G, **Bonnet D, Malekzadeh-Milani S**. Transhepatic atrial septal defect closure: simple way to achieve haemostasis in a patient with important co-morbidities. *Cardiol Young* 2020;30:1343-1345.
 22. Haarman MG, **Lévy M**, Roofthoof MTR, Douwes JM, Vissia-Kazemier TR, Szezepanski I, Berger RMF, **Bonnet D**. Upfront triple combination therapy in severe paediatric pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J* 2020 Aug 27:2001120.
 23. Thom K, Lensing AWA, Nurmeev I, **Bajolle F, Bonnet D**, Kenet G, Massicotte MP, Karakas Z, Palumbo JS, Saracco P, Amedro P, Chain J, Chan AK, Ikeyama T, Lam JCM, Gauger C, Pap ÁF, Majumder M, Kubitza D, Smith WT, Berkowitz SD, Prins MH, Monagle P, Young G, Male C. Safety and efficacy of anticoagulant therapy in pediatric catheter-related venous thrombosis (EINSTEIN-Jr CVC-VTE). *Blood Adv* 2020;4:4632-4639.
 24. Mirabile C, **Malekzadeh-Milani S**, Bojan M, Raisky O, Gaudin R, **Bonnet D**, Boudjemline Y. A case series of transcatheter Potts Shunt creation in a pediatric population affected with refractory pulmonary artery hypertension: focus on the role of ECMO. *Perfusion* 2020 Sep 3:267659120954169.
 25. Marzin P, Thierry B, Dancasius A, Cavau A, Michot C, Rondeau S, Baujat G, Phan G, Bonnière M, Le Bourgeois M, **Khraiche D**, Pejin Z, **Bonnet D**, Delacourt C, Cormier-Daire V. Geleophysic and acromicric dysplasias: natural history, genotype-phenotype correlations, and management guidelines from 38 cases. *Genet Med* 2021;23:331-340.

26. **Capel A, Lévy M, Szezepanski I, Malekzadeh-Milani S**, Vouhé P, **Bonnet D**. Potts anastomosis in children with severe pulmonary arterial hypertension and atrial septal defect. *ESC Heart Fail*. 2021;8:326-332.
27. **Haddad RN, Malekzadeh-Milani S, Bonnet D**, Maltret A. Sudden cardiac arrest in an epicardial paced-dependent child: watch out, it's a pitfall! *Cardiol Young* 2020 Dec 2:1-3. doi: 10.1017/S1047951120004035.
28. Connor P, Sánchez van Kammen M, Lensing AWA, Chalmers E, Kállay K, Hege K, Simioni P, Biss T, **Bajolle F, Bonnet D**, Grunt S, Kumar R, Lvova O, Bhat R, Van Damme A, Palumbo J, Santamaria A, Saracco P, Payne J, Baird S, Godder K, Labarque V, Male C, Martinelli I, Morales Soto M, Motwani J, Shah S, Hooimeijer HL, Prins MH, Kubitzka D, Smith WT, Berkowitz SD, Pap AF, Majumder M, Monagle P, Coutinho JM. Safety and efficacy of rivaroxaban in pediatric cerebral venous thrombosis (EINSTEIN-Jr CVT). *Blood Adv* 2020;4:6250-6258.
29. **Derridj N**, Villemain O, Khoshnood B, **Belhadjer Z**, Gaudin R, Raisy O, **Bonnet D**. Outcomes after common arterial trunk repair: impact of surgical technique. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2020 Nov 28:S0022-5223(20)33136-6.
30. Abassi H, **Bajolle F**, Werner O, Auer A, Marquina A, Mura T, Lavastre K, Guillaumont S, Manna F, Auquier P, **Bonnet D**, Amedro P. Health-related quality of life correlates with time in therapeutic range in children on anticoagulants with International Normalised Ratio self-monitoring. *Arch Cardiovasc Dis* 2020 Oct 14:S1875-2136(20)30199-6.
31. Maltret A, Morel N, **Levy M, Evangelista M, Malekzadeh-Milani S**, Barbet P, Costedoat-Chalumeau N, **Bonnet D**. Pulmonary hypertension associated with congenital heart block and neonatal lupus syndrome: A series of four cases. *Lupus*. 2021;30:307-314.
32. **Belhadjer Z, Auriau J, Méot M**, Oualha M, Renolleau S, **Houyel L, Bonnet D**. Addition of Corticosteroids to Immune Globulins is Associated with Recovery of Cardiac Function in Multi-inflammatory Syndrome in Children (MIS-C). *Circulation* 2020;142:2282-2284.
33. Karsenty C, **Khraiche D**, Jais JP, **Raimondi F**, Ladouceur M, Waldmann V, Soulat G, Pontnau F, **Bonnet D**, Iserin L, **Legendre A**. Predictors of low exercise cardiac output in patients with severe pulmonic regurgitation. *Heart*. 2021;107:223-228.
34. Waldmann V, Bouzeman A, Duthoit G, Koutbi L, Bessiere F, Labombarda F, Marquié C, Gourraud JB, Mondoly P, Sellal JM, Bordachar P, Hermida A, Anselme F, Asselin A, Audinet C, Bernard Y, Boveda S, Bru P, Bun SS, Clerici G, Da Costa A, de Guillebon M, Defaye P, Elbaz N, Eschalier R, Garcia R, Guenancia C, Guy-Moyat B, Halimi F, Irlès D, Iserin L, Jourda F, Ladouceur M, Lagrange P, Laredo M, Mansourati J, Massoulié G, Mathiron A, Maury P, Messali A, Narayanan K, Nguyen C, Ninni S, Perier MC, Pierre B, Pujadas P, Sacher F, Sagnol P, Sharifzadehgan A, Walton C, Winum P, Zakine C, Fauchier L, Martins R, Pasquié JL, Thambo JB, Jouven X, Combes N, Marijon E; DAI-T4F Investigators*. Long-Term Follow-Up of Patients With Tetralogy of Fallot and Implantable Cardioverter Defibrillator: The DAI-T4F Nationwide Registry. *Circulation* 2020;142:1612-1622. (Investigateur)
35. Ovaert C, **Bonnet D, Malekzadeh-Milani S**. Letter by Ovaert et al Regarding Article, "Novel Panna Guide Wire Facilitates Percutaneous and Nonfluoroscopic Procedure for Atrial Septal Defect Closure: A Randomized Controlled Trial". *Circ Cardiovasc Interv*. 2020;13:e010121.
36. Hautier S, Kermorvant E, Khen-Dunlop N, De Wailly D, Beauquier B, Corroenne R, **Milani G, Bonnet D**, James S, Vinit N, Blanc T, Aigrain Y, Colmant C, Salomon L, Ville Y, Stirnemann J. Parcours prénatal devant une malformation pour laquelle un traitement in utero émergent est disponible [Prenatal path of care following the diagnosis of a malformation for which a novel prenatal therapy is available]. *Gynecol Obstet Fertil Senol* 2021;49:172-179.
37. Bautista-Rodriguez C, Sanchez-de-Toledo J, Clark BC, Herberg J, **Bajolle F**, Randanne PC, Salas-Mera D, Foldvari S, Chowdhury D, Munoz R, Bianco F, Singh Y, Levin M, **Bonnet D**, Fraise A. Multisystem Inflammatory Syndrome in Children: An International Survey. *Pediatrics*. 2021;147:e2020024554.

38. Ait-Ali L, Martins DS, **Khraiche D**, Festa P, Barison A, Martini N, **Benadjaoud Y**, Anjos R, Boddaert N, **Bonnet D**, Aquaro GD, **Raimondi F**. Cardiac MRI Prediction of Recovery in Children With Acute Myocarditis. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2021;14:693-695.
39. Shokrzadeh A, Maltret A, Morel N, Costedoat-Chalumeau N, Driessen M, Raisky O, Ville Y, **Bonnet D**, Stirnemann J. Longitudinal Analysis of Fetal Ventricular Rate for Risk Stratification in Immune Congenital Heart Block. *Fetal Diagn Ther*. 2021;48:1-8.
40. **Houyel L**, Cohen L, Burlot P, Heitzmann A, **Bonnet D**. Prenatal diagnosis of anomalous connection of the inferior caval vein to the left atrium associated with common arterial trunk. *J Anat*. 2020 Dec 20. doi: 10.1111/joa.13378.
41. Martins DS, Ait-Ali L, **Khraiche D**, Festa P, Barison A, Martini N, **Benadjaoud Y**, Anjos R, Boddaert N, **Bonnet D**, Aquaro GD, **Raimondi F**. Evolution of acute myocarditis in a pediatric population: An MRI based study. *Int J Cardiol*. 2021;329:226-233.
42. Sotelo J, Valverde I, Martins D, **Bonnet D**, Boddaert N, Pushparajan K, Uribe S, **Raimondi F**. Impact of aortic arch curvature in flow haemodynamics in patients with transposition of the great arteries after arterial switch operation. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2021 Jan 31:jeaa416.
43. Ouldali N, Toubiana J, Antona D, Javouhey E, Madhi F, Lorrot M, Léger PL, Galeotti C, Claude C, Wiedemann A, Lachaume N, Ovaert C, Dumortier M, Kahn JE, Mandelcwaig A, Percheron L, Biot B, Bordet J, Girardin ML, Yang DD, Grimaud M, Oualha M, Allali S, **Bajolle F**, Beyler C, Meinzer U, Levy M, Paulet AM, Levy C, Cohen R, Belot A, Angoulvant F; French Covid-19 Paediatric Inflammation Consortium. Association of Intravenous Immunoglobulins Plus Methylprednisolone vs Immunoglobulins Alone With Course of Fever in Multisystem Inflammatory Syndrome in Children. *JAMA*. 2021;325:855-864.
44. Toubiana J, Cohen JF, Brice J, Poirault C, **Bajolle F**, Curtis W, Moulin F, Matczak S, Leruez M, Casanova JL, Chalumeau M, Taylor M, Allali S. Distinctive Features of Kawasaki Disease Following SARS-CoV-2 Infection: a Controlled Study in Paris, France. *J Clin Immunol*. 2021;41:526-535.
45. Boulouis G, Stricker S, Benichi S, Hak JF, Gariel F, Alias Q, de Saint Denis T, Kossorotoff M, **Bajolle F**, Garzelli L, Beccaria K, Paternoster G, Bourgeois M, Garcelon N, Harroche A, Mancusi RL, Boddaert N, Puget S, Brunelle F, Blauwblomme T, Naggara O. Etiology of intracerebral hemorrhage in children: cohort study, systematic review, and meta-analysis. *J Neurosurg Pediatr*. 2021 Jan 1:1-7.
46. Lasne D, Drouet L, Schved JF, Gruel Y; Groupe de relecture. Propositions du GFHT pour la gestion des discordances entre l'International normalized ratio mesuré au laboratoire et en automesure [GFHT proposals for management of discordance between the International normalized ratio measured in the laboratory and by self-testing]. *Ann Biol Clin (Paris)*. 2020;78:655-664.
47. Toubiana J, Levy C, Allali S, Jung C, Leruez-Ville M, Varon E, **Bajolle F**, Ouldali N, Chareyre J, Béchet S, Elbez A, Casanova JL, Chalumeau M, Cohen R, Cohen JF. Association between SARS-CoV-2 infection and Kawasaki-like multisystem inflammatory syndrome: a retrospective matched case-control study, Paris, France, April to May 2020. *Euro Surveill*. 2020;25:2001813.
48. Bastard P, Rosen LB, Zhang Q, Michailidis E, Hoffmann HH, Zhang Y, Dorgham K, Philippot Q, Rosain J, Béziat V, Manry J, Shaw E, Haljasmägi L, Peterson P, Lorenzo L, Bizien L, Trouillet-Assant S, Dobbs K, de Jesus AA, Belot A, Kallaste A, Catherinot E, Tandjaoui-Lambiotte Y, Le Pen J, Kerner G, Bigio B, Seeleuthner Y, Yang R, Bolze A, Spaan AN, Delmonte OM, Abers MS, Aiuti A, Casari G, Lampasona V, Piemonti L, Ciceri F, Bilguvar K, Lifton RP, Vasse M, Smadja DM, Migaud M, Hadjadj J, Terrier B, Duffy D, Quintana-Murci L, van de Beek D, Roussel L, Vinh DC, Tangye SG, Haerynck F, Dalmau D, Martinez-Picado J, Brodin P, Nussenzweig MC, Boisson-Dupuis S, Rodríguez-Gallego C, Vogt G, Mogensen TH, Oler AJ, Gu J, Burbelo PD, Cohen JI, Biondi A, Bettini LR, D'Angio M, Bonfanti P, Rossignol P, Mayaux J, Rieux-Laucat F, Husebye ES, Fusco F, Ursini MV, Imberti L, Sottini A, Paghera S, Quiros-Roldan E, Rossi C, Castagnoli R, Montagna D, Licari A, Marseglia GL, Duval X, Ghosn J; HGID Lab; NIAID-USUHS Immune Response to COVID Group; COVID Clinicians; COVID-STORM Clinicians; Imagine COVID Group;

- French COVID Cohort Study Group; Milieu Intérieur Consortium; CoV-Contact Cohort; Amsterdam UMC Covid-19 Biobank; COVID Human Genetic Effort, Tsang JS, Goldbach-Mansky R, Kisand K, Lionakis MS, Puel A, Zhang SY, Holland SM, Gorochov G, Jouanguy E, Rice CM, Cobat A, Notarangelo LD, Abel L, Su HC, Casanova JL. Autoantibodies against type I IFNs in patients with life-threatening COVID-19. **Science**. 2020;370:eabd4585.
49. Zhang Q, Bastard P, Liu Z, Le Pen J, Moncada-Velez M, Chen J, Ogishi M, Sabli IKD, Hodeib S, Korol C, Rosain J, Bilguvar K, Ye J, Bolze A, Bigio B, Yang R, Arias AA, Zhou Q, Zhang Y, Onodi F, Korniotis S, Karpf L, Philippot Q, Chbihi M, Bonnet-Madin L, Dorgham K, Smith N, Schneider WM, Razoooky BS, Hoffmann HH, Michailidis E, Moens L, Han JE, Lorenzo L, Bizien L, Meade P, Neehus AL, Ugurbil AC, Corneau A, Kerner G, Zhang P, Rapaport F, Seeleuthner Y, Manry J, Masson C, Schmitt Y, Schlüter A, Le Voyer T, Khan T, Li J, Fellay J, Roussel L, Shahrooei M, Alosaimi MF, Mansouri D, Al-Saud H, Al-Mulla F, Almourfi F, Al-Muhsen SZ, Alsohime F, Al Turki S, Hasanato R, van de Beek D, Biondi A, Bettini LR, D'Angio' M, Bonfanti P, Imberti L, Sottini A, Paghera S, Quiros-Roldan E, Rossi C, Oler AJ, Tompkins MF, Alba C, Vandernoot I, Goffard JC, Smits G, Migeotte I, Haerynck F, Soler-Palacin P, Martin-Nalda A, Colobran R, Morange PE, Keles S, Çölkesen F, Ozcelik T, Yasar KK, Senoglu S, Karabela ŞN, Rodríguez-Gallego C, Novelli G, Hraiech S, Tandjaoui-Lambiotte Y, Duval X, Laouéan C; COVID-STORM Clinicians; COVID Clinicians; Imagine COVID Group; French COVID Cohort Study Group; CoV-Contact Cohort; Amsterdam UMC Covid-19 Biobank; COVID Human Genetic Effort; NIAID-USUHS/TAGC COVID Immunity Group, Snow AL, Dalgard CL, Milner JD, Vinh DC, Mogensen TH, Marr N, Spaan AN, Boisson B, Boisson-Dupuis S, Bustamante J, Puel A, Ciancanelli MJ, Meyts I, Maniatis T, Soumelis V, Amara A, Nussenzweig M, García-Sastre A, Krammer F, Pujol A, Duffy D, Lifton RP, Zhang SY, Gorochov G, Béziat V, Jouanguy E, Sancho-Shimizu V, Rice CM, Abel L, Notarangelo LD, Cobat A, Su HC, Casanova JL. Inborn errors of type I IFN immunity in patients life-threatening COVID-19. **Science**. 2020;370:eabd4570.
50. Pouletty M, Borocco C, Ouldali N, Caseris M, Basmaci R, Lachaume N, Bensaid P, Pichard S, Kouider H, Morelle G, Craiu I, Pondarre C, Deho A, Maroni A, Oualha M, Amoura Z, Haroche J, Chommeloux J, **Bajolle F**, Beyler C, Bonacorsi S, Carcelain G, Koné-Paut I, Bader-Meunier B, Faye A, Meinzer U, Galeotti C, Melki I. Paediatric multisystem inflammatory syndrome temporally associated with SARS- CoV-2 mimicking Kawasaki disease (Kawa-COVID-19): a multicentre cohort. **Ann Rheum Dis**. 2020;79:999-1006.
51. Toubiana J, Poirault C, Corsia A, **Bajolle F**, Fourgeaud J, Angoulvant F, Debray A, Basmaci R, Salvador E, Biscardi S, Frange P, Chalumeau M, Casanova JL, Cohen JF, Allali S. Kawasaki-like multisystem inflammatory syndrome in children during the covid-19 pandemic in Paris, France: prospective observational study. **BMJ**. 2020;369:m2094.
52. Maury P, Thambo JB, Maltret A, Combes N, Hascoet S, Derval N, Ladouceur M, Acar P, Amedro P, Anselm F, **Bajolle F**, Basquin A, Belli E, Bordachar P, Duthoit G, Di Filippo S, Fauchier L, Gandjbakhch E, Gras D, Gronier C, Karsenty C, Klug D, Koutbi L, Lacotte J, Laurent G, Laux D, Mansourati J, Marijon E, Ovaert C, Sacher F, Sadoul N, Taieb J, Waldmann V, Warin-Fresse K, Defaye P, Piot O, Boveda S; Working Group of Pacing, Electrophysiology of the French Society of Cardiology, the Affiliate Group of Paediatric, Adult Congenital Cardiology of the French Society of Cardiology. Position paper concerning the competence, performance and environment required for the practice of ablation in children and in congenital heart disease. **Arch Cardiovasc Dis**. 2020;113:492-502.
53. Limonta S, Cambau E, Erpelding ML, Piau-Couapel C, Goehringer F, Plésiat P, Revest M, Vernet-Garnier V, Moing VL, Hoen B, Duval X, Tattevin P; El 2008 de l'AEPEI working group. Infective Endocarditis Related to Unusual Microorganisms: A Prospective Population-Based Study. **Open Forum Infect Dis**. 2020;7:ofaa127.
54. Takeuchi M, Kobayashi T, Biss T, Kamali F, Vear SI, Ho RH, **Bajolle F**, Lorient MA, Shaw K, Carleton BC, Hamberg AK, Wadelius M, Hirono K, Taguchi M, Wakamiya T, Yanagimachi M, Hirai K, Brandão

- LR, Ito S. CYP2C9, VKORC1, and CYP4F2 polymorphisms and pediatric warfarin maintenance dose: a systematic review and meta-analysis. *Pharmacogenomics J.* 2020;20:306-319.
55. Allali S, Cohen JF, Brice J, **Khraiche D**, Toubiana J. Gastrointestinal Symptoms Followed by Shock in a Febrile 7-Year-Old Child during the COVID-19 Pandemic. *Clin Chem.* 2021;67:54-58.
56. **Legendre A**, Moatemri F, Kovalska O, Balice-Pasquinelli M, Blanchard JC, Lamar-Tanguy A, Ledru F, Cristofini P, Iliou MC. Responses to exercise training in patients with heart failure. Analysis by oxygen transport steps. *Int J Cardiol.* 2021:S0167-5273(21)00255-2.
57. Téllez L, Rodríguez de Santiago E, Minguez B, Payance A, Clemente A, Baiges A, Morales-Arreaez D, La Mura V, Llop E, Garrido E, Garrido-Lestache E, Tasayco S, Bruno O, Prieto R, Montserrat S, Pons M, Olavarría A, Dos L, **Legendre A**, Jesús Del Cerro M, Bañares R, García-Pagán JC, Rautou PE, Albillos A; VALDIG an EASL consortium. Prevalence, features and predictive factors of liver nodules in Fontan surgery patients: The VALDIG Fonliver prospective cohort. *J Hepatol.* 2020;72:702-710.
58. **Nagi Haddad R**, Ly R, Iserin L, **Malekzadeh-Milani S**. Aorta-to-right ventricle neoshunt closure using an Amplatzer Duct Occluder II device. *J Card Surg.* 2021 Mar 8. doi: 10.1111/jocs.15475.
59. **Haddad RN**, Pontailier M, Berteloot L, **Malekzadeh-Milani S**. Endovascular stenting of blunt aortic isthmus rupture in a 5-year-old child. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2021:ezab029. doi: 10.1093/ejcts/ezab029.



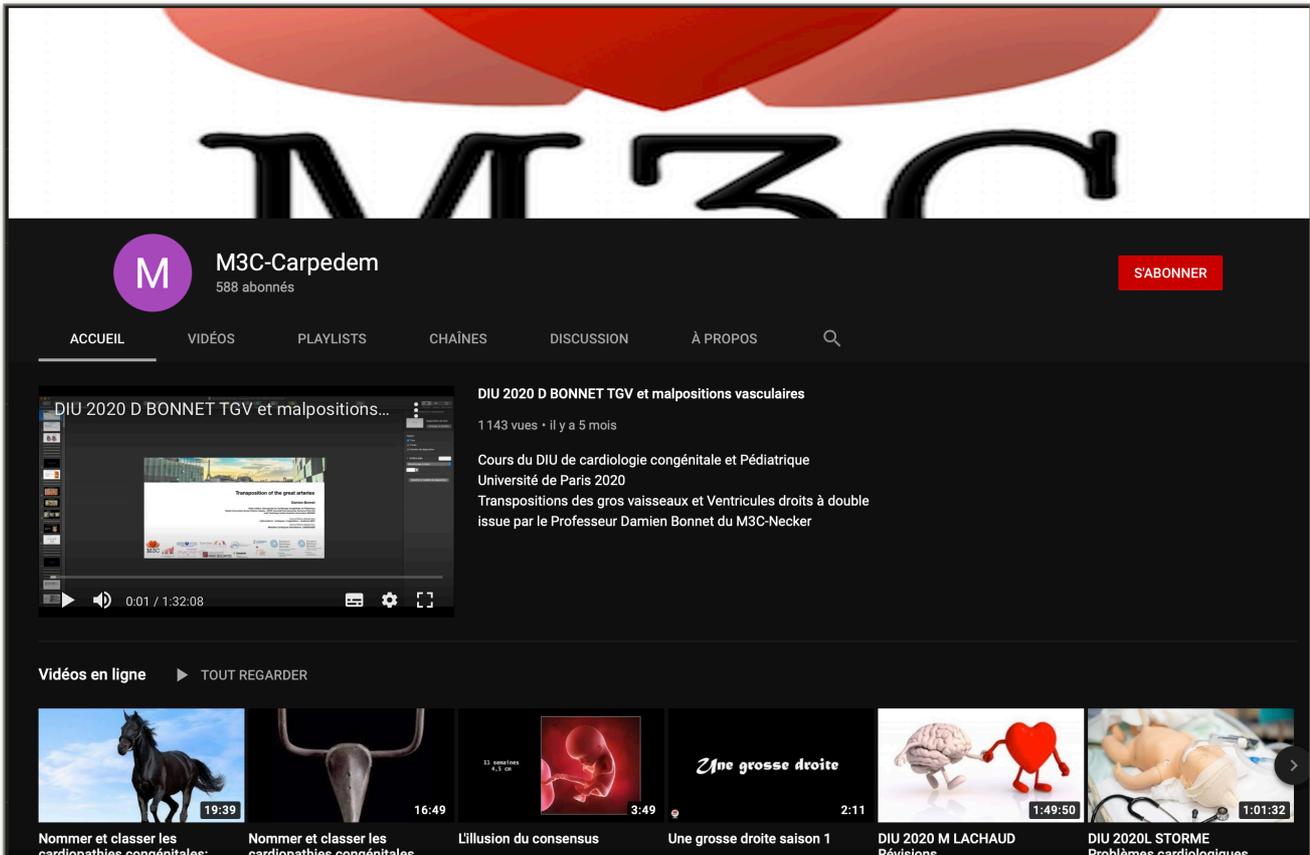
Période : 2017 - 2020								
Année	Total	A	B	C	D	E	NC	Score
2017	45	6	10	22	4	2	1	514
2018	45	8	9	8	13	4	3	490
2019	44	10	6	19	3	5	1	492
2020	63	14	15	23	2	5	4	637
Total	197	38	40	72	22	16	9	2133

M3C ACADEMY- ENSEIGNEMENTS



La transmission du savoir est une mission fondamentale du M3C-Necker. Les règles sanitaires n'ont pas permis d'organiser les différents enseignements que nous donnons de façon conviviale et à même de créer des échanges didactiques. Nous nous sommes adaptés en développant les cours à distance et les webinaires. Le site web de la FST_CPC (www.fst-cpc.fr) et la chaîne Youtube (M3C-carpedem) ont été alimentés en vidéos et cours toute l'année. Plus de 400 vidéos sont en ligne dont une grande partie accessible à tout public. Nous avons interrompu avant l'été les séances de la M3C-Academy qui reprendront très vite ainsi que les Nouveaux Chat du M3C-Necker. A très vite sur la toile.

www.carpedemm3c.com



ESSAIS THÉRAPEUTIQUES & REGISTRES

Depuis de nombreuses années, le M3C-Necker a acquis une expertise dans les essais thérapeutiques en partenariat industriel. Grâce à notre équipe d'ARCs, les essais thérapeutiques dans les domaines de l'anticoagulation, de l'insuffisance cardiaque et de l'hypertension pulmonaire de l'enfant sont nombreux. Il vient s'y ajouter la tenue des registres qui permettent des programmes de recherche clinique sur le long terme.

Essais thérapeutiques en cours

HTAP (selexipag) AC 065 A 310 SALTO Janssen and Janssen

HTAP (macitentan) AC 055H302 Rubato OL Janssen and Janssen

HTAP AC 065 A 203 Selexipag Janssen and Janssen

HTAP (macitentan) AC 055 312 Tomorrow Janssen and Janssen

Insuffisance cardiaque (LCZ696B2319) PANORAMA-HF Pediatric Heart Failure Study Novartis

Anticoagulation (edoxaban) DU176b-C-U313 ENNOBLE-ATE Daiichi Sankyo

Anticoagulation (apixaban) B0661037 Canines Pfizer

Qualité de vie QUALIREHAB

Registres actifs

Premiclose Necker/Abbott : fermeture du canal artériel du prématuré

Tracking Outcomes in Pediatric Pulmonary Hypertension -TOPP



DÉVELOPPEMENT DE LA RYTHMOLOGIE

La rythmologie pédiatrique et des cardiopathies congénitales évolue rapidement avec l'émergence de technologies d'intervention percutanées plus adaptées à l'enfant, le développement de défibrillateurs sous-cutanés et le champ de la génétique des maladies rythmiques héréditaires. Cristina Raimondo et Victor Waldmann ont pris les rênes de cette activité depuis novembre 2020 pour la développer et la renforcer.

OFFRES DE SOINS

1/ Consultations médicales de rythmologie spécialisée

Les consultations seront regroupées en cinq catégories, pour optimiser la prise en charge et orienter vers le praticien le plus adapté : suivi des dispositifs rythmologiques implantables, canalopathies, troubles du rythme sur cardiomyopathie ou autre cardiopathie structurelles, symptomatologie rythmologique (palpitations, malaises-synopes).

Les consultations seront assurées le lundi, mardi et vendredi matin par le Dr Raimondo et le mercredi par le Dr Waldmann. Une consultation dédiée à la prise en charge des bilans familiaux de mort subite sera ouverte avec le Dr Anys (CCA Centre d'Expertise Mort Subite HEGP).

Développement de la génétique de la mort subite sur place.

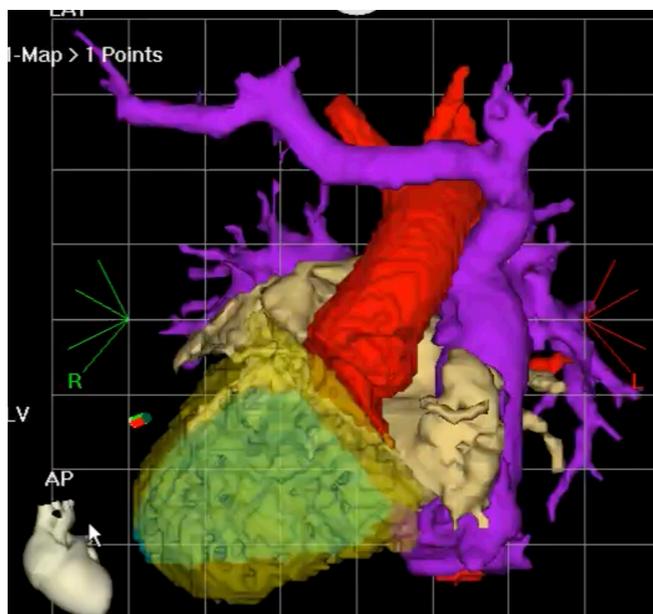
2/ Développement de la rythmologie interventionnelle

Stimulation et défibrillation cardiaque

L'ensemble des procédures seront désormais réalisées à l'hôpital Necker, y compris les nouvelles technologies (stimulateurs sans sonde, défibrillateur sous-cutané, enregistreurs d'évènements implantables).

Électrophysiologie et ablation par radiofréquence

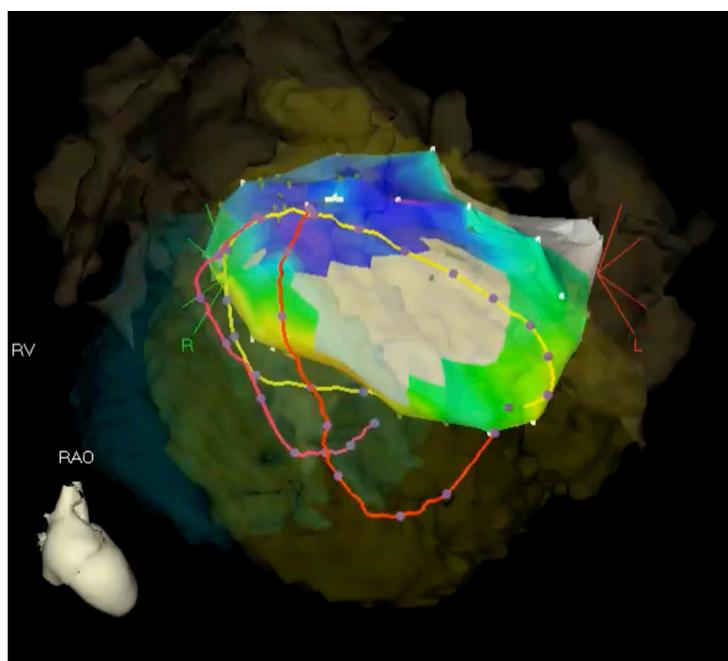
Toutes les ablations par cathéter, y compris les procédures complexes (flutter atypiques, tachycardie ventriculaire) seront réalisées à Necker, avec une perspective d'augmentation d'activité importante. Les équipements actuels de la salle permettent de réaliser ces procédures. Certains cathéters seront ajoutés aux cathéters déjà disponibles. Nous évaluerons en quelle mesure un équipement de cryothérapie (Medtronic, mise à disposition) sera nécessaire pour certaines ablations spécifiques.



Les procédures de rythmologie interventionnelle seront réalisées les mercredis en salle de cardiologie interventionnelle, 1 mercredi par mois puis 2 mercredi par mois dès début 2021.

3/ Mise en place d'astreintes opérationnelles

Conformément à la réglementation en vigueur, une astreinte opérationnelle a été mise en place 24/24h 7/7jr pour les avis urgents et les gestes interventionnels : sondes d'entraînement électrosystolique, programmation des stimulateurs cardiaques et défibrillateurs. La demande de cette astreinte conformément à la réglementation en vigueur pour les centres implantant des défibrillateurs a été faite auprès de l'administration du GHU.



4/ Renforcement de la coopération médecins - paramédicaux spécialisés

Télécardiologie (surveillance et consultation)

Le développement du suivi en télécardiologie de tous les patients implantés d'une prothèse cardiaque (stimulateur, défibrillateur) va permettre d'espacer les consultations de suivi tous les 12 à 18 mois (vs. 6 mois actuellement) en renforçant la qualité du suivi et la prise en charge précoce des événements rythmiques ou éventuelles dysfonctionnements de matériel.

L'ensemble des données et alertes de télécardiologie est centralisé sur une plateforme unique déjà en place (Implicity). L'IDE Mélanie Girault et un second IDE poursuivent ainsi leur formation dans le cadre du nouveau protocole de coopération (2020) promu par l'HEGP : « Contrôle des dispositifs implantables rythmologiques par un(e) infirmier(e) associant une prise en charge en présentiel et en télémédecine ». Les IDE de télécardiologie de l'HEGP (Julien Baud et Yva Porlles) viennent également 1 demi-journée par semaine pour aider à la mise en place de ce nouveau service.

Lecture des Holters-ECG

La première lecture des holters-ECG sera faite par les IDE avec validation par un médecin.

Mise en place d'une collaboration avec la start-up Cardiologs pour mise à disposition de leur logiciel d'interprétation des holters-ECG par intelligence artificielle permettant de diviser par 3 le temps dédié à l'analyse des tracés.

Acquisition également de 5 dispositifs « Alivecor - Kardia Mobile » pour monitoring ponctuel des patients (adolescents) avec palpitations non documentées par enregistrements holters classiques.

5/ Mise en place d'un staff de rythmologie tous les mercredis à 16h30

6/ Éducation thérapeutique

Éducation des patients implantés d'une prothèse cardiaque (consignes post implantation, fonctionnement de la télécardiologie, précautions, contre-indications).

ENSEIGNEMENT

Mise en place de cours dédiés à la rythmologie pédiatrique et congénitale pour les 3ème cycle (DES, DIU), autres étudiants hospitaliers, et le personnel paramédical du service.

Organisation dès 2021 de téléconférences bimensuelles (webinars) sur la rythmologie pédiatrique et congénitale et discussion de cas avec les correspondants.

Enseignement post universitaire (EPU), enseignement IDE bloc pour spécialisation en rythmologie.

RECHERCHE

Structuration de l'activité de recherche en rythmologie pédiatrique et congénitale avec constitution de bases de données rétrospectives et prospectives par phénotype en fonction des procédures et problématiques rythmologiques.

Travaux collaboratifs Necker-HEGP et organisation commune des bases de données et de la recherche.

Mise en place de projets multicentriques nationaux et internationaux. Module de Recherche en Rythmologie des Cardiopathies Congénitales – Unité Inserm 970 (PARCC).

Un ARC spécifiquement dédié à cette activité de recherche en rythmologie pédiatrique et congénitale sera partagé entre Necker et HEGP.

Dr Waldmann membre du bureau de l'EHRA (European Heart Rhythm Association) : accréditation européenne du centre HEGP-Necker pour la rythmologie congénitale et possibilité d'accueillir un fellowship européen.

AFFICHAGE ET COMMUNICATION

Communication active sur l'évolution et l'amélioration de l'offre de rythmologie pédiatrique à l'ensemble des centres de compétences via le réseau M3C et la FCPC (Filiale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale).

ANTICOAGULATION- ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE

La majorité des indications aux anticoagulants oraux de type anti vitamine K (AVK) chez l'enfant concerne des maladies cardiaques rares. Il s'agit essentiellement de la prévention des accidents thromboemboliques chez des enfants ayant une prothèse valvulaire mécanique et les enfants ayant une dérivation cavopulmonaire totale, méthode chirurgicale palliative utilisée pour traiter les malformations cardiaques de type ventricule unique. Ces deux indications concernent des enfants pris en charge au sein de notre centre de référence Maladies Rares-Malformations Cardiaques Congénitales Complexes-M3C. Certaines indications pédiatriques plus rares concernent les patients pris en charge également par l'un de nos deux CRMR (M3C et Maladies Cardiaques Héritaires ou rares) : la prévention des thromboses intracavitaires dans les cardiomyopathies dilatées ou restrictives, les troubles du rythme héréditaires ou compliquant les cardiopathies congénitales complexes et les accidents vasculaires cérébraux (AVC) associés aux cardiopathies cyanogènes.

La grande variabilité individuelle et temporelle du traitement par AVK requiert une surveillance personnalisée, rythmée et rapprochée des patients. Celle-ci se fait par le dosage de l'INR (International Normalized Ratio) obtenu par un auto-prélèvement capillaire par le patient lui-même sur un dispositif d'auto-mesure (DAM). La surveillance de l'INR permet de s'assurer que celui-ci reste dans la zone thérapeutique

nécessaire à une anticoagulation effective et sécurisée. Chez l'enfant, depuis l'arrêté du 18/06/2008, le DAM de l'INR est remboursé par la Sécurité Sociale si le patient est inclus dans un programme d'éducation thérapeutique du patient (ETP) dédié au traitement AVK.

Notre programme d'ETP a donc pour objectif principal la prévention des accidents thromboemboliques et/ou hémorragiques secondaires aux AVK. En effet, le nombre d'événements indésirables liés aux AVK conduisant à une hospitalisation chez l'adulte est considérable - 17 000 hospitalisations liées aux AVK, 9000 AVC et 4000 décès sur l'ensemble du territoire français pour environ un million de patients adultes. Ces études montraient déjà que cette iatrogénie était en partie liée à un défaut d'éducation des patients. Malgré les recommandations qui ont suivi ce constat, les AVK tiennent toujours une place importante dans la iatrogénie médicamenteuse en France avec encore aujourd'hui environ 5 000 d'accidents mortels liés aux AVK chaque année chez l'adulte.



Fanny Baielle



OBJECTIFS DU PROJET

- 1/ Analyser **l'efficacité et sécurité du traitement par AVK** dans une cohorte de 420 patients inclus dans un programme d'ETP dédié, contrôlant leur INR avec un DAM et télésurveillés par des IDE dans un programme de coopération.
- 2/ Analyse des **facteurs individuels qui influencent l'efficacité et le risque d'évènements indésirables** dans cette population pédiatrique.
- 3/ **Efficacité de l'anticoagulation par AVK des maladies cardiaques rares chez l'enfant**- Analyse du temps passé dans la fenêtre thérapeutique (TTR) en fonction de la cardiopathie sous-jacente, de l'INR cible et du génotype de la sensibilité aux AVK.
- 4/ Sécurité de l'anticoagulation par AVK des maladies cardiaques rares chez l'enfant

OUTILS GÉNÉRÉS PAR CE PROJET ET DIFFUSION NATIONALE

L'analyse des pratiques médicales et paramédicales ainsi que les résultats de l'étude permettront :

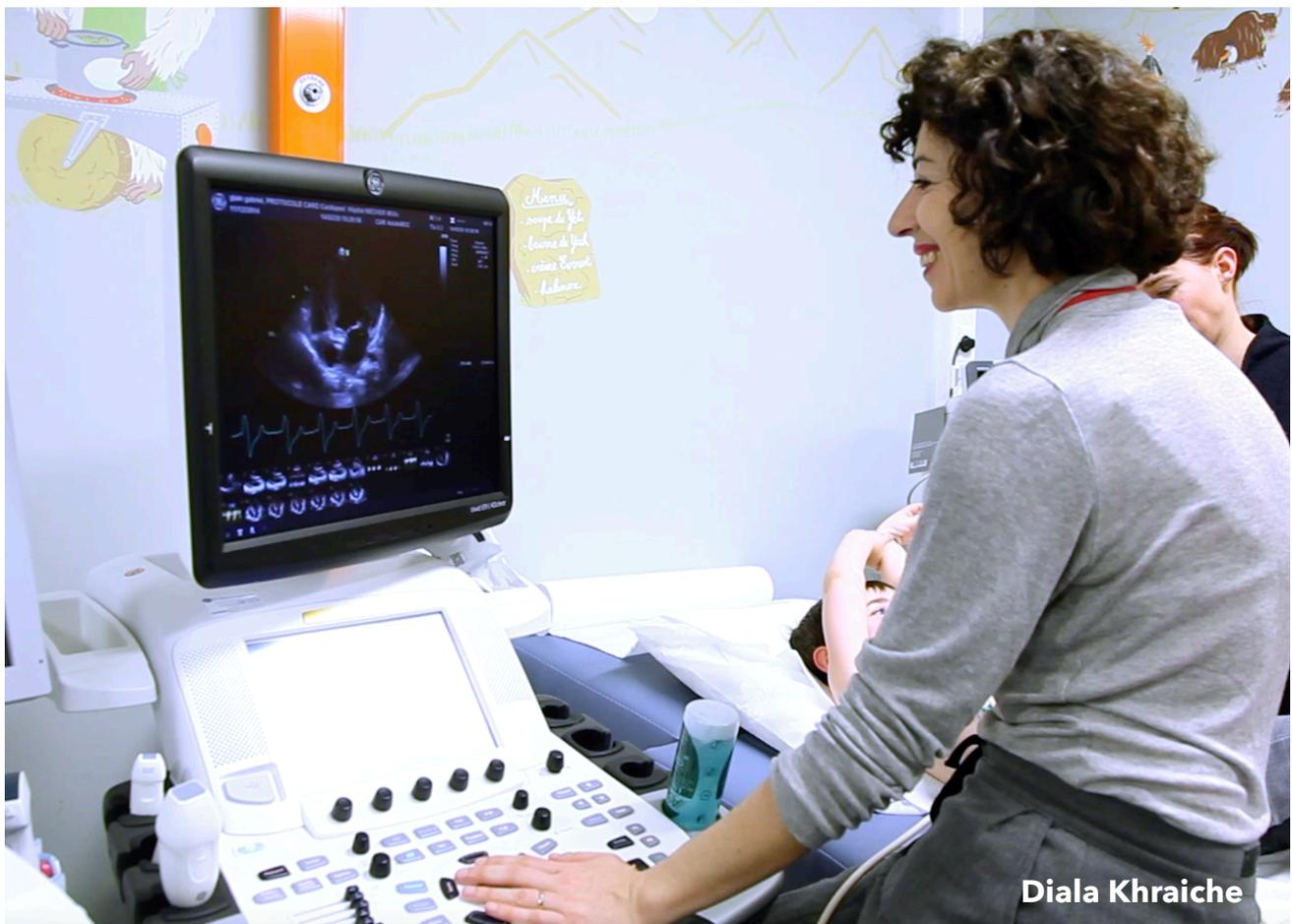
1/ **D'élaborer un guide pratique d'utilisation des AVK chez l'enfant** à usage médical et paramédical. Il est en effet nécessaire de diffuser, en France, un programme d'ETP de référence mais aussi de partager les outils permettant de maintenir un haut niveau de compétences chez les patients sous AVK. La création d'une plateforme numérique, soutenue par l'appel à projet MRAR ETP de la DGOS que nous avons obtenu en 2019, permettra une diffusion nationale de ce guide destiné aux professionnels de santé.

2/ **D'élaborer un protocole de coopération** permettant à une infirmière d'équilibrer et de suivre un traitement AVK via une délégation de tâches médicales vers des tâches paramédicales, tout en étant sécurisée. Les IDE sont fédératrices et sont perçues par les familles comme « le socle » de la relation soigné-soignant. Le processus d'éducation du patient, par le biais de la télémédecine, permet une amélioration des pratiques professionnelles partagées entre médecin et IDE. L'IDE est valorisée dans son rôle de soignant, au sein d'un protocole de coopération. Les résultats pourraient constituer une preuve de concept pour d'autres maladies génétiques rares (comme l'HTAP ou les maladies héréditaires rythmiques), voire des maladies plus fréquentes (comme le diabète).



CARDIOMYOPATHIES & INSUFFISANCE CARDIAQUE

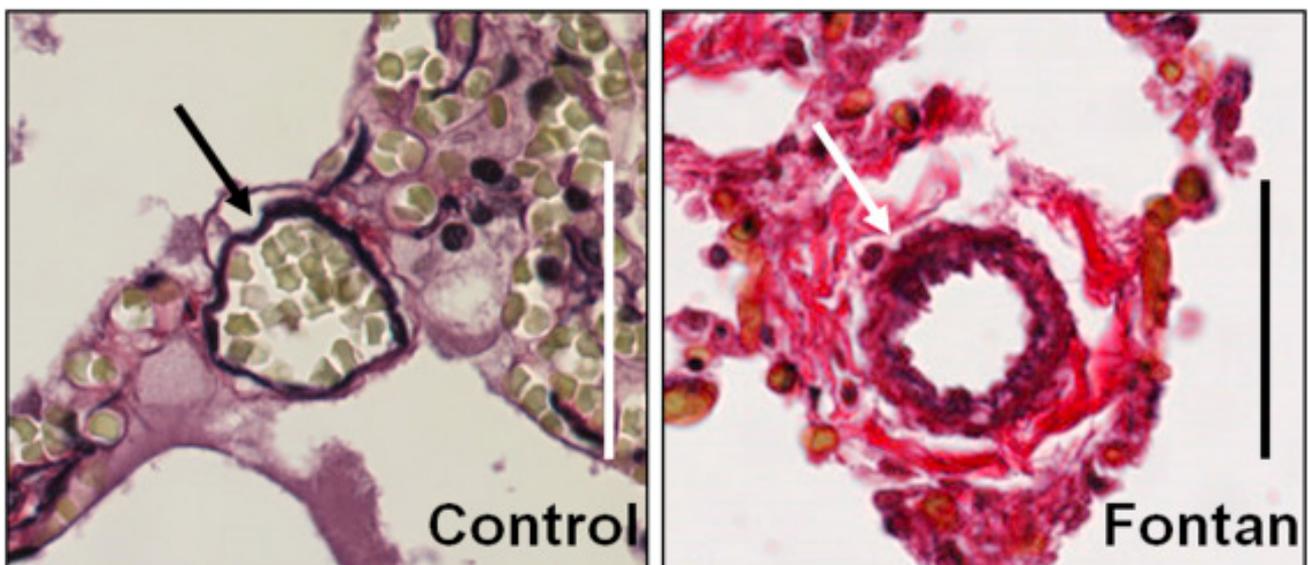
Après avoir coordonné l'essai thérapeutique utilisant l'Ivabradine dans les cardiomyopathies de l'enfant, le M3C-Necker a participé à la plus grande étude pédiatrique randomisée contrôlée pour le traitement de l'insuffisance cardiaque dans les cardiomyopathies de l'enfant. **Diala Khraiche**, avec l'aide des ARC **Alain Camacho** et **Hugues Ndjoli**, a été le second meilleur recruteur au monde dans l'essai LCZ696B2319 PANORAMA-HF Pediatric Heart Failure Study qui compare l'énalapril et le LCZ. La phase d'extension est en cours. Les résultats de cette étude seront disponibles dans quelques mois.



LA COHORTE « PRÉVOIR »

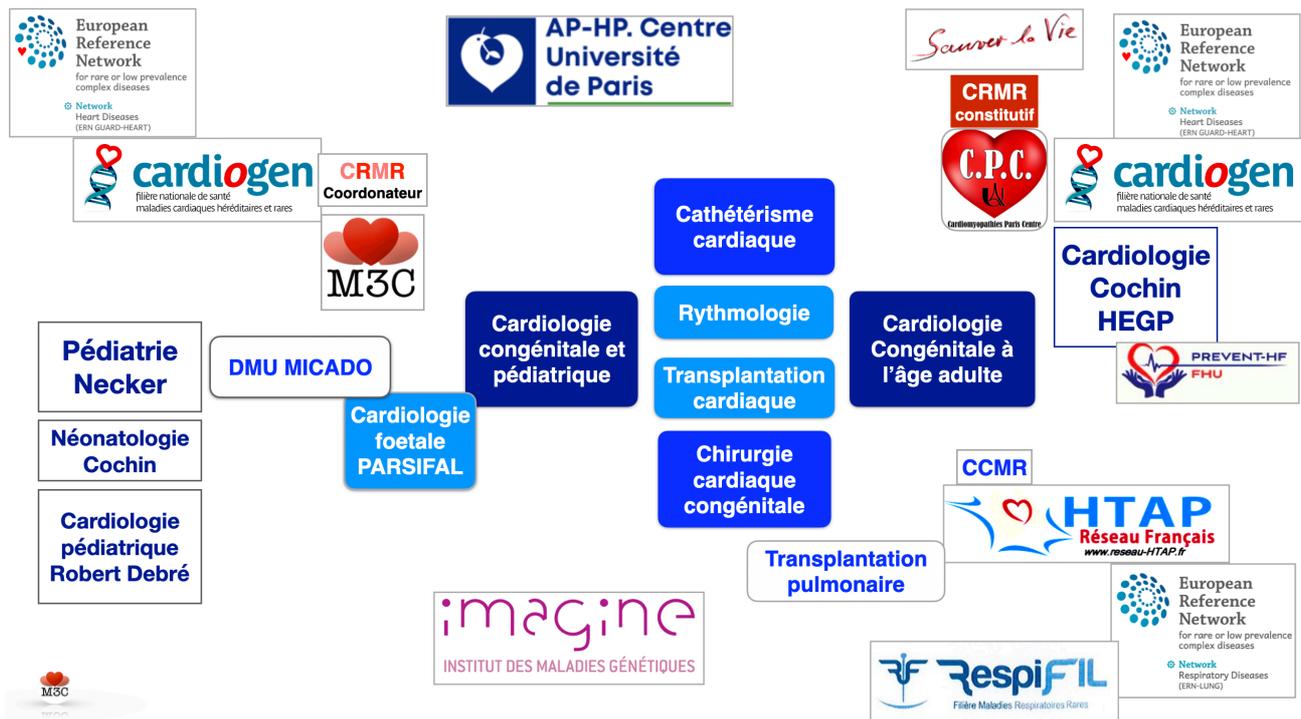
PRÉVENTION ÉDUCATION DANS LES VENTRICULES UNIQUES ET OPTIMISATION DE L'INFORMATION ET DE LA RÉSILIENCE

Les cardiopathies univentriculaires constituent une cohorte importante de patients suivis dans le M3C-Necker. Les développements récents montrent que les différentes morbidités chez ces patients sont des problématiques incomplètement résolues. Plusieurs essais thérapeutiques sont en cours dans le service dans cette population (RUBATO, VU-INHIBITION). Alizée Clairaz en Master 2 évalue la prévalence des atteintes hépatiques chez ces patients avant l'âge adulte. Un projet de randomisation du traitement des hypoplasies du coeur gauche (chirurgical versus hybride) est en discussion. Le développement de la lymphocardiologie est également en phase avec la prise en charge de cette cohorte. C'est ce qui motive la construction de la cohorte PREVOIR qui sera évaluée de façon prospective au sein de la Clinique du Fontan du M3C-Necker.



M3C-NECKER 2024 - KICK OFF

L'augmentation des capacités d'accueil du service de cardiologie congénitale et pédiatrique a débuté en 2020. L'objectif est d'améliorer l'accueil des patients en hospitalisation et d'augmenter l'activité de soins. Le service déménagera donc au 3ème étage du bâtiment Laennec en 2024. Ce délai est rendu nécessaire par l'aménagement de la réanimation de chirurgie cardiaque pédiatrique et le déplacement de plusieurs services de pédiatrie dans le bâtiment Hamburger. Les discussions ont débuté pour définir l'organisation architecturale du service et seront précisées au cours de l'année 2021. Dans le même temps, la consultation a été réorganisée pour fluidifier le parcours des patients et augmenter transitoirement les capacités d'accueil.





M3C
ASSOCIATION POUR LA RECHERCHE EN CARDIOLOGIE DE L'ENFANT À Fribourg

ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS
NECKER-ENFANTS MALADES
FONDATION **imagine**
INSTITUT DES MALADIES GÉNÉTIQUES

Necker
ENFANTS MALADES
HÔPITAL UNIVERSITAIRE

UNIVERSITÉ PARIS DESCARTES

Université de Paris
Inserm
Institut national de la santé et de la recherche médicale

cardiogen
Centre de Référence des Maladies Cardiaques Héritaires

European Reference Network
for rare or low prevalence complex diseases
Network Respiratory Diseases (ERN-LUNG)

European Reference Network
for rare or low prevalence complex diseases
Network Heart Diseases (ERN GUARD-HEART)



2020 Rapport d'activité M3C-Necker