

La coarctation de l'aorte

Christophe Vò, François Leclercq, Stéphane Moniotte
Service de cardiologie pédiatrique, Clin. Univ. St-Luc, UCL, Bruxelles

Avec les progrès du diagnostic anténatal, les examens cliniques systématiques en maternité et le recours relativement facile à l'échographie cardiaque, la probabilité de diagnostiquer une cardiopathie congénitale en pédiatrie semble de plus en plus faible. La coarctation de l'aorte reste néanmoins l'une des cardiopathies face à laquelle tout pédiatre peut être un jour confronté. En effet, malgré les avancées spectaculaires en diagnostic anténatal, ce diagnostic est rarement formellement posé avant la naissance (en présence du canal artériel), et la tendance au retour de plus en plus précoce des nouveau-nés à domicile risque de mener le pédiatre traitant à poser le diagnostic après la sortie de maternité. De plus, il existe des coarctations de présentation tardive et souvent plus insidieuse.

ÉPIDÉMIOLOGIE: LA COARCTATION DE L'AORTE N'EST PAS UNE RARETÉ

La coarctation de l'aorte est la 3^e cardiopathie congénitale la plus fréquente après les communications interventriculaires et interauriculaires. En effet, elle représente environ 7% des cardiopathies congénitales (1). En Belgique, où l'incidence des malformations cardiaques est d'environ 1 pour 100 nouveau-nés par an et sachant qu'environ 120.000 enfants naissent chaque année, environ 80 nouveaux diagnostics de coarctation de l'aorte sont posés annuellement.

Pour des raisons encore inconnues, cette pathologie semble toucher plus les garçons que les filles (ratio homme/femme: 3/2) (7). Rarement associée à une anomalie génétique, elle reste néanmoins la principale malformation cardiaque dans le syndrome de Turner (45, X0), dans lequel on retrouve 25% de coarctations de l'aorte (4). À l'inverse, environ 10% des coarctations de l'aorte sont liées à un syndrome de Turner (3).

A contrario, le diagnostic de coarctation de l'aorte doit faire rechercher d'autres anomalies intracardiaques de type communication interventriculaire ou anomalie du cœur gauche (sténose mitrale, sténose aortique, bicuspidie

aortique), auxquelles la coarctation est souvent associée, réalisant, dans quelques cas, le syndrome de Shone (atrésie ou sténose de la valve mitrale, anomalie de la valve aortique et coarctation de l'aorte).

PHYSIOPATHOLOGIE: LA FONCTION CRÉE L'ORGANE

Plusieurs théories ont été émises pour expliquer la survenue d'une coarctation, impliquant principalement l'hémodynamique fœtale. En effet, le développement de l'isthme aortique dépend essentiellement du flux sanguin qui le traverse. Dès lors, toute malformation ayant pour conséquence une diminution du flux au niveau de l'aorte ascendante (présence d'une veine cave supérieure gauche, sténose mitrale, communication interventriculaire, sténose aortique) peut entraîner des modifications dans le développement de l'isthme aortique. Le diamètre de ce dernier est moins large et le tissu ductal s'étend vers l'isthme aortique (8).

C'est pour cette raison que la coarctation de l'aorte est presque inconditionnellement juxtaductale, c'est-à-dire très proche du canal artériel. À la naissance, la majoration du contenu artériel en oxygène, la diminution de la production des prostaglandines suite à l'exclu-

sion du placenta et le catabolisme accéléré des prostaglandines par les poumons vont induire une constriction du tissu musculaire du canal artériel. En cas d'extension du tissu ductal dans l'aorte, le même phénomène se produit, entraînant ce qu'on nomme la coarctation de l'aorte.

Au niveau histologique, on retrouve une modification localisée de la média, mais aussi un épaississement de l'intima et une altération des fibres élastiques. La coarctation de l'aorte n'est donc pas simplement une malformation anatomique, mais impose également des modifications structurales de la structure de l'aorte. Ceci pourrait expliquer les complications de la coarctation, même après correction chirurgicale.

FORMES CLINIQUES: DU NOUVEAU-NÉ À L'ADULTE

La coarctation de l'aorte n'est pas une entité bien déterminée et peut revêtir plusieurs formes cliniques différentes. Ainsi, son spectre s'étend de l'aorte sub-normale à l'interruption de l'arche aortique de type A en passant par la coarctation de l'adulte et la coarctation du nourrisson. On peut aisément comprendre que les symptômes, la clinique mais aussi la prise en charge de la pathologie différeront en fonction de la forme rencontrée.

> LA FORME NÉONATALE OU «COARCTATION SÉVÈRE»

Cette présentation est souvent brutale, c'est le coup de tonnerre dans le ciel serein! Le nouveau-né, jusque-là totalement asymptomatique, va se présenter en état de choc.

Diagnostic anténatal

L'évaluation prénatale n'est malheureusement ni très sensible ni très spécifique, et donc le diagnostic anténatal est souvent très délicat. Néanmoins, quelques signes échographiques peuvent faire prédire une éventuelle évolution vers la coarctation de l'aorte. Ainsi, la présence d'une veine cave supérieure gauche, d'une asymétrie des cavités cardiaques ou des gros vaisseaux aux dépens de la gauche est associée à une évolution plus probable vers la coarctation de l'aorte.

Physiologie

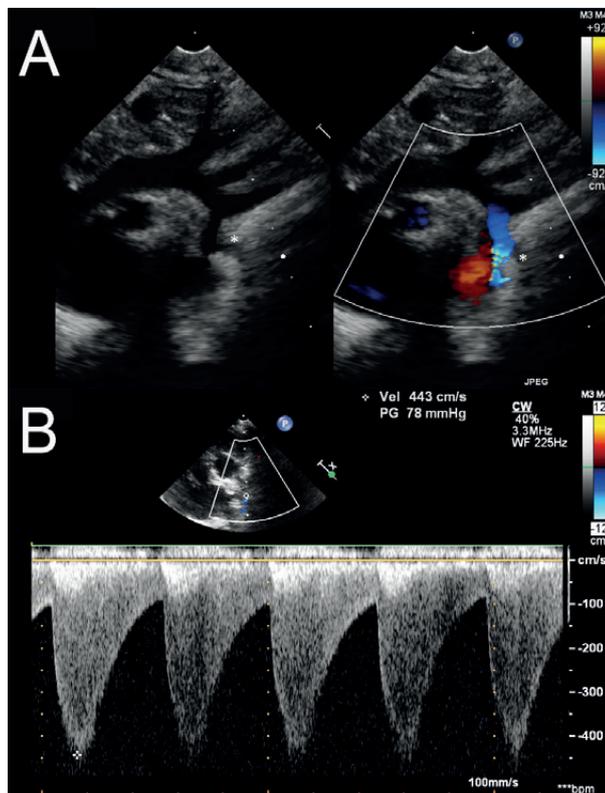
Le canal artériel, structure indispensable à la vie *in utero*, va se fermer à la naissance, suite à l'exclusion du placenta, la majoration de la PaO₂ et la diminution du flux à travers le canal. La présence de fibres ductales au sein de l'isthme aortique va entraîner, à la fermeture du canal, une constriction de l'isthme aortique. Cette constriction va provoquer une majoration aiguë de la post-charge du ventricule gauche et une hypoperfusion de l'aorte descendante.

Symptomatologie

Classiquement, le nourrisson de quelques jours se présente en tableau de choc cardiogénique sur insuffisance cardiaque gauche. Le diagnostic différentiel comprendra l'infection sévère, les troubles du rythme, la déshydratation sévère et l'hémorragie (en particulier cérébrale). L'état général est souvent altéré, le teint est grisâtre, la respiration et le rythme cardiaque sont rapides. L'examen clinique peut révéler une diminution ou une abolition des pouls fémoraux ainsi que la présence d'un souffle systolique, principalement audible dans le dos, entre les omoplates. Les extrémités sont souvent mal perfusées. Une oligurie et une intolérance digestive sont parfois présentes dans les formes sévères, témoins d'une hypoperfusion rénale et mésentérique.

En cas d'installation plus lente, le nourrisson est souvent peu symptomatique, et c'est la présence d'un souffle cardiaque asso-

Figure 1: Échocardiographie 2D et Doppler couleur montrant la coarctation de l'aorte (*) ainsi que l'apparition d'un flux sanguin turbulent à partir de la zone coarctée (A). Le Doppler pulsé témoigne du net gradient de pression au niveau de l'isthme aortique, où l'on mesure une atténuation lente de la vitesse du flux sanguin en période diastolique (extension diastolique) (B).



cié à une diminution des pouls fémoraux et un gradient tensionnel entre le membre supérieur droit (pré-ductal) et les membres inférieurs (post-ductal) qui orientent le clinicien vers le diagnostic de coarctation de l'aorte.

Enfin, si un shunt droit-gauche assure le débit sanguin vers la moitié inférieure du corps, une désaturation peut être objectivée au pied du bébé par oxymétrie de pouls. Cette situation est surtout typique des coarctations très serrées, voire des interruptions de l'arche aortique.

Examens complémentaires

Souvent, la seule échographie cardiaque permet de poser le diagnostic (Figure 1). Celle-ci met en évidence la coarctation de l'aorte, particulièrement bien et facilement visualisée en vue para-sternale haute ou supra-sternale chez le nourrisson. L'échographie nous donne des renseignements sur l'anatomie (le diamètre de la zone coarctée, la position par rapport aux gros vaisseaux du

cou), mais aussi sur la situation hémodynamique (présence ou non d'une dysfonction cardiaque associée, notion de gradient sur l'isthme aortique et d'une éventuelle extension diastolique, présence d'un flux bien pulsatile dans l'aorte descendante). L'échographie permet également de rechercher les malformations associées telles que les anomalies de la valve mitrale, l'éventuelle présence d'une communication interventriculaire ou des anomalies de la valve aortique (en particulier la bicuspidie aortique).

L'électrocardiogramme peut parfois objectiver une hypertrophie ventriculaire gauche malgré le jeune âge du patient. La radiographie du thorax est souvent peu contributive, sauf si une cardiomégalie signe une insuffisance cardiaque décompensée.

Prise en charge

Chez le nouveau-né, la prise en charge immédiate est souvent indispensable et consiste à

diminuer la post-charge du ventricule gauche. Il est important de stabiliser l'enfant avant de tenter tout geste thérapeutique. L'infusion continue de prostaglandines (PGE1) afin d'ouvrir le canal artériel et, ce faisant, le tissu ductal isthmique, a révolutionné le pronostic de la coarctation de l'aorte. La mise en place d'une ventilation non invasive ou invasive est souvent nécessaire afin de diminuer la demande en oxygène et le travail du ventricule gauche. Il est également indispensable de veiller à une bonne homéostasie glucidique et ionique.

PROSTAGLANDINES E1

Posologie: 0,05 à 0,1µg/kg/min (150µg/kg ad 50ml NaCl 0,9% à 0,5-1,0ml/h)

Effets secondaires: irritabilité, douleur, œdème des extrémités, fièvre, apnées

En absence de traitement, l'évolution est souvent fatale. En effet, l'obstacle formé par la zone coarctée entraîne une augmentation brutale de la post-charge du ventricule gauche. Le patient évolue rapidement vers l'insuffisance cardiaque, l'acidose métabolique et le décès.

> LA FORME DU GRAND ENFANT OU «COARCTATION TARDIVE»

Le terme de coarctation tardive est mal choisi étant donné que les modifications vasculaires sont présentes dès la naissance, mais l'installation est plus lente, permettant une adaptation non seulement du ventricule gauche, mais aussi du système vasculaire.

Physiologie

Il est probable que des modifications histologiques au niveau de l'isthme entraînent une obstruction progressive. Étant donné cette évolution relativement lente, le ventricule gauche a tendance à s'hypertrophier pour s'adapter à cette majoration de post-charge. Dans le même temps, un système de collatérales à partir des artères péri-scapulaires, intercostales et mammaires internes se met en place afin de contourner la zone coarctée. L'hypoperfusion d'aval va également entraîner une activation du système rénine-angiotensine.

Manifestations cliniques

La plupart du temps, le patient est asymptomatique. Dans de rares cas, l'enfant peut se

plaindre de céphalées, de vertiges ou d'épistaxis fréquents. Encore plus rarement, il peut y avoir des symptômes d'hypo-perfusion d'aval: claudication intermittente, ischémie mésentérique.

Le diagnostic est souvent posé lors d'un bilan d'hypertension artérielle ou de souffle cardiaque. L'examen clinique met en évidence une hypertension artérielle avec un gradient supéro-inférieur (même si, en cas de collatérales très abondantes, le gradient peut être atténué), un souffle principalement interscapulaire et une diminution de l'intensité des pouls fémoraux.

Examens complémentaires

Un bon examen clinique peut faire suspecter la pathologie, mais le diagnostic de certitude sera posé soit par l'échographie cardiaque, soit par l'angiocanner ou la résonance magnétique nucléaire (**Figure 2**) (11). En effet, chez l'enfant plus grand, la vue suprasternale ne permet pas toujours de visualiser avec précision l'aorte isthmique. Dès lors, l'angiocanner montre toute son utilité tout en per-

mettant également d'exclure un *Mid-Aortic Syndrome* ou coarctation de l'aorte thoracique, plus rare. La résonance magnétique cardiaque est une excellente alternative – ses propriétés non irradiantes ne sont en effet plus à démontrer –, et cet examen plus dynamique permet d'apprécier dans le même temps les répercussions de la pathologie sur la fonction cardiaque.

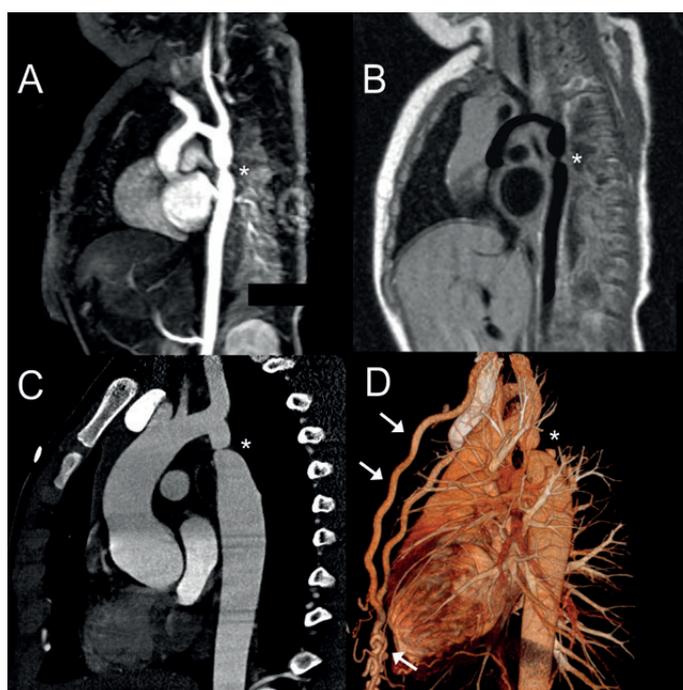
La radiographie du thorax a peu d'intérêt diagnostique mais si elle est effectuée, elle peut montrer une légère cardiomégalie, des érosions costales et, plus rarement, l'encoche aortique de la coarctation.

L'électrocardiogramme montre, plus fréquemment que chez le nouveau-né, une hypertrophie ventriculaire gauche (6).

Prise en charge thérapeutique

La présence d'une coarctation aortique associée à des signes de décompensation cardiaque ou à un gradient tensionnel supérieur à 20mmHg constitue une indication thérapeu-

Figure 2: Angio-IRM cardiaque (A) et IRM avec séquence en T1 (dite «en sang noir») (B) montrant le rétrécissement de l'isthme aortique (*). Notons également la relative hypoplasie de l'arche aortique parfois associée à la coarctation de l'aorte. À l'angiocanner (C) et après reconstruction tridimensionnelle (D), la coarctation et le développement de collatérales (flèches) à partir des artères mammaires internes droite et gauche sont bien visibles.



tique. Les options sont de deux ordres: la prise en charge chirurgicale ou par cathétérisme.

L'option chirurgicale est préférée au cathétérisme cardiaque chez le nourrisson en raison des risques liés au cathétérisme interventionnel chez un jeune enfant, mais surtout car le risque de recoarctation est inversement proportionnel à l'âge de l'enfant. La voie d'abord habituelle est la thoracotomie postérieure gauche. Les techniques chirurgicales sont nombreuses et variées, et le choix dépendra essentiellement de la forme anatomique de la coarctation ainsi que des habitudes du chirurgien. La mortalité liée à l'intervention est faible (environ 1%) (5). Les complications précoces sont principalement liées à l'abord chirurgical (lésion du nerf phrénique, du nerf laryngé récurrent, du canal thoracique) ou au clampage aortique prolongé (ischémie mésentérique, nécrose tubulaire aiguë).

Il n'est pas rare, en période post-opératoire, que l'hypertension artérielle persiste malgré un résultat chirurgical parfait. Elle est imputée à l'activation du système rénine-angiotensine-aldostérone en pré-opératoire, au relargage catécholaminergique per-opératoire et à l'hypoperfusion post-opératoire relative des barorécepteurs carotidiens. À long terme, la recoarctation se produit dans 10% des cas et peut avoir lieu bien à distance de la cure chirurgicale. Ce taux varie selon l'âge à la réparation (plus l'enfant est jeune, moins le risque de recoarctation est élevé) et le type de chirurgie. L'anévrisme de la zone de suture ainsi que la dissection aortique sont également des complications tardives. Elles sont heureusement relativement rares.

Le cathétérisme est une excellente alternative chez l'enfant plus grand (Figure 3). La simple dilatation au ballon (ou angioplastie) est souvent une solution temporaire et doit habituellement s'associer à la mise en place d'un stent pour pérenniser le résultat de la dilatation. Les complications sont faibles, liées principalement à la ponction de l'artère fémorale. Néanmoins, il existe également un risque de dissection lors de la dilatation. À long terme, le risque de recoarctation existe également, surtout en cas d'angioplastie simple, mais même en cas de stenting, une prolifération endothéliale peut avoir lieu et entraîner une situation

similaire à la recoarctation. Dans ce cas, les résultats obtenus par une nouvelle dilatation sont en général excellents.

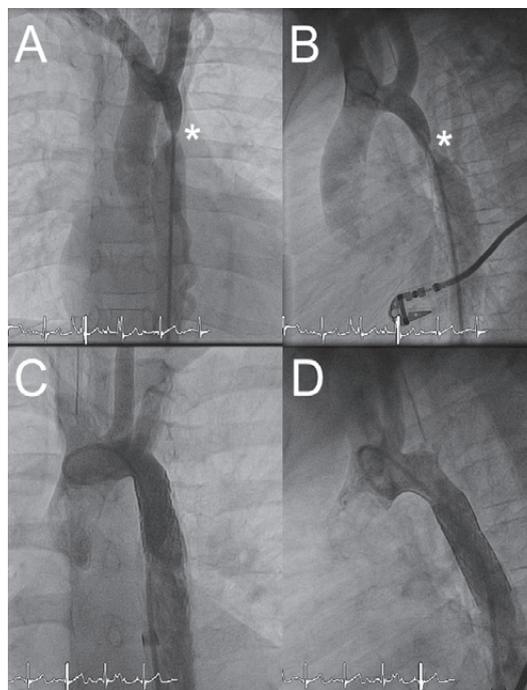
L'hypertension artérielle est fréquemment retrouvée chez les patients ayant été pris en charge pour une coarctation de l'aorte et ce, indépendamment de la qualité de la réparation (9). Il semble que la forme de la crosse dite gothique est liée au risque d'hypertension artérielle à long terme (2). Il semble également que l'activation du système rénine-angiotensine ainsi que des modifications de l'intima et de la media vasculaires contribuent à cette hypertension artérielle (10), pour laquelle une prise en charge agressive est essentielle afin d'éviter les effets secondaires à long terme connus (insuffisance rénale, accidents vasculaires cérébraux, problèmes coronariens,...).

CONCLUSION

La coarctation de l'aorte peut se présenter à tout âge (du nouveau-né à l'adulte, sans exception) et sous des formes très différentes, allant du choc cardiogénique à l'hypertension artérielle dépistée en consultation de routine.

Figure 3:

Angiographies de face (A) et profil (B) montrant la coarctation (*) avant angioplastie au ballon et stenting. Au terme de la procédure (C-D), le stent est bien en place dans l'isthme aortique, qui retrouve un calibre normal.



La place du pédiatre est prépondérante dans le diagnostic de cette pathologie, et la présence d'une hypertension artérielle doit faire suspecter une coarctation de l'aorte. Le pédiatre a également un rôle important dans le suivi des patients car les complications post-chirurgicales ou post-cathétérisme ne sont pas rares et peuvent survenir des années après la prise en charge initiale.

Références

1. Bower C, Ramsay JM. Congenital heart disease: a 10 year cohort. *J Paediatr Child Health* 1994;30:414-8.
2. Bruse J, Khushnood LA, McLeod K, et al. How successful is successful? Aortic arch shape after successful aortic coarctation repair correlates with left ventricular function. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2017;153:418-27.
3. Eckhauser A, South ST, Meyers L, Bleyl SB, Botto LD. Turner syndrome in girls presenting with coarctation of the aorta. *J Pediatr*, 2015;167:1062-6.
4. Francis CM. Coarctation of the aorta: are genes relevant? *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2016;57:546-56.
5. Mery CM, Guzman-Pruned FA, Trost JG, et al. Contemporary results of aortic coarctation repair through left thoracotomy. *Ann Thorac Surg* 2015;100:1039-46.
6. Norris AD, Gomez FP. The electrocardiogram in coarctation of the aorta. *Cardiology* 1970;55:149-55.
7. Program, Report of the New England Regional Infant Cardiac. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980;65:375-461.
8. Russell GA, Berry PJ, Watterson K, Dhasmana JR, Wisheart JD. Patterns of ductal tissue in coarctation of the aorta in the first three months of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;102:596-601.
9. Toro-Salazar OH, Steinberger J, Thomas W. Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. *Am J Cardiol* 2002;89:541-7.
10. Vigneswaran TV, Sinha MD, Valverde I, Simpson JM, Charakida M. Hypertension in coarctation of the aorta: challenges in diagnosis in children. *Pediatr Cardiol* 2017.
11. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 2008;118:e714-833.