PDF Complete
Your complimentary use period has ended. Thank you for using PDF Complete.
Click Here to upgrade to Unlimited Pages and Expanded Features

Malformations associées (25% des CC)

Prise en charge mutidisciplinaire

cardiologues
généticiens
pédiatres
radiologues

PDF Complete
Your complimentary use period has ended. Thank you for using PDF Complete.
Click Here to upgrade to Unlimited Pages and Expanded Features

Les terrains à risques

Syndrome congénital associé : 8,5% enfants CC

Malformations associées : 25% enfants CC

Anomalie chromosomique

chromosome	Incidence	Anomalie extra cardiaque	Anomalie cardiaque
Trisomie 13 Patau	1/7000-8000	Dysmorphie Anomalie cérébrale	>80% CC CIV, CIA, PCA, valve Ao et AP
Trisomie 18	1/7000	Dysmorphie clinodactylie	>95% CC CIV, dysplasie nodulaire polyvalvulaire
Trisomie 21 Down	1/650	Dysmorphie Hypotonie Clinodactylie Hypothyroïdie	40% CC 50% CAVC, OP, CIV, OS, PCA
Monosomie x Turner	1/2500	Lymphedème mains Petite taille Dysmorphie Pterygium Coli	35% CC 40% BAV, CoAo, Sten Ao

PDF Complete
Your complimentary use period has ended. Thank you for using PDF Complete.
Click Here to upgrade to Unlimited Pages and Expanded Features

Evaluation préopératoire
Implications anesthésiques

- CC Shunt G->D souvent important avec HTAP
- Hypotrophie
- Risque infectieux
- Hypothyroïdie
- Macroglossie et rétrecissement sous-glottique
  Hypotonie

PDF Complete
Your complimentary use period has ended. Thank you for using PDF Complete.
Click Here to upgrade to Unlimited Pages and Expanded Features

rge

1967 Di George

Hypoplasie thymique

Hypocalcémie par agénésie des parathyroïdes

Dysmorphie faciale

Cardiopathie type conotroncale

Cardiopathies conotroncales et Syndrome de Di George

- tétralogie de Fallot
- troncus arteriosus
- interruption de l'arche aortique

1990 microdélétion 22q11 le + souvent lors Di George

PDF Complete
Your complimentary use period has ended. Thank you for using PDF Complete.
Click Here to upgrade to Unlimited Pages and Expanded Features

rge

Tableaux dissociés décrits avec microdélétion 22q11

- Hypoparathyroïdie isolée
- Cardiopathie conotroncale isolée
- Insuffisance vélaire isolée
- Conotruncal anomaly face syndrome
- Délétion 22q11 chez des parents asymptomatiques d'enfants présentant un tableau symptomatique typique.

Wilson en 1993 Catch 22

C = cardiac anomaly	→	conotroncale
A = Abnormal facies	→	caractérisitique
T= Thymic hypoplasia	→	déficit immunitaire
C = Cleft palate	→	troubles déglutition et phonation
H = Hypocalcemia.	→	risque convulsions
Et 22 = chromosome 22	→	caryotye FISH - conseil génétique

Your complimentary use period has ended. Thank you for using PDF Complete.
Click Here to upgrade to Unlimited Pages and Expanded Features

eorge
Evaluation préopératoire implications anesthésiques

Micrognathie : possible intubation difficile
Hypocalcémie : dépister en préop
- supplémentation Ca si transfusion

Hypoplasie thymique ou absence de thymus :
- irradiation des produits sanguins
- risque infectieux accru

Complexité des cardiopathies à révélation néonatale
- réparation complexe - thorax ouvert

Dysfonction Tronc Cérébral
- difficultés sevrage ventilatoire
- difficultés alimentation orale

Your complimentary use period has ended. Thank you for using PDF Complete.
Click Here to upgrade to Unlimited Pages and Expanded Features

iams Beuren

du chromosome 7 en 7q11.23

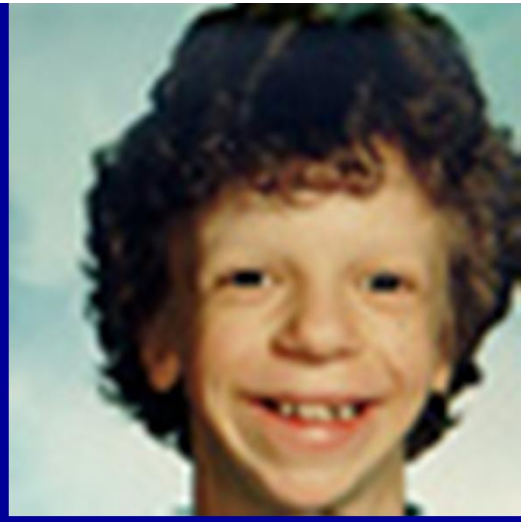
incidence 1/25 000 naissances

- dysmorphie du visage « faciès d 'elfe »
- cardiopathie (70 % des cas)
  - sténose valvulaire supra-aortique (SVAV)
  - sténose pulmonaire périphérique
  - souffle à la naissance
- retard mental (QI 55- 60)
- comportement très spécifique
- possible anomalies vasculaires des artères cervicales et cérébrales avec AVC spontanés

Your complimentary use period has ended. Thank you for using PDF Complete.
Click Here to upgrade to Unlimited Pages and Expanded Features

illiams Beuren

Evaluation préopératoire implications anesthésiques



Recherche de sténose vasculaire des vaisseaux du cou et cérébraux : doppler

CC obstructive :
Faiblesse des pouls périphériques
Eviter vasodilatation induction
Surveillance ECG +++

Risque hypercalcémie (nouveau-né)

PDF Complete
Your complimentary use period has ended. Thank you for using PDF Complete.
Click Here to upgrade to Unlimited Pages and Expanded Features

oonan

Gene localisé sur le chromosome 12
Incidence : 1/2000

- petite taille : pseudo Turner
- une dysmorphie du visage
- cardiopathie (50% cas) :
  - sténose pulmonaire avec dysplasie des valves et sténose périphérique
  - cardiomyopathie du VG
- Autres : déformation thoracique - anomalie rénale

intubation difficile/syndrome respiratoire restrictif
diathèse hémorragique/atteinte fonction rénale

PDF Complete
Your complimentary use period has ended. Thank you for using PDF Complete.
Click Here to upgrade to Unlimited Pages and Expanded Features

an
autosomique dominant
incidence 1/1500

- atteinte musculo-squelettique
- dysmorphie faciale
- atteinte oculaire
- atteinte cardiaque
  - insuffisance mitrale
  - fuite aortique
  - dilatation aorte ascendante ++ : risque dissection et rupture Ao

Eviter HTA à l'induction
Possible dysfonction temporomandibulaire
Risques pneumothorax : ventilation en pression contrôlée
Hyperlaxité : Installation du patient soigneuse

PDF Complete
Your complimentary use period has ended. Thank you for using PDF Complete.
Click Here to upgrade to Unlimited Pages and Expanded Features

ER - VACTERL

10000

causes exogènes multiples évoquées

V vertebral	anomalies type aile de papillon
A anal	imperforation
C cardiac	(50%) T4F, CIV
T tracheal	trachéobronchomalacie
E esophagal	atrésie
R renal	uropathies variées
L limb	agénésie radiale

Evaluation préopératoire fonction rénale et respiratoire
RGO (ATCD fistule eostrachéale) risque inhalation
difficultés abord artère radiale

Your complimentary use period has ended. Thank you for using PDF Complete.
Click Here to upgrade to Unlimited Pages and Expanded Features

GE

C colobom

H heart (85%) le + souvent conotroncale

A atrésie choanale

R retard (100%) croissance et/ou mental

G genital

E ear

Mauvais pronostic

possibilité intubation difficile
RGO fréquents

PDF Complete
Your complimentary use period has ended. Thank you for using PDF Complete.
Click Here to upgrade to Unlimited Pages and Expanded Features

Principaux agents utilisés en prémédication chez l 'enfant

Agent	Voie	Dose mg/kg	Délai optimal
Midazolam	Rectale	0,3-O,5	20 mn
	Orale	0,15-0,4	30 mn
	Nasale	0,2	10 mn
Flunitrazépam	Rectale Orale	0,03 0,02	
Diazépam	Orale	0,3	Solution pédiatrique 1 gtte/kg

Your complimentary use period has ended. Thank you for using PDF Complete.
Click Here to upgrade to Unlimited Pages and Expanded Features

ments préopératoires

Traitement médical de l ôinsuffisance cardiaque à optimiser

- digoxine
- IEC
- diurétiques

Si K+ préop, ne pas dépasser 0,5 meq/kg/h

Avlocardyl

Aspirine

Traitements pour pathologies autres à ne pas « oublier « en postop