Diplôme d’Université de Cardiologie Pédiatrique

Année 2018-19

**Session Juin 2019**

**Corrections**

# QUESTIONS A REPONSE OUVERTE ET COURTE

**(90 minutes)**

1-Quelles sont les connexions anormales dans les cardiopathies suivantes ?

Double discordance

**Atrio-ventriculaire et ventriculo-artérielle**

Transposition des gros vaisseaux

**Ventriculo-artérielle**

Retour veineux pulmonaire anormal total

**Veino-atriale gauche**

Tétralogie de Fallot avec discontinuité mitro-aortique

**Ventricule gauche- aorte (réponse connexions normales acceptée)**

2-Vous accueillez un nouveau-né pour une cyanose réfractaire isolée. En échographie, vous faites le diagnostic d’atrésie pulmonaire à septum intact.

2a- Où se fait le shunt droite gauche ?

**shunt inter-atrial**

2b-Pourquoi ce shunt vrai droite-gauche est-il présent ?

**Il est obligatoire car il y a une atrésie pulmonaire à septum intact.**

**La compliance du ventricule droit est moins bonne que celle du ventricule gauche**

2c-Calculer le Qp/QS si la saturation est égale à 70%.

**Il s’agit d’une cardiopathie à sang mélangé : Qp/Qs=1**

2d-Quels sont les deux éléments morphologiques majeurs qui permettent de définir la stratégie thérapeutique ?

**La taille de la tricuspide et le nombre de chambres du ventricule droit**

2e- Le ventricule droit est tripartite. Quelle en est la signification ?

**Cela signifie qu’il est normal en structure avec une chambre d’admission, une chambre trabéculée et un infundibulum.**

2f- Vous proposez un geste de cathétérisme interventionnel. Décrivez le succinctement.

**Perforation de la valve pulmonaire à l’aide de radiofréquence puis dilatation de la valve pulmonaire au ballonnet.**

2g-Ce geste a été un succès. La saturation après la procédure est à 85%. Quelle information vous manque-t-il pour calculer le Qp/Qs ?

**Le canal artériel est-il ouvert. S’il ne l’est pas, il s’agit d’un shunt droite-gauche et le Qp/Qs est à 2/3. S’il est ouvert, le Qp/Qs ne peut être estimé simplement.**

2h-L’enfant est sorti sans traitement. Vous le revoyez à 2 mois de vie. La saturation est à 88%. Il n’y a pas d’obstacle sur la voie droite. Pourquoi reste-t-il cyanosé ?

**Persistance d’un shunt droite gauche inter atrial car la compliance du ventricule droit reste moins bonne que celle du ventricule gauche.**

2i-À l’âge de 2 ans, la saturation reste à 88% au repos et les parents disent qu’il devient franchement bleu lors de l’activité. Quel traitement proposez-vous alors ?

**Dérivation cavo-pulmonaire partielle et programme à « 1,5 ventricule »**

3-Reliez entre elles les valeurs de pression pulmonaire enregistrées au cathétérisme cardiaque droit (mmHg) et leur cause potentielle.

**PAP 100/55 m 76 Pcap 12 HTAP idiopathique**

**PAP 100/11 m 20 Pcap 7 CIV large à 1 mois**

**PAP 100/28 m 41 Pcap 29 Membrane supra-mitrale**

4-Comment calculez-vous la valeur de l’intervalle QT corrigé sur un ECG et quelle est la valeur à partir de laquelle on parle de syndrome du QT long ?

**RR/** √RR – 440 msec (420 acceptée)

5-Donnez le trajet du cathéter dans les cardiopathies listées ci-dessous selon l’exemple fourni. Tétralogie de Fallot VF - ….. -Aorte Réponse : VF- VCI-OD-VD-CIV-Aorte (VF veine fémorale, AF Artère fémorale)

**RVPA partiel du poumon gauche : VF – VCI-OD-… Impossible sauf si CIA -OG-VP droite**

**Interruption de crosse aortique : VF-VCI-OD-VD-AP-Canal artériel-Ao Descendante**

**Discordance atrioventriculaire isolée : VF-OD-VG-Ao Ascendante**

**Atrésie pulmonaire avec CIV : Artère Fémorale-Ao-VG-CIV-VD**

6-Un nourrisson de 6 semaines est suivi en consultation pour une communication interventriculaire périmembraneuse. A l’examen, il est tachypnéique et tachycarde, le foie déborde de 3 cm. La radiographie de thorax montre une cardiomégalie sans troubles de ventilation. En échographie, la CIV est large mais en grande partie fermée par un anévrisme du septum membraneux.

6a- La vélocité du shunt gauche droite par la CIV est de 3 m/s. Pensez-vous qu’il faille l’opérer immédiatement ? Justifiez brièvement votre réponse.

**Non car la CIV a un potentiel de fermeture spontanée et l’hypertension pulmonaire est certainement encore réversible à cet âge.**

6b-Sur quel paramètre sanguin pouvez-vous agir pour réduire le débit pulmonaire ?

**La viscosité sanguine en maintenant un hématocrite (hémoglobine) élevé, ce qui augmentera les résistances pulmonaires et limitera le débit sanguin pulmonaire.**

6c-Vous avez donné un traitement médical qui a amélioré la situation puisque l’enfant a pris 600g en 1 mois. Sur quels signes échocardiographiques direz vous qu’il persiste un gros débit pulmonaire.

**Dilatation des cavités gauches (OG et VG) et hyperkinésie du VG**

6d- A 6 mois, la vélocité du shunt gauche droite au travers de la CIV est à 4,2 m/s. L’enfant est asymptomatique et vous décidez d’une simple surveillance. Quels sont les risques que vous évoquez avec les parents ?

**Insuffisance aortique**

**Fuite VG-OD**

**Sténose médio-ventriculaire**

**Endocardite d’Osler**

7-Quel est le type d’interruption de crosse aortique le plus fréquent dans la délétion du chromosome 22q11 ?

**Type B entre la carotide primitive gauche et la sous-clavière gauche.**

8-Vous examinez un nouveau-né pour une cyanose réfractaire généralisée. Tous les pouls sont palpés. Il n’y a pas de souffle. Il n’a aucun signe d’insuffisance cardiaque ou circulatoire. Une échographie de débrouillage montre 2 ventricules de taille normale et un shunt-gauche droite par un foramen ovale. Le septum interventriculaire et les gros vaisseaux ne peuvent être vus.

8a- Peut-il s’agir d’une atrésie pulmonaire à septum intact ? Argumentez.

**Non car les deux ventricules sont de taille normale et le shunt est gauche-droite par le PFO.**

8b- Peut-il s’agir d’une atrésie pulmonaire avec CIV ? Argumentez.

**Oui les ventricules sont équilibrés et l’hyperdébit pulmonaire habituel peut donner un shunt atrial G-Dte.**

8c- Peut-il s’agir d’un retour veineux pulmonaire anormal total non bloqué ? Argumentez.

**Non car le shunt atrial devrait être obligatoirement Dte-Gche**

8d- Peut-il s’agir d’une transposition des gros vaisseaux ? Argumentez.

**Oui si le canal artériel est ouvert ou s’il y a une CIV associée.**

9-Quel traitement proposez-vous pour

9a-Une CIA ostium secundum centrale de 14 mm chez une adolescente de 15 ans

**Fermeture percutanée**

9b-Une CIA ostium primum de petite taille avec une fuite de bon volume sur la fente de la valve auriculo-ventriculaire gauche chez un jeune homme de 18 ans

**Réparation chirurgicale du CAV partiel avec fermeture de CIA et réparation de la VAV gauche.**

9c-Une CIA sinus venosus chez un petit garçon de 4 ans

**Réparation chirurgicale sous CEC**

9d-Une CIA ostium secundum large sans berge vers la veine cave inférieure chez une petite fille de 4 ans

**Réparation chirurgicale sous CEC. La voie d’abord se discute (sternotomie ou thoracotomie)**

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

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  | Faut-il absolument que l’enfant soit hospitalisé à la naissance en cardiologie pédiatrique ? | Quand aura lieu la première opération ? | La première opération sera-t-elle réparatrice ou palliative ? | Faudra-t-il certainement le réopérer plus tard ? |
| TGV  TAC  HypoVG  Tétralogie de Fallot | **Oui**  **Non sauf type IV**  **Oui**  **Non** | **5-6 j**  **1 mois**  **4-5 j**  **3-6 mois sauf si ducto-dépendante** | **Réparatrice**  **Réparatrice**  **Palliative**  **Réparatrice sauf si ducto-dépendante** | **Non**  **Oui**  **Oui**  **Oui sauf si l’anneau et la valve pulmonaire peuvent être conservés** |

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

11-Votre avis est demandé pour un nouveau-né ayant une hernie de coupole diaphragmatique gauche car il est cyanosé malgré la ventilation assistée et une oxygénothérapie à 100%. Il a été mis sous prostaglandine E1.

11a-Quel signe clinique serait en faveur d’une hypertension artérielle pulmonaire supra-systémique ?

**Différence de saturation M supérieur (élevée) et inférieur (basse)**

11b-Comment affirmerez-vous sur un seul signe échographique cette HTAP supra-systémique si ce signe clinique est présent ?

**Shunt Droite Gauche par le canal artériel**

11c-Ce signe est présent. Que proposez-vous pour essayer de diminuer les résistances vasculaires pulmonaires ?

**Inhalation de monoxyde d’azote**

11d-Si ce traitement est efficace et diminue les résistances pulmonaires en deçà des résistances systémiques, que verrez-vous en échographie ?

**L’inversion du shunt par le canal artériel qui devient gauche-droite**

11e-Ce traitement est efficace. L’enfant n’a plus de cyanose mais le réanimateur vous rappelle car l’échocardiographie montre toujours une géométrie septale en faveur d’une HTAP isosystémique et veut discuter avec vous l’indication d’ECMO. Comment lui expliquez-vous que la pression pulmonaire estimée sur la géométrie septale ne peut pas baisser en deçà de la pression aortique pour l’instant ?

**Parce que le canal artériel est ouvert et que bien sûr les pressions systoliques sont égales.**

12-Quel traitement proposerez-vous dans les obstacles pulmonaires suivants ?

12a-Sténose valvulaire pulmonaire critique néonatale

**Dilatation percutanée**

12b-Sténose d’un tube valvé de Dacron de 14 mm chez un adolescent de 17 ans

**Changement de tube chirurgical**

12c-Sténose sous pulmonaire serrée dans un ventricule unique avec saturation de repos à 70% chez un nourrisson de 5 mois

**Dérivation cavo-pulmonaire partielle**

12d-Sténose et fuite de la voie droite après réparation de tétralogie de Fallot par un patch transannulaire avec une zone de striction minimale de 16 mm

**Valvulation par voie percutanée ou reprise chirurgicale en fonction de l’âge du patient**

13-Citez trois causes curables de cardiomyopathie dilatée hypokinétique.

**1-ALCAPA**

**2-Trouble du rythme chronique**

**3-Myocardite**

14-Vous prenez en charge un nourrisson ayant une atrésie pulmonaire avec communication inter-ventriculaire. Le cathétérisme d’évaluation initiale est très péjoratif car il montre que de minuscules artères pulmonaires médiastinales sous la forme d’une « mouette » et plusieurs collatérales aorto-pulmonaires naissant de l’aorte thoracique descendante. La saturation est à 90% et l’enfant est franchement polypnéique.

14a-Pourquoi ?

**Le Qp/Qs est élevé à 3/1 dans cette cardiopathie à sang mélangé**

14b- Quel geste chirurgical permettrait éventuellement de faire grandir les artères pulmonaires médiastinales?

**Ouverture VD-AP ou Blalock**

14c-Si les collatérales aorto-pulmonaires sont de gros calibre, quel projet thérapeutique aurez-vous pour reconstruire les artères pulmonaires ?

**Unifocalisation séquentielle**

15-Reliez entre elles les cardiopathies et les anomalies chromosomiques suivantes les plus fréquemment associées.

**Délétion 22q11 Tétralogie de Fallot**

**Trisomie 18 CIV**

**Délétion 7q23 Sténose supravalvulaire aortique**

**Trisomie 21 Canal atrio-ventriculaire complet**

**Monosomie X Coarctation de l’aorte**

16-Vous suivez la grossesse d’une patiente sans antécédent notable. A 22 semaines, vous notez une bradycardie foetale à 75/mn sans malformation cardiaque.

16a-Quel examen prescrivez-vous chez la mère ?

**Recherche d’anticorps anti-SSA et anti-SSB (lupiques)**

16b-A 34 semaines, la fréquence cardiaque est à 50/mn et il y a un petit épanchement péricardique. Que proposez-vous ?

**Extraction fœtale du fait du risque de mort fœtale in utero**

16c- A la naissance, la fréquence cardiaque est à 43/mn. Que proposez-vous ?

**Implantation d’un stimulateur cardiaque**

16d- Quelle complication grave craignez-vous à long terme dans cette affection ?

**Cardiomyopathie dilatée**

17-Donnez le nom de chaque tumeur du cœur ayant les caractéristiques suivantes.

17a- Multiples, hyperéchogènes, enchâssées dans le myocarde ventriculaire, régressives

**Rhabdomyome1**

7b- Unique volumineuse, non évolutive, enchâssée dans le myocarde ventriculaire

**Fibrome**

17c- Hétérogène, volumineuse, développée dans le péricarde et souvent associée à un épanchement péricardique abondant

**Tératome intra-péricardique**

17d- Mobile, sessile ou pédiculée, développée le plus souvent dans les oreillettes, friable avec possibilité d’embolie systémique ou pulmonaire

**Myxome**

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

**Cardiomyopathie hypertrophique**

19-Vous faites le diagnostic de transposition simple des gros vaisseaux chez un nouveau-né admis pour hypoxémie réfractaire. La communication inter-auriculaire est large et shunte de gauche à droite exclusivement.

19a-Dans quel sens shunte le canal artériel ?

**Aorte-artère pulmonaire**

19b-Le ventricule droit est nettement plus petit que le ventricule gauche. Quelle association malformative devez-vous suspecter ?

**Coarctation de l’aorte**

19c-Avant la chirurgie de réparation, quel traitement médical donnerez vous si cette anomalie associée se confirme ?

**Prostaglandine E1**

19d-Quel sera le traitement chirurgical ?

**Switch artériel et réparation de la crosse aortique**

19e-L’intervention a été un succès mais quelques semaines plus tard, vous notez une fuite de la valve mitrale d’apparition récente et une discrète dysfonction systolique du ventricule gauche, en particulier un aspect de dyskinésie septale. Quelle complication suspectez-vous ?

**Sténose/occlusion coronaire post-switch**

19f-Comment en faites vous le diagnostic ?

**Scanner coronaire ou coronarographie**

20-Pendant combien de temps donnez-vous un traitement anti-agrégant plaquettaire après une fermeture de communication inter-auriculaire par une prothèse d’Amplatz ?

**6 mois**

21-Un patient de 32 ans consulte pour une ascite. Il a un coeur univentriculaire pallié par une intervention de Fontan.

21a-Citez trois causes possibles à cette ascite?

**Sténose veineuse sur le montage cavo-pulmonaire**

**Entéropathie exsudative**

**Dysfonction du ventricule unique**

21b-Le cathétérisme cardiaque note une pression dans la veine cave inférieure à 12 mmHg et celle-ci reste homogène dans tout le montage. La pression capillaire pulmonaire est à 7 mmHg.

Quel examen biologique est indispensable pour orienter votre diagnostic ?

**Albuminémie pour recherche en entéropathie exsudative.**

21c-Comment confirmerez-vous ce diagnostic ?

**Clearance de l’alpha-1 anti-trypsine**

22- 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 ?

**ECG Hypervoltage de QRS et PR court avec éventuellement aspect de pré-excitation**

23-Vous suivez un enfant pour une double discordance isolée. A l’âge de 3 ans apparaît une insuffisance tricuspide côtée 2/4. Quel traitement proposez-vous ?

**Cerclage de l’artère pulmonaire**

24-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.

24a- Citez deux autres signes que vous recherchez en faveur du diagnostic de maladie de Kawasaki.

**-adénopathies**

**-stomatite**

24b-En l’absence d’autres signes, pouvez-vous quand même retenir ce diagnostic ?

**Oui**

24c-Quel traitement proposez-vous si le diagnostic de maladie de Kawasaki est retenu ?

**Immunoglobulines polyvalentes 2g/kg et aspirine à dose anti-inflammatoire**

27d-Quelle est la principale complication cardiaque de la maladie de Kawasaki?

**Anévrismes coronaires**

25-Comment traitez-vous en première intention la persistance du canal artériel dans les situations suivantes ?

25a-Prématuré de 27 semaines au poids de 980 grammes après échec du traitement par ibuprofène

**Fermeture percutanée ou chirurgicale/paracétamol accepté**

25b-Nourrisson de 8 mois-Petit canal artériel soufflant sans signe d’hyperdébit

**Fermeture percutanée**

25c-Nourrisson de 4 mois-Gros canal artériel de 7 mm avec insuffisance cardiaque

**Fermeture chirurgicale**

25d-Jeune femme de 36 ans-Canal artériel et cyanose des membres inférieurs

**Contre-indication à la fermeture car physiologie d’Eisenmenger**

26-Quelle est la complication la plus redoutable de la chirurgie de la coarctation chez les grands enfants ou les adultes ?

**Paraplégie par lésion de l’artère médullaire**

27-Quel est le ventricule surchargé en diastole dans les situations suivantes :

**CIV - VG**

**RVPA partiel du poumon droit - VD**

**Fistule artério-veineuse du poumon – VG**

**Fistule artério-veineuse de la grande veine de Gallien – VD et VG**

**Canal artériel persistant - VG**

28-Quel est le risque de récurrence (% d’enfants atteints dans la descendance) dans les situations suivantes ?

Patiente de 24 ans ayant une tétralogie de Fallot associée à une délétion du chromosome 22q11

**50%**

Femme de 24 ans ayant un syndrome de Jervel-Lange-Nielsen

**50% (transmet un allèle muté une fois sur deux)- réponse acceptée pour JLN vrai récurrent : 0 ou incidence de la population générale**

Parents sains d’un enfant ayant un syndrome de Williams

**0**

Femme de 33 ans ayant une mutation ponctuelle dans le gène Lamine A/C

**50%**

Parents sains d’un enfant ayant un déficit systémique en carnitine

**25%**

29-Quel association de signes biologiques simples est souvent présente dans les décompensations aigues des cardiomyopathies liées à un déficit de l’oxydation des acides gras ?

**Hypoglycémie hypocétose**

30-Quelle contraception orale donnerez-vous à une jeune femme de 23 ans suivie pour un ventricule unique palliée par une dérivation cavo-pulmonaire totale ?

**Progestative**

31-Dans le traitement de l’hypertension artérielle pulmonaire idiopathique, citez un médicament utilisable

**-par voie orale : bosentan, sildénafil, macitentan, ambrisentan, tadalafil**

**-par voie sous cutanée : treprostinil**

**-par voie intra-veineuse : époprostenol**

32-Citez deux anomalies des arcs aortiques susceptibles de comprimer la trachée.

**1-double arc**

**2-sling sur artère pulmonaire gauche aberrante**

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

**Compression bronchique**

34- 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=75%), une auscultation cardiaque normale et des pouls huméraux et fémoraux très faibles.

34a-Quel diagnostic suspectez-vous ?

**Hypoplasie du cœur gauche**

34b-Votre diagnostic est confirmé par l’échographie. Quel traitement chirurgical proposez vous ?

**Programme de Norwood**

35- Une fillette de 4 ans est suivie en neuropédiatrie depuis l’âge de 2 ans pour une comitialité traitée par le Sabril. 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 ?

**Tachycardie ventriculaire cathécolergique**

36- Vous suivez depuis la période néonatale une jeune fille qui a une malformation d’Ebstein. Elle est modérément cyanosée au repos (SaO2 88%). Elle se dit gênée à l’effort et le test d’effort montre une cyanose importante pour un effort de 60 watts (SaO2 65%). Il n’y a pas d’obstacle pulmonaire en échographie et la valve tricupside ne fuit qu’à peine.

**36a- Où se fait le shunt droite-gauche?**

**Inter-atrial**

**36b- Pourquoi le shunt se majore-t-il à l’exercice?**

**Augmentation du retour veineux sur un ventricule droit peu compliant**

**36c- Quel traitement proposez-vous?**

**Dérivation cavo-pulmonaire et fermeture de CIA. Fermeture de CIA acceptée.**

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

37a-myocardiopathie primitive et vélocité de la fuite tricuspide=2.5m/s:

**25+POD**

37b-tétralogie de Fallot et vélocité de la fuite tricuspide=4,5m/s:

**Non calculable et sans objet**

37c-communication interventriculaire restrictive, pression aortique=80mmHg, vélocité maximale du flux VG-VD=3.5m/s:

**80-51 environ soit 29 mmHg**

37d-sténose valvulaire pulmonaire, gradient maximal VD-AP=45mmHg, vélocité de la fuite tricuspide=4m/s:

**64-45=19 mmHg**

38- 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%

**RVPA partiel dans le TVI**

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

**TGV**

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

**Interruption de la crosse aortique**

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

**CIA**

39- Citez pour les interventions de Senning dans la transposition des gros vaisseaux

1- une complication rythmique

**Défaillance sinusale - Flutter**

2- une complication anatomique

**Sténose des chenaux**

3- une complication fonctionnelle

**Dysfonction ventriculaire droite**

40-Quel est l'axe électrique du QRS

1- dans un syndrome de Noonan?

**aVR**

2- dans un canal atrioventriculaire complet?

**-90°**

3- chez un nouveau-né normal?

**+100-120°**

**Problème de physiologie (60 minutes)**

**Vous examinez un nouveau-né chez qui le diagnostic a été fait de double discordance avec communication interventriculaire et atrésie pulmonaire.**

**Question n°1**

La naissance s’est déroulée déroule sans incident. L’examen du nouveau-né note une saturation à 70% au saturomètre.

1. Quelle est la signification de cette saturation néonatale dans cette cardiopathie ?

**Il s’agit d’une cardiopathie à sang mélangé. La saturation à 70% signifie que le Qp/Qs est à 1.**

1. Pensez-vous que le canal artériel est ouvert ? Pourquoi ?

**Oui sinon l’enfant serait mort car il s’agit d’une cardiopathie ducto-dépendante. La seule possibilité que le canal artériel soit fermé ou absent est la présence de collatérales aorto-pulmonaires.**

1. Après que vous avez agi médicalement, vous constatez en échocardiographie que le **foramen ovale de petite taille est restrictif avec un flux Doppler accéléré à 1,9 m/s. Qu’en pensez-vous ?**

**Cette information est sans intérêt pour le fonctionnement de cette cardiopathie. La vélocité du shunt à 1,9 m/s est peut être un peu élevée témoignant de POG un peu élevée par l’hyperdébit pulmonaire.**

Question n°2

Quelques heures plus tard, la saturation du nouveau-né sous air est à 90%. Qu’en concluez-vous ?

**Le Qp/Qs est à 3. Le canal artériel a été dilaté par la PGE1 et le shunt est massif.**

Question n°3

Trois mois après que l’enfant a bénéficié d’une ouverture entre le ventricule gauche et l’artère pulmonaire, la croissance pondérale n’est pas au rendez-vous puisque la prise de poids a été seulement de 500 grammes depuis la naissance. La saturation est à 90%. Le septum inter-auriculaire est étanche. Pensez-vous que la cardiopathie joue un rôle prépondérant dans le retard de croissance pondéral ? Donnez vos arguments.

**Non, il s’agit maintenant d’un shunt droite-gauche (équivalent de physiologie de Fallot). Il n’y a pas d’hyperdébit pulmonaire pouvant expliquer le retard de croissance. La cyanose est modeste et ne l’explique pas non plus. Il faut adresser le patient à son pédiatre en excluant la responsabilité de la cardiopathie.**

Question n°4

S’il avait bénéficié d’une anastomose de Blalock plutôt que d’une ouverture VG-AP, votre interprétation aurait-elle été la même avec une saturation sous air identique à 90% ?

**Non car la physiologie de cardiopathie à sang mélangé eut été conservée et le Qp/Qs serait alors de 3/1 et pourrait tout à fait expliquer le retard de croissance.**

Question n°5

Quelques mois plus tard, la situation a radicalement changé car l’enfant grossit très bien (8 kg). Il ne reçoit plus aucun traitement médical. Il est cependant profondément bleu avec une saturation autour de 70% sous air et une cyanose majeure aux pleurs. Pouvez-vous estimez le rapport Qp/Qs ?

**Oui, il est à ½ dans ce shunt droite gauche.**

Question n°6

Vous avez fait une réparation conventionnelle de la cardiopathie (le ventricule gauche reste sous l’artère pulmonaire et le ventricule droit assure la circulation aortique). Quelques mois plus tard, l’enfant arrive en insuffisance cardiaque gauche sévère. Quelle est la cause habituelle de cette complication ?

**Dysfonction systolique du ventricule droit systémique avec fuite tricuspide.**

Question n°7

Expliquez éventuellement à l’aide d’un schéma ou d’une courbe pression volume pourquoi l’enfant est en œdème pulmonaire.

**L’enfant est en OAP car la pression télédiastolique du VD est élevée et la fuite tricuspide par son onde V augmente la POG donc la pression capillaire.**

Question n°8

Vous faites un cathétérisme cardiaque qui montre que la pression télédiastolique du ventricule droit est à 28 mmHg. Pour quelle valeur de la pression moyenne approximative dans l’artère pulmonaire estimeriez-vous que les résistances vasculaires pulmonaires sont élevées ?

**Si le gradient transpulmonaire est supérieur à 12 mmHg soit 40 mmHg.**

Question n°9

Le calcul montre que les résistances vasculaires pulmonaires sont normales. Vous proposez un geste de remplacement valvulaire tricuspide. Dans la période post-opératoire de ce geste, la pression pulmonaire moyenne est à 39 mmHg avec une pression capillaire à 26 mmHg. Quelles peuvent en être les causes ?

**Dysfonction diastolique du ventricule droit systémique ou sténose de la prothèse tricuspide avec élévation des résistances vasculaires pulmonaires dont les causes peuvent être multiples.**