

RÉFÉRENTIEL
«MÉTIER, COMPÉTENCES»
EN CARDIOLOGIE PÉDIATRIQUE ET CONGÉNITALE
Version 2011

GROUPE DE TRAVAIL DE CARDIOLOGIE PÉDIATRIQUE ET CONGÉNITALE

PUPH Pédiatres

- **Professeur Ph. Acar**
Chef de Service de Cardiologie Congénitale et Pédiatrique, CHU de Toulouse;
Responsable de la Formation Médicale Continue au sein de la Filiale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale de la Société Française de Cardiologie.
- **Professeur A. Chantepie**
Chef de Service de Cardiologie Congénitale et Pédiatrique, CHU de Tours;
Président de la Société française de Pédiatrie
- **Professeur Véronique Gournay**
Chef de Service de Cardiologie Congénitale et Pédiatrique, CHU de Nantes

Cardiologues

- **Professeur D. Bonnet**
Coordonateur du Centre de référence national Malformations Cardiaques Congénitales Complexes-M3C-
Université Paris Descartes-Paris, Assistance Publique des Hôpitaux de Paris Necker-Enfants Malades
- **Professeur A. Fraisse**
Cardiologue Pédiatre et Congénitaliste, Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille;
Président de la Filiale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale de la Société Française de Cardiologie.

PH Pédiatre

- **Docteur P. Amedro**
Cardiologue Pédiatre et Congénitaliste, CHU de Montpellier;
Président du Groupe des Juniors en Cardiologie Pédiatrique et Congénitale au sein de la Filiale de
Cardiologie Pédiatrique et Congénitale de la Société Française de Cardiologie

Médecin salarié structure ESPIC Cardiologue

- **Docteur Lucile Houyel**
Cardiopédiatre, Centre de référence national Malformations Cardiaques Congénitales Complexes-M3C,
Centre Médico-Chirurgical Marie-Lannelongue, Le Plessis-Robinson

Médecin libéral Cardiologue

- **Docteur Maria Jimenez**
Cardiologue Pédiatre et Congénitaliste, Clinique de St Augustin, Bordeaux

Cardiologue en formation

- **Docteur Adeline Basquin :**
Cardiologue Pédiatre et Congénitaliste, CHU de Rennes;
Membre du Groupe des Juniors en Cardiologie Pédiatrique et Congénitale

I. INTRODUCTION

La Cardiologie Pédiatrique et Congénitale est une discipline médicale

- sur-spécialisée,
- prenant en charge des pathologies cardiaques du fœtus, de l'enfant et de l'adolescent,
- et les cardiopathies congénitales de l'adulte.

Ce référentiel métier en Cardiologie Pédiatrique et Congénitale a été rédigé à la demande de la Commission Nationale de l'Internat et du Post-Internat (CNIPI), dans le but d'assurer une adéquation entre maquette de formation et compétences professionnelles.

L'élaboration de ce référentiel métier a été effectuée sous l'égide de la Filiale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale de la Société Française de Cardiologie et de la Société Française de Pédiatrie.

Le groupe de travail est représentatif des deux spécialités exerçant le métier en France, Pédiatres et Cardiologues, et des différents types d'exercice (hospitalo-universitaires, hospitaliers, libéraux). Les plus jeunes praticiens, représentés par le groupe des Juniors en Cardiologie Pédiatrique et Congénitale, ont été largement impliqués.

La méthodologie utilisée a été commune à l'élaboration des autres référentiels élaborés par la SFC.

Les rédacteurs se sont attachés à définir de façon consensuelle des règles de prise en charge embrassant des situations type reflétant les principaux aspects du métier.

Ce référentiel devra être périodiquement réévalué en fonction des avancées diagnostiques et thérapeutiques en Cardiologie Pédiatrique et Congénitale.

II. DESCRIPTION DU METIER

Le métier de cardiologue pédiatre et congénitaliste comporte une base nécessairement double : la pédiatrie et la cardiologie. L'acquisition complète de ces deux bases n'étant pas envisageable, l'accès au métier de cardiologue pédiatre et congénitaliste passe par l'une ou l'autre des filières de DES dont les contenus sont différents. En fonction de la formation initiale, une orientation plus particulière vers certains aspects spécifiques de la cardiologie pédiatrique et congénitale pourra être choisie. Il est évident que la spécificité pédiatrique des cardiopathies congénitales et des autres cardiopathies de l'enfant doit être connue de ceux ayant une formation initiale de spécialistes de cardiologie et maladies vasculaires, et réciproquement, une initiation à la cardiologie de l'adulte doit être requise pour ceux dont la formation initiale est la pédiatrie. On doit y adjoindre une initiation à l'obstétrique pour les praticiens ayant une activité de cardiologie fœtale.

Les activités du médecin spécialiste en Cardiologie Pédiatrique et Congénitale peuvent être déclinées de la façon suivante:

- Il est le médecin référent pour la prise en charge de toutes les cardiopathies du fœtus et de l'enfant (malformations cardiaques congénitales, troubles du rythme, valvulopathies acquises, cardiomyopathies, pathologies du péricarde, pathologie de l'aorte thoracique, ...) et pour la réalisation des actes médico-techniques

diagnostiques ou thérapeutiques à visée cardiaque, qu'ils soient invasifs ou non invasifs.

- Il coordonne la prise en charge des cardiopathies congénitales de l'adulte avec les autres spécialistes concernés.

III. METHODE ADOPTEE

Le référentiel métier et compétences décrit ci-après a été rédigé par un groupe de travail (cf. page 2) selon la méthode du cabinet Le Boterf Conseil.

1. Cette méthode consiste à décrire d'abord des situations de soins où la compétence est vue comme un processus de mise en œuvre de la compétence, dans toutes ses dimensions, face à quelques situations caractéristiques de la spécialité. La compétence y est considérée comme un «agir avec compétence» en mobilisant un ensemble de ressources face à une situation et à un patient.
2. Elle est ensuite complétée par l'exposé des ressources dont doit disposer le professionnel pour faire face à l'ensemble des situations qu'il peut être amené à prendre en charge. Ces ressources peuvent être des connaissances médicales ou scientifiques, des savoir-faire techniques, des modes de raisonnements cliniques, des habiletés manuelles, mais aussi des savoir-faire relationnels.
3. La façon d'acquérir ces compétences sera décrite en annexe dans la présentation de la maquette du DESC de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale.

I. LES SITUATIONS DE SOINS TYPES EN CARDIOLOGIE PÉDIATRIQUE ET CONGÉNITALE

Les situations de soins retenues :

Critères de sélection

Six situations de soins types ont été retenues pour satisfaire aux critères suivants :

- faire partie du cœur de métier de cardiologue pédiatre et congénitaliste;
- représenter une variété suffisante de situations;
- représenter des situations qui, si elles sont gérées avec pertinence par le cardiologue pédiatre et congénitaliste, peuvent permettre d'inférer que celui-ci peut être qualifié de compétent.

Ces six situations types sont les suivantes:

SITUATIONS TYPES	CARACTÉRISTIQUES
1. Prise en charge d'une cyanose réfractaire d'origine cardiaque du nouveau-né	Urgence néonatale diagnostique et éventuellement thérapeutique. Diversité des situations
2. Prise en charge d'une insuffisance cardiaque chronique du nourrisson	Problématique fréquente en consultation ou aux urgences pédiatriques, grande diversité des causes et conséquences pratiques immédiates
3. Prise en charge d'une coarctation aortique	De l'urgence vitale néonatale au diagnostic fortuit devant une hypertension artérielle de l'adulte. Impose une connaissance élargie des différentes modalités de prise en charge en fonction de l'âge, du contexte diagnostique et du plateau technique
4. Suivi d'une patiente adulte ayant eu une dérivation cavo-pulmonaire totale (circulation de type « Fontan »)	Relève spécifiquement de la compétence d'un cardiologue congénitaliste. Importance de la transition adolescence-âge adulte. Pluridisciplinarité de la prise en charge des complications.
5. Prise en charge d'une transposition des gros vaisseaux diagnostiquée chez un fœtus	Organisation du dépistage anténatal et de la prise en charge de la naissance à l'âge adulte. Coordination des soins. Information d'un couple attendant un enfant avec une malformation cardiaque.
6. Prise en charge périnatale d'une tachycardie fœtale	Pluridisciplinarité de la prise en charge (obstétricien, pédiatres, cardiologues). Gestion de l'urgence immédiate. Anticipation des complications. Information de la femme enceinte.

Situation 1 :
**PRISE EN CHARGE D'UNE CYANOSE RÉFRACTAIRE D'ORIGINE
 CARDIAQUE DU NOUVEAU-NÉ**

Résultats attendus :

- Avoir obtenu un délai le plus court possible entre la naissance et le diagnostic de la cardiopathie en cause
- Avoir obtenu un diagnostic morphologique de la cardiopathie en cause
- Avoir mis en place rapidement une prise en charge médico-chirurgicale
- Avoir diminué la mortalité et la morbidité néonatale
- Avoir instauré une surveillance médicale au delà de la période néonatale avec les différentes spécialistes concernés

Orientation préhospitalière	<input type="checkbox"/> En organisant les modalités de transfert médicalisé vers une structure d'accueil adapté <input type="checkbox"/> En donnant les conseils adéquats aux médecins en charge du nouveau-né pour le transport <input type="checkbox"/> En organisant l'accueil du nouveau-né en fonction de la suspicion diagnostique
Réaliser le diagnostic	<input type="checkbox"/> En recueillant l'ensemble des éléments nécessaires dans l'histoire périnatale <input type="checkbox"/> En réalisant les examens complémentaires nécessaires dont l'échocardiographie-Doppler <input type="checkbox"/> En tenant compte des limites de l'échocardiographie et en organisant les autres explorations complémentaires invasives ou non <input type="checkbox"/> En évaluant le degré d'urgence de la prise en charge <input type="checkbox"/> En complétant le bilan malformatif à la recherche d'anomalies extracardiaques associées, notamment chromosomiques <input type="checkbox"/> En communiquant avec les parents sur la prise en charge et ses risques
Décider des gestes d'urgence et de leurs indications	<input type="checkbox"/> En posant les indications chirurgicales immédiates <input type="checkbox"/> En posant les indications de cathétérisme interventionnel urgentes <input type="checkbox"/> En anticipant les moyens de ces gestes urgents <input type="checkbox"/> En tenant compte des méthodes de traitement de l'insuffisance cardiaque et/ou du bas débit chez le nouveau-né <input type="checkbox"/> En appliquant le traitement permettant la manipulation de la perméabilité du canal artériel <input type="checkbox"/> En maîtrisant les principes et les médicaments nécessaires à une réanimation en urgence (liberté des voies aériennes, intubation, ressuscitation) <input type="checkbox"/> En organisant les ressources nécessaires à une prise en charge immédiate adaptée à chaque malformation cyanogène

Proposer un programme thérapeutique à court et moyen terme	<ul style="list-style-type: none"> ❑ En effectuant le traitement le plus adapté à la cardiopathie mais également au contexte (petit poids, prématurité, anomalies extracardiaques,...) ❑ En appliquant la manipulation des médicaments vasoactifs chez le nouveau-né et leurs effets indésirables (prostaglandine E1, diurétiques, inotropes positifs, monoxyde d'azote inhalé). ❑ En informant les parents des risques encourus par l'enfant en termes de mortalité et de morbidité ❑ En évaluant le degré d'urgence, les compétences disponibles dans les autres disciplines (réanimation et chirurgie cardiaque) ❑ En prenant en compte l'histoire naturelle de chacune des cardiopathies cyanogènes
Effectuer un suivi postopératoire immédiat	<ul style="list-style-type: none"> ❑ En s'adaptant à l'état médical du nouveau-né, en anticipant et en traitant la douleur, en tenant compte d'éventuelles anomalies extracardiaques ❑ En organisant le suivi extrahospitalier en lien avec le médecin traitant et/ou le pédiatre ❑ En expliquant aux différents spécialistes médicaux et paramédicaux impliqués dans le parcours de soin ainsi qu'aux parents les modalités du suivi spécialisé et sa justification
Effectuer un suivi en temps différé	<ul style="list-style-type: none"> ❑ En menant l'analyse critique pluridisciplinaire de la prise en charge du nouveau-né ❑ En tirant toutes les conséquences en termes de modification des pratiques ❑ En communiquant aux différents spécialistes médicaux et paramédicaux impliqués dans le parcours de soin ainsi qu'aux parents les événements porteurs de risque ❑ En tenant compte de l'évolutivité et/ou de l'histoire naturelle des cardiopathies natives, palliées ou réparées ❑ En intégrant dans la prise en charge les phénomènes liés à la croissance ❑ En expliquant aux différents spécialistes médicaux et paramédicaux impliqués dans le parcours de soin ainsi qu'aux parents les conséquences de la cardiopathie sur la scolarité et la qualité de vie de l'enfant ❑ En traitant les aspects cardiaques tout en conservant une vigilance permanente sur les autres aspects pédiatriques

Situation 2 : PRISE EN CHARGE D'UNE INSUFFISANCE CARDIAQUE CHRONIQUE DU NOURISSON

Résultats attendus :

- Avoir obtenu une régression des signes d'insuffisance cardiaque
- Avoir augmenté la croissance pondérale
- Avoir diminué les hospitalisations
- Avoir amélioré la qualité de vie
- Avoir amélioré la survie

Réaliser un diagnostic	<ul style="list-style-type: none"> □ En recueillant les éléments de l'anamnèse de l'enfant et de sa famille ainsi que l'histoire périnatale □ En envisageant sur des arguments cliniques des diagnostics différentiels les plus fréquents □ En évaluant le retentissement de l'insuffisance cardiaque sur le développement général du nourrisson □ En réalisant l'échocardiographie et en orientant l'examen de façon à reconnaître rapidement les causes malformatives □ En organisant la démarche étiologique, dans une approche éventuellement pluridisciplinaire □ En communiquant aux différents spécialistes médicaux et paramédicaux impliqués dans le parcours de soin ainsi qu'aux parents la prise en charge, les modalités de l'enquête étiologique et ses objectifs
Rechercher une cause	<ul style="list-style-type: none"> □ En aboutissant rapidement au diagnostic des causes malformatives : obstacles, surcharges volumétriques, anomalies coronaires ; et en se donnant rapidement les moyens d'affirmer la présence ou l'absence de ces anomalies □ En recherchant une anomalie du rythme cardiaque devant être spécifiquement traitée □ En envisageant la possibilité d'atteinte infectieuse du myocarde et en prescrivant les explorations adéquates pour la rechercher □ En coordonnant une enquête pluridisciplinaire dans les atteintes myocardiques potentiellement d'origine métabolique ou génétique □ En déclenchant une enquête familiale si elle est utile
Proposer un programme thérapeutique à court et moyen terme	<ul style="list-style-type: none"> □ En envisageant les modalités de traitement de chaque cause curable identifiée et son calendrier □ En prescrivant un traitement symptomatique de l'insuffisance cardiaque adapté à chaque situation □ En suivant un algorithme cohérent de thérapie combinée et en définissant les limites et les effets secondaires □ En organisant le suivi cardiologique adapté à chaque cause et à leur

	<p>évolution supposée (histoire naturelle ou traitée)</p> <ul style="list-style-type: none"> ❑ En organisant le suivi et la prise en charge nutritionnelle en concertation avec le médecin traitant et/ou le pédiatre ❑ En informant la famille des modalités du suivi, de ses motifs, des évolutions possibles et des facteurs susceptibles d'aggraver l'état de l'enfant (infections, carence martiale...)
<p>Proposer un programme thérapeutique à long terme</p>	<ul style="list-style-type: none"> ❑ En informant la famille des modalités de suivi et des objectifs ❑ En anticipant les évolutions possibles ❑ En appréhendant le développement de l'enfant dans tous ses aspects ❑ En communiquant avec le réseau soignant (médecin traitant, pédiatre, médecin de crèche ou scolaire) ❑ En évaluant la qualité de vie de l'enfant, en appréciant son évolution dans le temps, et en la corrélant aux principales données cliniques ❑ En définissant un programme d'éducation thérapeutique

Situation 3 : PRISE EN CHARGE D'UNE COARCTATION DE L'AORTE

Résultats attendus :

- Avoir posé un diagnostic le plus précoce possible
- Avoir posé un diagnostic morphologique correct
- Avoir fait régresser l'hypertension artérielle
- Avoir obtenu une analyse correcte des lésions résiduelles après cure chirurgicale ou par cathétérisme
- Avoir amélioré la survie
- Avoir instauré une surveillance médicale avec les différents spécialistes concernés

Réaliser un diagnostic	<ul style="list-style-type: none"> ❑ En envisageant les circonstances du diagnostic à tous les âges de la vie ❑ En appliquant les méthodes de suspicion et de confirmation diagnostiques aux différents âges de la vie ❑ En tenant compte des différentes formes anatomiques et de leurs conséquences sur la stratégie thérapeutique médicale ou chirurgicale ❑ En connaissant les anomalies associées les plus fréquentes et leurs influences respectives sur la prise en charge (par exemple les communications interventriculaires) ❑ En effectuant l'échocardiographie-Doppler à des fins diagnostiques ❑ En connaissant les indications des autres modalités d'imagerie de la crosse de l'aorte (scanner, IRM et angiographies invasives) et en les interprétant lorsqu'elles sont réalisées
Décider des indications thérapeutiques et d'une stratégie thérapeutique	<ul style="list-style-type: none"> ❑ En envisageant les modalités de traitement chirurgical et par cathétérisme interventionnel des coarctations de l'aorte du fœtus à l'adulte ❑ En informant la famille et le patient des modalités de ces gestes thérapeutiques et de leurs risques en termes de mortalité, de morbidité immédiate et différée ❑ En faisant face à l'urgence en cas d'insuffisance cardiaque aiguë ou d'hypertension artérielle sévère (principes et médicaments nécessaires à une réanimation en urgence : liberté des voies aériennes, intubation, ressuscitation) ❑ En appréhendant les anomalies cardiaques et/ou extracardiaques associées ❑ En appréhendant le calendrier prévisionnel du traitement dans chaque situation d'âge ou de diagnostic ❑ En informant la famille et le patient des modalités du suivi, de ses motifs et des évolutions possibles
Effectuer un suivi postopératoire immédiat	<ul style="list-style-type: none"> ❑ En s'adaptant à l'état médical du patient, en collaboration avec les réanimations ad hoc dans la période postopératoire immédiate ❑ En prenant en compte les complications postopératoires immédiates et leur traitement ❑ En évaluant la qualité du résultat du traitement de la coarctation par les

	<p>examens appropriés</p> <ul style="list-style-type: none"> □ En expliquant au patient, à sa famille et aux différents spécialistes médicaux et paramédicaux impliqués dans le parcours de soin les gestes qui ont été effectués et leurs conséquences □ En organisant le suivi différé et les aspects cardiaques sur lesquels il sera centré
<p>Effectuer un suivi différé</p>	<ul style="list-style-type: none"> □ En prenant en compte les complications à moyen et long terme et leurs modalités de diagnostic □ En expliquant au patient et à sa famille le calendrier du suivi et en le justifiant □ En évaluant par échocardiographie-Doppler la qualité de la réparation de la crosse de l'aorte et tout autre paramètre utile en particulier en cas d'anomalie cardiaque associée □ En posant de façon pertinente les indications d'imagerie complémentaire et en interprétant leur(s) résultat(s) □ En effectuant et en interprétant des tests d'effort au cours du suivi □ En dépistant l'apparition ou la persistance d'une hypertension artérielle et en coordonnant la prise en charge éventuellement de façon pluridisciplinaire □ En informant le patient et sa famille des risques de récurrence de cardiopathie obstructive du cœur gauche chez les apparentés (descendants et germains) en partenariat avec des spécialistes de génétique médicale

Situation 4 :
SUIVI D'UNE PATIENTE AYANT EU UNE DÉRIVATION CAVO-
PULMONAIRE TOTALE (CIRCULATION « FONTAN »)

Résultats attendus :

- Avoir amélioré la qualité de vie
- Avoir amélioré la survie
- Avoir fait régresser l'insuffisance cardiaque
- Avoir diminué les complications rythmiques
- Avoir diminué les complications thrombo-emboliques
- Augmentation du délai avant une éventuelle transplantation cardiaque

Effectuer un suivi postopératoire immédiat	<ul style="list-style-type: none"> □ En s'adaptant à l'état médical du patient, en collaborant avec les réanimations ad hoc dans la période postopératoire immédiate □ En envisageant les complications postopératoires immédiates et leur traitement □ En évaluant la qualité du résultat de la palliation par les examens appropriés □ En expliquant à la patiente et à sa famille les gestes qui ont été effectués et leurs conséquences □ En prévoyant le suivi différé et les aspects cardiaques sur lesquels il sera centré avec la patiente, sa famille et les différents spécialistes médicaux et paramédicaux impliqués dans le parcours de soin □ En appréhendant avec la patiente les aspects extracardiaques du suivi différé
Effectuer un suivi différé	<ul style="list-style-type: none"> □ En organisant les consultations de cardiologie pédiatrique et congénitale □ En coordonnant la transition à l'âge adulte des patients □ En effectuant les échocardiographies-Doppler nécessaires □ En effectuant et/ou en interprétant les examens d'électrophysiologie non invasifs nécessaires □ En recueillant les informations pertinentes sur les examens d'imagerie, d'électrophysiologie et de biologie pour l'appréciation de la qualité du résultat et le dépistage des complications différées □ En appréhendant les complications, leurs méthodes de dépistage, les pièges diagnostiques et leurs traitements, éventuellement dans une prise en charge pluridisciplinaire □ En prenant en compte les risques de la grossesse et en organisant éventuellement une prise en charge conjointe de la future mère et du fœtus dans une structure adéquate □ En assurant la prise en charge les situations urgentes : insuffisance cardiaque droite, thrombose aigue éventuellement de façon pluridisciplinaire (accident embolique)

	<ul style="list-style-type: none">□ En proposant au patient d'intégrer un programme d'éducation thérapeutique structuré et adapté à sa pathologie chronique□ En évaluant la qualité de vie, avec des échelles de recueil validées et adaptées au patient et à sa famille ; en analysant son évolution dans le temps et sa corrélation aux principaux indicateurs cliniques□ En analysant l'observance des traitements éventuels et en tenant compte de l'évolution des pratiques□ En informant le patient de l'existence et du fonctionnement des structures et organismes d'accompagnement : associations de patients, maison du handicap, etc.□ En l'aidant dans la constitution des dossiers administratifs liés à sa pathologie chroniques : CPAM, allocations familiales, médecine du travail, etc.
--	--

Situation 5 : PRISE EN CHARGE D'UNE TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX DIAGNOSTIQUÉE CHEZ UN FŒTUS

Résultats attendus :

- Avoir amélioré les performances du diagnostic anténatal
- Avoir obtenu une compréhension correcte de la famille lors de l'annonce diagnostique
- Avoir diminué la mortalité néonatale
- Augmentation de la survie globale sans événement cardiaque

Intégrer le circuit de dépistage puis de diagnostic des cardiopathies fœtales	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> En connaissant les circonstances du dépistage des cardiopathies congénitales fœtales et de la transposition des gros vaisseaux (TGV) <input type="checkbox"/> En collaborant au travail du réseau d'un centre de diagnostic prénatal <input type="checkbox"/> En expertisant ou en effectuant des échocardiographies fœtales <input type="checkbox"/> En participant à la prise en charge pluridisciplinaire périnatale des TGV
Réaliser un diagnostic	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> En connaissant les images caractéristiques de la TGV fœtale et les diagnostics différentiels <input type="checkbox"/> En appréhendant les anomalies cardiaques faisant suspecter une TGV complexe <input type="checkbox"/> En organisant la surveillance prénatale de la cardiopathie fœtale <input type="checkbox"/> En tenant compte des limites du diagnostic échocardiographique fœtal <input type="checkbox"/> En prescrivant en collaboration avec les obstétriciens les explorations non cardiologiques pertinentes <input type="checkbox"/> En organisant avec les obstétriciens et les pédiatres néonatalogues le transfert in utero et la prise en charge néonatale immédiate <input type="checkbox"/> En donnant une information loyale et précise aux parents sur les modalités de prise en charge pendant la grossesse et après la naissance de façon adaptée à chaque cas
Définir une stratégie thérapeutique néonatale	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> En appréhendant les situations d'urgence : en particulier en étant capable d'exécuter une manœuvre de Rashkind et d'appliquer les principes et les médicaments nécessaires à une réanimation en urgence (liberté des voies aériennes, intubation, ressuscitation) <input type="checkbox"/> En organisant la prise en charge préopératoire de tous les types de TGV <input type="checkbox"/> En confirmant l'ensemble des éléments du diagnostic échocardiographique <input type="checkbox"/> En anticipant le calendrier chirurgical avec les chirurgiens cardiaques et les autres spécialistes concernés <input type="checkbox"/> En informant la famille des gestes effectués, de leurs conséquences et du programme thérapeutique ainsi que de ses risques
Effectuer un suivi post-opératoire immédiat	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> En s'adaptant à l'état médical du patient, en collaboration avec les réanimations ad hoc dans la période postopératoire immédiate <input type="checkbox"/> En anticipant les complications postopératoires immédiates et leur traitement <input type="checkbox"/> En évaluant la qualité du résultat de la réparation ou de la palliation par les examens appropriés

	<ul style="list-style-type: none"> □ En expliquant à la famille les gestes qui ont été effectués et leurs conséquences □ En organisant le suivi différé et les aspects cardiaques sur lesquels il sera centré
<p>Effectuer un suivi en temps différé</p>	<ul style="list-style-type: none"> □ En organisant les consultations de cardiologie pédiatrique et congénitale □ En prenant en compte l'organisation nécessaire à la transition à l'âge adulte des patients □ En effectuant les échocardiographies-Doppler nécessaires □ En prescrivant de façon pertinente d'autres examens de surveillance cardiologique (ECG, Holter, test d'effort, scanner cardiaque, IRM cardiaque, angiographies) □ En appréhendant les phénomènes liés à la croissance □ En prenant en compte les conséquences sur la scolarité et la qualité de vie de l'enfant de sa cardiopathie □ En traitant les aspects cardiaques tout en conservant une vigilance permanente sur les autres aspects pédiatriques

Situation 6 : PRISE EN CHARGE PERINATYALE D'UNE TACHYCARDIE FŒTALE

Résultats attendus :

- Obtention d'un diagnostic rythmologique précis
- Avoir réduit la tachycardie sans iatrogénie maternelle
- Régression de l'éventuelle insuffisance cardiaque foetale
- Avoir diminué les récurrences de trouble du rythme
- Avoir diminué le nombre d'accouchements prématurés
- Avoir réduit la mortalité foetale

Participer à la prise en charge néonatale	<ul style="list-style-type: none"> □ En collaborant au travail du réseau d'un centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal □ En analysant les causes possibles des troubles du rythme du fœtus dans le contexte de la grossesse en cours □ En expertisant ou en réalisant des échocardiographies fœtales à la recherche d'une malformation cardiaque associée et d'un retentissement sur la fonction myocardique □ En prescrivant un traitement anti-arythmique "trans-utero" et en le réévaluant de façon étroite sur le plan de la tolérance chez la mère et de l'efficacité chez le fœtus □ En participant à la prise en charge pluridisciplinaire périnatale (décision de naissance prématurée le cas échéant, organisation de l'accueil du nouveau-né...)
Réaliser une prise en charge néonatale immédiate	<ul style="list-style-type: none"> □ En posant un diagnostic rythmique par l'interprétation de l'électrocardiogramme et l'évocation des étiologies par argument de fréquence □ En réduisant le trouble du rythme par les différentes techniques disponibles (manœuvres vagales y compris médicamenteuses, réduction par sonde œsophagienne, réduction par traitement anti-arythmique autre...) □ En évaluant le retentissement hémodynamique nécessitant des gestes d'urgence (liberté des voies aériennes, intubation...) et/ou un traitement de l'insuffisance cardiaque aiguë □ En recherchant une malformation cardiaque associée nécessitant un suivi spécifique □ En informant les parents des gestes et traitements mis en œuvre, des bénéfices attendus ainsi que des effets secondaires possibles
Planifier un suivi à moyen terme	<ul style="list-style-type: none"> □ En décidant d'un traitement médicamenteux d'entretien et de sa durée □ En prévoyant le calendrier de suivi et des examens complémentaires (holter, échographie, bilan biologique...) □ En informant les parents des signes d'appel pour une récurrence et de l'évolution naturelle

Effectuer un suivi différé

- En proposant une prise en charge par techniques d'électrophysiologie invasive à visée diagnostique et/ou d'ablation en cas de récurrence chez le grand enfant
- En participant avec les autres acteurs de la vie de l'enfant (médecin traitant, école, sports) à un aménagement éventuel des activités physiques et sportives et en rédigeant le cas échéant les certificats de non contre-indications adaptés aux activités préconisées
- En éduquant l'enfant et sa famille à la prise en charge des accès de tachycardie dans la vie quotidienne, en particulier pour les formes jonctionnelles

II. LES RESSOURCES EN CONNAISSANCES ET COMPÉTENCES EN CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE ET CONGENITALE

A. RESSOURCES EN COMPETENCES EN CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE ET CONGÉNITALE

I. LISTE DES COMPETENCES

1. Prise en charge médicale de toutes les formes de cardiopathies congénitales à tous les âges de la vie
2. Prise en charge des cardiopathies non malformatives du fœtus en lien avec les obstétriciens
3. Prise en charge des maladies cardiaques non congénitales du nouveau-né et de l'enfant : cardiomyopathies, troubles du rythme, maladies du péricarde, endocardites, pathologies de l'aorte, valvulopathies acquises
4. Prise en charge de tous les types d'hypertensions pulmonaires aiguës et chroniques du nouveau-né et de l'enfant
5. Prise en charge de l'insuffisance cardiaque aiguë et chronique du nouveau-né et de l'enfant
6. Expertise dans la prise en charge des cardiopathies congénitales en réanimation et durant la période périopératoire pour tout type de chirurgie cardiaque
7. Expertise dans les complications cardiaques aiguës et chroniques des maladies de l'enfant
8. Expertise dans le bon usage et l'interprétation des examens d'imagerie non invasive en cardiologie pédiatrique et congénitale en sus de l'échocardiographie
9. Formation à l'interprétation du cathétérisme cardiaque diagnostique et à la réalisation du cathétérisme interventionnel des situations d'urgence vitale
10. Savoir faire en recherche clinique, fondamentale et coopération scientifique dans le domaine de la cardiologie congénitale et pédiatrique
11. Expertise auprès des ministères et des agences de l'union européenne et évaluation des pratiques professionnelles
12. Notions d'économie de la santé et de pharmaco-économie appliquées aux malformations cardiaques et aux dispositifs implantables

II. DETAILS DES COMPETENCES

1-Prise en charge médicale de toutes les formes de cardiopathies congénitales à tous les âges de la vie

- . diagnostic clinique et prescription des explorations complémentaires
- . échocardiographie-Doppler dans les cardiopathies congénitales du fœtus à l'adulte
- . prise en charge périnatale des cardiopathies congénitales dont les urgences néonatales
- . organisation du suivi des cardiopathies congénitales et de la transition à l'âge adulte en collaboration avec les cardiologues adultes spécialisés dans la prise en charge des cardiopathies congénitales
- . prescription et coordination des soins paramédicaux avec les professions (infirmiers, kinésithérapeutes, psychologues...) concernées
- . dépistage, diagnostic et prise en charge des complications liées à l'histoire naturelle ou postopératoire
- . communication, annonce diagnostique, information des patients et de leur famille pour toutes les cardiopathies congénitales du fœtus à l'âge adulte

2-Prise en charge des cardiopathies non malformatives du fœtus en lien avec les obstétriciens

- . cœur fœtal et anomalies cytogénétiques et syndromes
- . cœur fœtal et retard de croissance intra-utérin
- . cœur fœtal et pathologie maternelle (diabète, cardiopathie congénitale, prise de tératogènes,...)
- . cœur fœtal et gémellité
- . insuffisance cardiaque fœtale
- . troubles du rythme et de la conduction chez le fœtus
- . information des familles en collaboration avec les autres spécialités participant à la prise en charge (gynécologues-obstétriciens, néonatalogues, généticiens...)

3- Prise en charge des maladies cardiaques non congénitales du nouveau-né et de l'enfant : cardiomyopathies, troubles du rythme, maladies du péricarde, endocardites, pathologies de l'aorte, valvulopathies acquises

- . diagnostic, enquête étiologique et prise en charge des cardiomyopathies avec les autres spécialités médicales, chirurgicales et paramédicales (infirmiers, kinésithérapeutes, psychologues...) concernées
- . diagnostic et traitement des principaux troubles du rythme en collaboration si besoin avec les spécialistes de rythmologie invasive (électrophysiologistes)
- . prévention, diagnostic et traitement des endocardites bactériennes avec les infectiologues voire les chirurgiens cardiaques si une indication chirurgicale est posée
- . diagnostic et traitement des péricardites aiguës et autres pathologies du péricarde, avec la nécessité de savoir réaliser une ponction péricardique en urgence en cas de tamponnade ou en décidant un drainage chirurgical si il est indiqué. Collaboration avec les infectiologues pour le diagnostic étiologique et le traitement d'une péricardite infectieuse.

- diagnostic et traitement des valvulopathies rhumatismales et autres valvulopathies acquises
- diagnostic, évaluation et traitement des pathologies de l'aorte thoracique en recherchant si besoin en collaboration avec les généticiens une pathologie du tissu élastique et en sachant poser les indications chirurgicales
- diagnostic, évaluation et traitement des problèmes cardiaques liés à la prématurité et au petit poids
- information des patients et de leurs familles, en collaboration avec les autres spécialités médicales ou chirurgicales participant à la prise en charge

4- Prise en charge de tous les types d'hypertensions pulmonaires aiguës et chroniques du nouveau-né et de l'enfant

- diagnostic des hypertensions pulmonaires, y compris des hypertensions pulmonaires des cardiopathies congénitales
- démarche diagnostique devant les hypertensions pulmonaires de l'enfant
- information des patients et des familles concernées, éducation thérapeutique, collaboration avec les associations de patients
- collaboration avec les autres spécialités médicales (pneumologie pédiatrique) et paramédicales (psychologues, kinésithérapeutes, infirmiers...) concernées
- interprétation du cathétérisme cardiaque
- traitement des hypertensions pulmonaires de l'enfant et des cardiopathies congénitales
- évaluation et participation à la prise en charge des hypertensions artérielles pulmonaires du nouveau-né en collaboration avec les néonatalogues

5- Prise en charge de l'insuffisance cardiaque aiguë et chronique du nouveau-né et de l'enfant

- traitement de la défaillance cardiaque aiguë
- principes de l'assistance circulatoire en pédiatrie
- traitement de l'insuffisance cardiaque chronique
- principes et indications de la transplantation cardiaque
- prise en charge des patients transplantés en collaboration avec les spécialités médicales, chirurgicales et avec les équipes paramédicales (infirmiers, kinésithérapeutes, psychologues...) concernées

6- Expertise dans la prise en charge des cardiopathies congénitales en réanimation et durant la période péri-opératoire pour tout type de chirurgie cardiaque

- élaboration de la stratégie chirurgicale en collaboration avec les chirurgiens cardiaques
- hémodynamique non invasive en réanimation pédiatrique
- réanimation d'un patient en défaillance cardio-circulatoire en collaboration avec les chirurgiens et les anesthésistes-réanimateurs: intubation-ventilation, massage cardiaque, support inotrope, décision d'une assistance circulatoire, participation à toute décision d'arrêt des soins
- prise en charge postopératoire des cardiopathies congénitales en collaboration avec les chirurgiens et les anesthésistes-réanimateurs

- Réalisation d'échocardiographies transthoraciques, transoesophagiennes et épicaudiques au bloc opératoire

7- Expertise dans les complications cardiaques aiguës et chroniques des maladies de l'enfant

- hypertension artérielle
- erreurs innées du métabolisme
- pathologies respiratoires de l'enfant et atteinte cardiaque
- maladie de Kawasaki
- génétique et syndromologie en cardiologie

8- Expertise dans le bon usage et l'interprétation des examens d'imagerie non invasive en cardiologie pédiatrique et congénitale, en sus de l'échocardiographie

- savoir prescrire et interpréter un scanner cardiaque chez l'enfant
- savoir prescrire et interpréter une IRM cardiaque chez l'enfant
- savoir prescrire et interpréter une scintigraphie myocardique chez l'enfant

9-Formation à l'interprétation du cathétérisme cardiaque diagnostique et à la réalisation du cathétérisme interventionnel des situations d'urgence vitale

- manœuvre de Rashkind
- entraînement électro-systolique transitoire
- savoir interpréter un cathétérisme cardiaque diagnostique

10-Recherche clinique en cardiologie congénitale et pédiatrique

- élaboration et participation aux PHRC régionaux et nationaux
- contribution aux activités de la Filiale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale de la Société Française de Cardiologie, de la Société Française de Pédiatrie, du groupe « congénital » de la société française de chirurgie thoracique et cardiovasculaire et éventuellement des autres sociétés savantes internationales
- contribution aux activités de l'INSERM, du CNRS, de l'ANR
- participation aux essais thérapeutiques concernant de nouvelles molécules de traitement de l'insuffisance cardiaque, de l'hémostasie, de l'hypertension pulmonaire, de l'hypertension artérielle, des troubles du rythme cardiaque ou bien de nouveaux dispositifs implantables
- évaluation des procédures de diagnostic et de nouvelles stratégies thérapeutiques

11-Expertise et évaluation

- formation à l'expertise et à l'évaluation
- élaboration de recommandations de pratiques professionnelles (PNDS, recommandations nationales et internationales, programmes d'éducation thérapeutique)
- initiation aux anomalies du développement cognitif chez l'enfant cardiaque
- initiation à l'évaluation de la qualité de vie, collaboration avec les associations de patients
- initiation aux méthodes d'éducation thérapeutique

12-Economie de la santé et pharmaco-économie appliquées aux malformations cardiaques et aux dispositifs implantables

- codification des actes de cathétérisme interventionnel pédiatrique
- organisation et évaluation du coût du dépistage et de la prise en charge des cardiopathies congénitales
- labellisation et tarification des dispositifs implantables
- labellisation et tarification des dispositifs d'auto-mesure des paramètres de l'hémostase chez l'enfant sous traitement anticoagulant
- évaluation du rapport bénéfice/risque chez l'enfant pour l'utilisation de traitements dont l'efficacité est seulement validée chez l'adulte

B. RESSOURCES EN CONNAISSANCES EN CARDIOLOGIE PÉDIATRIQUE ET CONGÉNITALE

I. FORMATION THEORIQUE EN CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE ET CONGENITALE

- Diplôme Universitaire de Cardiologie Pédiatrique (Paris V, Necker Enfants Malades).
- Diplôme Inter-Universitaire de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale (Paris, Marseille, Toulouse, Lyon, Montpellier, Lille).
- Formation Médicale Continue de la Filiale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale de la SFC.

Le programme théorique du DESC de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale proposé ci-après est la synthèse de ces trois programmes de formation officiels proposés en France. Il est détaillé dans la dernière rubrique de ce document.

II. FORMATION PRATIQUE EN CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE ET CONGENITALE

SAVOIR FAIRE : COMPETENCES TECHNIQUES

Il existe de nombreuses recommandations détaillant les compétences minimales en termes de nombre d'actes ou d'interprétations d'examen au sein des programmes pédagogiques en cardiologie pédiatrique et congénitale. Toutes se rejoignent dans l'esprit, mais peuvent différer dans les détails. Dans un souci d'harmonisation avec les Etats Membres, nous avons choisi les recommandations Européennes émanant du groupe "Formation" de la Société Savante Européenne de notre spécialité (AEPC).

1. Principes généraux :

- Source: "Logbook for trainees in Paediatric Cardiology" de l'AEPC (<http://www.aepc.org/aepc/static/uploaded/document/logbook6.pdf>)
- Nombre minimal d'actes à réaliser/interpréter
- Validation sur le terrain de stage par tuteur/enseignant agréé par le DESC

2. Détails :

- ECG : l'étudiant doit être capable d'interpréter et effectuer un rapport d'analyse ECG dès la première année du programme. Au terme de sa formation, il devra avoir interprété 1000 ECG et avoir été évalué par un enseignant référent.
- Holter ECG : l'étudiant doit être capable d'interpréter et effectuer un rapport d'analyse de Holter ECG effectué en ambulatoire. Au terme de sa formation, il devra avoir interprété 100 Holters ECG et avoir été évalué par un enseignant référent.
- Échocardiographies : l'inscription à une formation de troisième cycle en échocardiographie agréée par une Société Savante de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale est recommandée. L'étudiant doit être capable de réaliser, interpréter et effectuer un rapport d'analyse échocardiographie en cardiologie pédiatrique et congénitale. trans-thoraciques : 1000 actes
- Échocardiographies trans-œsophagiennes : 75 actes, seul ou sous supervision
- Echocardiographies fœtales : effectuer 50 actes, seul ou sous supervision
- Epreuves d'effort : définir les indications et contre-indications, effectuer 40 actes, avec évaluation par l'enseignant superviseur
- Radiographies du thorax : définir les indications, effectuer 200 interprétations avec évaluation par l'enseignant superviseur
- TDM, IRM, PET Scan, Scintigraphies : définir les indications et applications cliniques
- Cathétérisme cardiaque non interventionnel : définir les indications, contre-indications, la méthodologie, les principes hémodynamiques, effectuer 100 actes dont 50 en première ligne
- Cathétérisme cardiaque interventionnel : 20 actes (assistant ou en première ligne), avec maîtrise de l'atrioseptomie de Rashkind (minimum 5 actes) et de l'entraînement électrosystolique transitoire.

III. FORMATION PROFESSIONNELLE

- Savoir :
 - Définir les techniques d'enseignement et les principes de la rédaction médicale.
 - Définir les principes de l'éducation thérapeutique.
 - Définir les principes de l'éducation et des conseils à la santé du grand public.
 - Décrire les principales bases de données en Cardiologie pédiatrique et congénitale.
- Savoir faire :
 - Rédiger des articles et communiquer en Cardiologie Pédiatrique et Congénitale.
 - Participer à la rédaction d'articles ou d'ouvrages pédagogiques ou à l'animation de sites Internet en cardiologie pédiatrique et congénitale.
 - Communiquer et éduquer patients et grand public.
 - Participer à des séances de FMC et au Développement Professionnel Continu en cardiologie pédiatrique et congénitale.

IV. RECHERCHE CLINIQUE ET COOPERATION SCIENTIFIQUE

- **Savoir :**
 - Décrire l'organisation et le fonctionnement des structures de recherche en cardiologie pédiatrique et congénitale.
 - Décrire la méthodologie de l'évaluation des nouvelles stratégies thérapeutiques.
- **Savoir Faire :**
 - Elaborer et/ou participer à des Projets Hospitaliers de Recherche Clinique nationaux et régionaux.
 - Participer aux activités des sociétés savantes, de l'Inserm, des centres de références/compétences
 - Encadrer des étudiants dans des travaux de recherche clinique.

c. PRINCIPAUX OBJECTIFS A ATTEINDRE

En fin de formation, le candidat doit impérativement savoir :

- Diagnostiquer, annoncer le diagnostic et prendre en charge toutes les cardiopathies congénitales
- Définir les indications et interprétations des principaux examens complémentaires
- Prendre en charge tous les problèmes cardiaques non liés à des malformations chez l'enfant
- Organiser les discussions médico-chirurgicales en cardiologie pédiatrique et congénitale et le parcours de soin du patient nécessitant une intervention de chirurgie cardiaque en collaboration avec les chirurgiens et les anesthésistes-réanimateurs
- Participer à un projet de recherche clinique
- Décrire l'épidémiologie des cardiopathies congénitales de l'enfant et de l'adulte
- Maîtriser les compétences techniques pour les procédures invasives urgentes : manœuvre de Rashkind, mise en place d'une sonde d'entraînement électrosystolique transitoire
- Coordonner l'orientation et la prise en charge périnatale des cardiopathies fœtales, en collaboration avec les autres spécialités concernées (gynécologie-obstétrique, néonatalogie, chirurgie cardiaque, anesthésie-réanimation...)

III. Mode d'acquisition des compétences requises

«DESC de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale»

JUSTIFICATIONS D'UN DESC

- Epidémiologie des CC : incidence élevée et stable à la naissance, croissance du diagnostic prénatal des cardiopathies malformatives, prévalence croissante (adultes), progrès chirurgicaux récents, champ d'action du fœtus à l'adulte
- Formation actuelle ne respecte pas les recommandations européennes et nord-américaines émanant des sociétés savantes (AEPC/AHA/AAP/ACC)
- Sur-spécialité non reconnue
- Spécialité à risque et à fortes contraintes
- Relai de génération non assuré (35 jeunes pour 48 CHU sur l'audit 2009 du groupe des Juniors en Cardiologie Pédiatrique et Congénitale)

ESTIMATION DES BESOINS

Formation actuelle en France en Cardiologie Pédiatrique et Congénitale

- Source : audit 2009 groupe des « juniors en cardiopédiatrie » (n=35, activité temps plein, 28-38 ans, 2/3 femmes, 2/3 membres FCPC)
- Durée de la formation à temps plein : pour la grande majorité en 2 ans [1 an - 4 ans], avec une formation hétérogène
- Titulaires du DES cardiologie : 40% ; titulaires du DES de Pédiatrie : 60%
- Titulaires du DU ou du DIU en complément d'un des deux DES : 80%
- Forte participation aux FMC de la Filiale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale de la SFC (créés en 2009)
- Pas d'agrément des services formateurs

Estimation des besoins en professionnels

Le besoin en cardiologues pédiatres et congénitalistes est justifié par les objectifs à atteindre :

- dépistage le plus précoce possible de la cardiopathie
- suivi du patient de la période fœtale à l'âge adulte
- pratique de gestes techniques très spécialisés invasifs ou non
- couverture du territoire national
- enseignement universitaire et post-universitaire
- recherche clinique dans la discipline

La cardiologie pédiatrique française était historiquement pratiquée sur des sites de cardiologie adulte. L'apparition du diagnostic prénatal, des maternités niveau 3 et des réanimations pédiatriques ont entraîné un déplacement de cette activité sur des sites pédiatriques dans de nombreux CHU (Paris, Nantes, Marseille, Toulouse, Montpellier, Tours). Cette activité est maintenue sur des sites adultes dans d'autres CHU (Bordeaux, Lyon, Lille) afin de bénéficier de la proximité des plateaux techniques de cathétérisme interventionnel et/ou de circulation extra-corporelle qui doivent être créés de novo si l'implantation est pédiatrique.

Les cardiologues pédiatres doivent être répartis sur les sites pédiatriques et adultes, ce d'autant que le suivi des cardiopathies congénitales adultes requiert des professionnels compétents dans le domaine de la cardiologie congénitale. Afin de couvrir le territoire national mais aussi de répondre aux décrets ministériels, le nombre de centres pratiquants la cardiologie invasive incluant la chirurgie cardiaque et le cathétérisme interventionnel est estimée entre 8 et 10 en France. Ces centres qui sont dans la très grande majorité des cas des CHU ont également une mission universitaire. Les centres ne pratiquant la cardiologie invasive ont aussi un rôle essentiel dans le suivi des patients qui ne peuvent être assuré par les centres médico-chirurgicaux. Ces centres peuvent être des CHU, des CHG ou ESPIC avec maternité niveau 3 ou des établissements d'hospitalisation privés avec cardiologues pédiatres libéraux.

Le besoin en cardiologues pédiatres dans les centres médico-chirurgicaux est estimé entre 5 et 10 praticiens hospitaliers selon l'activité clinique et universitaire. Le besoin des CHU pratiquant la cardiologie non-invasive et qui ont des missions universitaires est estimé entre 3 à 5 praticiens. Tous les CHG avec une maternité de niveau 3 devraient disposer au moins d'1 praticien formé à la cardiologie pédiatrique. Le secteur libéral assure en France environ 30% du suivi des patients avec cardiopathies congénitales. Des structures mixtes public-libéral ont été mise en place dans certaines villes et fonctionnent en Groupement Commun Sanitaire permettant de rationaliser les soins (exemple à Toulouse entre le CHU et la Clinique Pasteur).

Le nombre de cardiologues pédiatres à former par an pour répondre à ces besoins se situe entre 10 et 15 par an.

DESC DE CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE ET CONGENITALE : PROPOSITION DE MAQUETTE

Sources

- Maquettes DES <http://www.education.gouv.fr/bo/2004/39/MENS0402086A.htm>
- Maquettes DESC <http://www.education.gouv.fr/bo/2004/39/MENS0402087A.htm>
- Maquette DIU Cardiologie Pédiatrique et Congénitale 2009-2010
- Organisation du DESC de réanimation médicale
<http://www.unilim.fr/medecine/formini/descreaso/maquette.htm>
- Portfolio de l'interne en réanimation médicale
http://www.unilim.fr/medecine/formini/descreaso/portfolio_sud_ouest.pdf
- Logbook for trainees in Paediatric Cardiology
<http://www.aepc.org/aepc/static/uploaded/document/logbook6.pdf>
- Recommandations AEPC formations des cardiopédiatres
http://www.aepc.org/aepc/static/uploaded/document/AEPC_Training_Recommendations_May_2005.pdf
- Recommandations ACC/AHA/AAP formations des cardiopédiatres
<http://pediatrics.aappublications.org/cgi/reprint/116/6/1574>

Objectifs de la formation délivrée par le DESC :

- Utiliser les ressources existantes (DU, DIU, terrains de stage existants)
- Respecter les guidelines Européennes/Américaines
- S'adapter aux contraintes françaises (DES, DESC)
- Anticiper les futures accréditations Européennes.

DESC de type I : non qualifiant

DES d'accès :

- DES Cardiologie et Maladies Vasculaires
- DES Pédiatrie

Durée du DESC : 2 ans (4 semestres)

NB : avant l'inscription au DESC, 1 année sera effectuée au cours du DES afin de suivre les recommandations européennes de l'AEPC (Société Savante): durée de formation minimale de 6 ans au total (DES + DESC) dont 3 ans en cardiologie pédiatrique et congénitale.

Formation théorique

- Synthèse des trois types de formation officielles existants actuellement en France en Cardiologie Pédiatrique et Congénitale : DU, DIU et FMC reconnues par la SFC
- Total de 150 heures réparties en :
 - o Enseignements généraux 30 heures (épidémiologie, recherche clinique, éthique, droit, etc...)
 - o Enseignements spécifiques 120 heures : 4 modules

ENSEIGNEMENTS GENERAUX (30h)

- Méthodologie de l'évaluation des pratiques de soins et de la recherche clinique et épidémiologique en cardiologie pédiatrique et congénitale.
- Organisation, gestion, éthique, droit et responsabilité médicale en cardiologie pédiatrique et congénitale.

ENSEIGNEMENTS SPECIFIQUES (120 h)

Module I

PRINCIPES FONDAMENTAUX, CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE GENERALE (30 H)

- Physiologie cardiovasculaire en pédiatrie (4 heures)
 - Cardiologie Pédiatrique Générale (15 heures)
 - Diagnostic et prise en charge des cardiopathies congénitales
 - Cardiomyopathies de l'enfant
 - Hypertension artérielle pulmonaire
- Rythmologie pédiatrique (6 heures)

- Recherche fondamentale en cardiologie pédiatrique et congénitale (2 heures)
- Cardiologie pédiatrique et congénitale dans les pays émergents (1 heure)
- Responsabilité médicale en cardiologie congénitale (1 heure)

Module II

EVALUATION NON INVASIVE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES, CARDIOLOGIE CONGENITALE DE L'ADULTE (30 H)

- Imagerie non invasive (15 heures)
 - Echocardiographie des cardiopathies congénitales
 - IRM, tomodensitométrie
 - Médecine nucléaire en cardiologie pédiatrique
- Cardiopathies congénitales de l'adulte (13 heures)
- Sport et cardiopathies congénitales (2 heures)

Module III

- Cathétérisme cardiaque (6h)
- Chirurgie cardiaque (15h)
- Anatomie pathologique (5h)
- Anesthésie et réanimation péri-opératoire des cardiopathies congénitales (4heures)

Module IV

CARDIOLOGIE ANTENATALE ET NEONATALE, CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE NON CONGENITALE (30 H)

- Cardiologie fœtale et périnatale (16 heures)
- Problèmes cardiologiques en :
 - Néonatalogie (2 heures)
 - Réanimation pédiatrique (2 heures)
 - Pédiatrie générale et de sur-spécialité (2 heures)
- Problèmes pédiatriques en cardiologie (8 heures)
 - Nutrition
 - Infectiologie
 - Neurologie et développement intellectuel

Contraintes réglementaires : DES de Pédiatrie et DES de Cardiologie et Maladies Vasculaires

Maquettes actuelles officielles des DES de Pédiatrie et de Cardiologie et maladies vasculaires.

	Durée du DES	Enseignement théorique du DES	Formation pratique DES (4 ans)		
			Semestres obligatoires du DES	Semestres « autres » (DES/DESC)	Semestres « hors filières » du DES
DES Pédiatrie	4 ans	250 heures	5 en pédiatrie dont : -4 en CHU ; -dans au moins 2 services différents ; -1 en néonatalogie -1 en pédiatrie générale -1 aux urgences pédiatriques ou réanimation pédiatrique ou 26 gardes de réanimation pédiatrique	1 au choix parmi : -pédiatrie -génétique, -gynécologie, -santé publique, - médecine sociale	2 dans des services agréés pour d'autres DES que la pédiatrie ou pour des DESC
DES Cardiologie et Maladies vasculaires	4 ans	250 heures	5 en cardiologie (dont 3 en CHU et dans au moins 2 services différents)	Un semestre d'initiation à la prise en charge des pathologies vasculaires réalisé dans un service agréé pour le DES de cardiologie et maladies vasculaires ou pour le DESC de médecine vasculaire ou pour le DESC de chirurgie vasculaire	2 dans des services agréés pour d'autres DES que la cardiologie ou pour des DESC

Proposition de DESC de Cardiologie pédiatrique et Congénitale adaptés aux 2 DES de Pédiatrie et Cardiologie

	Durée	Enseignement théorique DES + DESC	Formation pratique DES (4 ans)			Formation pratique DESC (2 ans)
			Semestres obligatoires DES	Semestres « autres » (DES/DESC)	Semestres « hors filières »	Semestres agréés
DES Pédiatrie + DESC de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale	4 + 2 = 6 ans	250 heures (DES) + 150 heures (DESC)	5 en pédiatrie dont : -4 en CHU ; -dans au moins 2 services différents ; -1 en néonatalogie -1 en pédiatrie générale -1 aux urgences pédiatriques ou réanimation pédiatrique ou 26 gardes de réanimation pédiatrique	1 au choix parmi : -pédiatrie -génétique, -gynécologie, -santé publique, - médecine sociale	2 dans des services agréés pour le DESC de cardiologie pédiatrique et congénitale	4 dans des services agréés pour le DESC de cardiologie pédiatrique et congénitale, dont 1 dans un service agréé pour une des activités suivantes : -chirurgie cardiaque pédiatrique, -soins intensifs cardiaques pédiatriques, -TDM et IRM cardiaques, -cardiologie congénitale adulte, -génétique et recherche cardio-vasculaires, -morphologie et embryologie cardiaques
DES Cardiologie et Maladies vasculaires + DESC de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale	4 + 2 = 6 ans	250 heures (DES) + 150 heures (DESC)	5 en cardiologie (dont 3 en CHU et dans au moins 2 services différents)	Un semestre d'initiation à la prise en charge des pathologies vasculaires réalisé dans un service agréé pour le DESC de cardiologie et maladies vasculaires ou pour le DESC de médecine vasculaire ou pour le DESC de chirurgie vasculaire	1 en néonatalogie ou en pédiatrie 1 libre	4 dans des services agréés pour le DESC de cardiologie pédiatrique et congénitale, dont 1 dans un service agréé pour une des activités suivantes : -chirurgie cardiaque pédiatrique, -soins intensifs cardiaques pédiatriques, -TDM et IRM cardiaques, -cardiologie congénitale adulte, -génétique et recherche cardio-vasculaires, -morphologie et embryologie cardiaques

Validation de la formation

Le DESC de cardiologie pédiatrique et congénitale sera validé par les formateurs agréés du DESC sous 5 conditions :

1. Validation des 4 semestres dans des services agréés par la maquette du DESC.
2. Présentation du carnet de stage validé mentionnant tous les actes réalisés.
3. Examen écrit sur les enseignements théoriques (1 par module) avec une note requise supérieure à 10 pour chaque module.
4. Epreuves de mise en situation :

Différentes types d'épreuves pourront être organisées par l'équipe enseignante du DESC :

- Examen en temps réel sur patient : le cardiologue pédiatre doit avoir une aptitude diagnostique dans des conditions d'examen parfois difficile chez l'enfant. Il se doit également de communiquer à la famille les informations relatives à la cardiopathie, les traitements possibles et les évolutions attendues. Nous proposons pour valider cette double aptitude de réaliser un examen en temps réel sur un patient dans des conditions semblables à celle d'une consultation en présence des parents. L'examen se déroulera sur un ou plusieurs sites agréés par le DESC après avoir montré au candidat les conditions d'examen et notamment la manipulation de l'échographe. Une information sur les modalités de l'examen sera au préalable fournie à la famille et un consentement demandé. Le candidat sera jugé par les formateurs agréés du DESC à sa capacité au diagnostic de la cardiopathie et à sa communication avec la famille.
- ECOS (Examens Cliniques Objectifs Structurés) : l'Examen Clinique Objectif Structuré est un examen à stations multiples, utilisant des patients réels ou simulés, qui évalue les habiletés, les attitudes ou les aptitudes, ainsi que les aspects cognitifs d'un candidat pour une discipline donnée.
L'ECOS consiste en une série de stations d'examen:
 - La durée des stations peut varier, mais toutes les stations d'un examen ont la même durée
 - À chaque station, le candidat prend connaissance d'un bref exposé écrit d'un problème d'ordre clinique
 - Cet exposé lui fournit également des instructions précises quant à ce qui est attendu de lui ou d'elle
 - À chaque station, le candidat est observé et évalué par un médecin examinateur, lequel utilise à cette fin une grille de correction préétablie

Les items suivants pourront faire l'objet, seuls ou regroupés, d'une station ECOS :

- Anamnèse et examen clinique
- Prise en charge et traitement
- Habiletés spécifiques
- Évaluation critique

- Scientifique
- Éthique et Communication
- "Stations sèches" d'interprétation d'examens paracliniques (ECG, échocardiographies, cathétérisme cardiaque, etc.)

5. Travail scientifique :

- Orateur au cours d'un congrès avec conseil scientifique agréé par le coordonateur du DESC
- Publication d'un article dans une revue scientifique à comité de lecture agréée par le coordonateur du DESC

Accréditation des centres formateurs

- Les terrains de stage bénéficieront d'un agrément pour le DESC : dossier de candidature rempli par le centre candidat et adressé au coordonateur du DESC
- Possibilité d'associer plusieurs centres pour constituer un dossier unique (centres formateurs interrégionaux)
- Visites d'accréditation des centres formateurs selon le mode du Board Européen
- Principes de base des accréditations en cardiopédiatrie selon les recommandations de la Société Savante Européenne (AEPC) concernant les "training centers" (<http://www.aepc.org/@Bin/26809/generalr1.doc>)
- La Société Savante Française (FCPC de la Société Française de Cardiologie) se chargera d'adapter et publier les recommandations nationales concernant la formation et les centres formateurs en cardiologie pédiatrique et congénitale dans son Journal d'expression (Archives of Cardiovascular Diseases).

Conclusion

Le DESC de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale est aujourd'hui le seul moyen en France :

- De respecter les Guidelines Européennes et Américaines sur la formation à cette sur-spécialité.
- D'adapter les besoins en professionnels de santé à l'épidémiologie croissante des cardiopathies congénitales.
- D'assurer une reconnaissance officielle de cette sur-spécialité à fortes contraintes.
- De motiver les vocations des plus jeunes, le relai de génération n'étant actuellement pas assuré.

Liste des abréviations

1. AAP : *American Academy of Paediatrics*
2. ACC : *American College of Cardiology*
3. AEPC : *Association for European Pediatric Cardiology*
4. AHA : *American Heart Association*
5. ANR : Agence Nationale de la Recherche
6. CC : Cardiopathie Congénitale
7. CHU : Centre Hospitalier Universitaire
8. CNIPI : Commission Nationale de l'Internat et du Post-Internat
9. CNRS : Centre National de la Recherche Scientifique
10. DES : Diplôme d'Etudes Spécialisées
11. DESC : Diplôme d'études spécialisées complémentaires
12. DIU : Diplôme Inter-Universitaire
13. DU : Diplôme Universitaire
14. ECG : électrocardiogramme
15. ECOS : Examen Clinique Objectif Structuré
16. FCPC : Filiale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale de la Société Française de Cardiologie
17. FMC : Formation Médicale Continue
18. Guidelines : recommandations de bonnes pratiques
19. INSERM : Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale
20. MDPH : Maisons Départementales du Handicap
21. IRM : Imagerie par Résonance Magnétique
22. PHRC : Programme Hospitalier de Recherche Clinique
23. PNDS : Plan National de Développement Sanitaire
24. SFC : Société Française de Cardiologie
25. SFP : Société Française de Pédiatrie
26. TDM : tomodensitométrie (scanner)
27. TGV : Transposition des Gros Vaisseaux