



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2017

Thèse N° 211/17

COARCTATION DE L'AORTE CHEZ L'ADULTE : DIAGNOSTIC TARDIF, TRAITEMENT CHIRURGICAL ET PERSPECTIVES (À PROPOS DE 07 CAS)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 16/10/2017

PAR

Mme. FADEL Safae

Née le 24 Octobre 1988 à Meknès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Coarctation - HTA - Bicuspidie aortique - Techniques CRAFOORD - Angioplastie

JURY

| | |
|--|------------|
| M. EL YOUNASSI BADREDDINE | PRESIDENT |
| Professeur de Cardiologie | |
| M. MESSOUAK MOHAMMED..... | RAPPORTEUR |
| Professeur de Chirurgie cardio-vasculaire | |
| M. SHIMI ABDELKARIM..... | } JUGES |
| Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation | |
| M. DERKAOUI ALI..... | |
| Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation | |

SOMMAIRE

| | |
|---|----|
| INTRODUCTION | 10 |
| RAPPELS THEORIQUES | 14 |
| I-HISTORIQUE | 15 |
| II-EMBRYOLOGIE | 17 |
| 1. RAPPEL..... | 17 |
| a) La circulation fœtale | 17 |
| b) Modifications circulatoires postnatales..... | 18 |
| c) Développement des vaisseaux | 18 |
| 2. Embryologie et classification des cardiopathies congénitales | 19 |
| III-ANATOMIE | 21 |
| 1. L'aorte thoracique | 21 |
| a) Aorte initiale (segment 0)..... | 21 |
| b) Aorte ascendante (segment 1)..... | 22 |
| c) Aorte horizontale (segment 2)..... | 23 |
| d) Aorte descendante (segment 4)..... | 24 |
| 2. Abord chirurgical : | 33 |
| 3. Coarctation de l'aorte : Définition | 33 |
| IV-EPIDEMIOLOGIE | 34 |
| V- Étiopathogénie..... | 34 |
| 1. Théorie du tissu ductal..... | 34 |
| 2. Théorie de la réduction du flux..... | 34 |
| VI-MORPHOGENESE | 35 |
| VII-PHYSIOPATHOLOGIE | 36 |
| 1. Rappel | 36 |
| 2. Historique des théories | 37 |
| 3. Les formes associées | 38 |

| | |
|---|----|
| VIII-ANATOMIE PATHOLOGIE | 42 |
| 1-Macroscopiquement | 42 |
| 2-Microscopiquement | 42 |
| IX- CONSEQUENCES DE LA COARCTATION | 43 |
| 1-Circulation collatérale | 43 |
| 2-Formation des anévrysmes | 43 |
| 3-Modification des artères coronaires et du myocarde | 43 |
| 4-Lésions cardio-vasculaires associées | 44 |
| PERSPECTIVES | 45 |
| DIAGNOSTIC | 48 |
| I-CLINIQUE | 49 |
| 1-Circonstances de découverte-signes fonctionnels | 49 |
| 2-Signes physiques | 50 |
| a) Les pouls artériels | 50 |
| b) La prise de la tension artérielle | 50 |
| c) Auscultation | 51 |
| d) Circulation collatérale | 51 |
| II-EXAMANES COMPLEMENTAIRES | 52 |
| 1-ECG | 52 |
| 2-Radiographie thoracique | 55 |
| a) Les signes directs ou anomalies du pédicule aortique | 55 |
| b) Les signes indirects | 56 |
| 3-Echocardiographie-Doppler | 59 |
| a) Echographie en mode TM | 59 |
| b) Echographie bi-dimensionnelle | 59 |
| c) Echographie doppler | 60 |

| | |
|---|----|
| 4-AngioTDM-AngioIRM | 64 |
| 5- Cathétérisme et angiocardiographie | 66 |
| III-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL | 68 |
| IV-EVOLUTION ET PRONOSTIC | 69 |
| V- résumé de l'étude clinique | 70 |
| PRISE EN CHARGE | 72 |
| I-BUTS DU TRAITEMENT | 73 |
| II-MOYENS..... | 73 |
| 1-traitement chirurgical | 73 |
| A-Abord de la coarctation | 76 |
| a-Coarctation par thoracotomie | 76 |
| i-Thoracotomie et exposition | 76 |
| b-Cure de coarctation par stéréotomie | 77 |
| i-Abord de la coarctation par voie antérieure | 77 |
| B-Circulation extra-corporelle | 78 |
| a-Technique de CEC | 78 |
| i-Canulation artérielle..... | 78 |
| ii-Température de CEC..... | 79 |
| C-Techniques | 83 |
| a-Technique de CRAFOORD | 83 |
| b- Technique de WALDHAUSEN | 85 |
| c- Résection-anastomose étendue | 86 |
| d- Résection plastie anastomose : technique d'Amato..... | 87 |
| e- « Reverse sub clavian flap »..... | 89 |
| f- Autres techniques utilisant l'artère sous-clavière | 91 |
| i- Transposition de l'artère sous-clavière | 91 |

| | |
|--|-----|
| ii- Résection-anastomose associée à une transposition d'artère sous-clavière | 91 |
| iii- Plastie de glissement de l'artère sous-clavière | 92 |
| g- Élargissement par patch..... | 93 |
| h- Tube prothétique | 93 |
| i- Position anatomique, tube terminoterminal | 93 |
| ii-Position extra-anatomique | 95 |
| i-Cure de coarctation par thoracotomie gauche sous CEC | 95 |
| i- Shunt passif inerte type shunt de Gott | 96 |
| ii-Technique utilisant la CEC | 96 |
| J -Réparation de la crosse | 96 |
| i- Résection-anastomose directe..... | 97 |
| ii- Patch d'élargissement | 97 |
| iii- Résection-anastomose indirecte | 98 |
| D- Indications | 100 |
| a-Selon l'âge | 100 |
| b-Selon le contexte clinique | 100 |
| i- Coarctation isolée simple | 100 |
| ii- Resténose isolée | 100 |
| iii- Resténose complexe sans tube | 101 |
| iv- Anévrisme avec ou sans resténose | 101 |
| E-Complications post opératoires | 102 |
| a-Précoces | 102 |
| i- Saignement | 102 |
| ii- Hypertension artérielle paroxystique | 102 |
| iii- Paraplégie | 102 |

| | |
|--|-----|
| iv- Douleur abdominale, iléus réflexe | 102 |
| v- Chylothorax | 103 |
| vi- Paralysie récurrentielle | 103 |
| b- tardives : | 104 |
| 2-Traitement endovasculaire | 105 |
| a- Angioplastie aortique percutanée par sonde a ballonnet..... | 105 |
| b- Angioplastie combinée à la mise en place d'endoprothèse | 106 |
| c- Complications des techniques d'angioplastie | 107 |
| i- Dissection aortique | 107 |
| ii- La resténose immédiate ou secondaire | 107 |
| iii- Anévrisme aortique | 108 |
| iv- L'embolisation de la prothèse | 108 |
| v- hypertension paradoxale | 108 |
| vi- Les complications vasculaires périphériques..... | 108 |
| III- Résumé de prise en charge thérapeutique | 110 |
| NOTRE ETUDE..... | 112 |
| MATERIEL ET METHODE | 113 |
| I-PATIENTS | 114 |
| II-CRITERES D'INCLUSION | 114 |
| III-FICHES D'EXPLOITATION | 114 |
| VI- LES OBSERVATIONS | 115 |
| RESULTATS | 132 |
| I-EPIDEMIOLOGIE | 133 |
| 1-Age | 133 |
| 2-Sexe | 133 |
| II-ASPECTS CLINIQUES | 134 |

| | |
|--|-----|
| 1-Facteurs de risques cardio-vasculaire | 134 |
| A- HTA | 134 |
| B- Autres | 134 |
| 2-Antécédents | 134 |
| 3-Signes fonctionnels | 135 |
| 4-Examen physique | 136 |
| A-Etat Général | 136 |
| B- Signes cardio-vasculaires et Pleuro-pulmonaires | 137 |
| III-PARACLINIQUES | 138 |
| 1-ECG | 138 |
| 2- Radiographie thoracique | 139 |
| 3-Echocardiographie | 139 |
| 4-Angio-TDM, angio-IRM | 140 |
| 5-Cathéterisme et angiocardographie | 140 |
| 6-Les examens biologiques | 140 |
| IV-TRAITEMENT CHIRURGICAL | 141 |
| 1-Voie d'abord | 141 |
| 2-Circulation extra-corporelle | 141 |
| 3-Techniques chirurgicales | 141 |
| 4-Suites opératoires | 146 |
| 5-Mortalité | 146 |
| 6-Evolution et suivi | 146 |
| DISCUSSION | 147 |
| I-DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES | 148 |
| 1-Age | 150 |
| 2-Sexe | 150 |

| | |
|---|-----|
| II-ASPECTS CLINIQUES | 151 |
| 1-HTA | 151 |
| 2-Signes fonctionnels | 151 |
| 3-Examen physique | 151 |
| III-PARACLINIQUE | 152 |
| 1-ECG | 152 |
| 2-ETT | 152 |
| 3-Angio-TDM | 153 |
| IV-TRAITEMENT CHIRURGICAL | 154 |
| 1-CEC | 154 |
| 2-Techniques chirurgicales | 155 |
| 3-Complications post-opératoires | 157 |
| A-Mortalité | 157 |
| B-Saignement | 157 |
| 4-Evolution et suivi | 157 |
| A-HTA | 157 |
| B-Recoarctation | 157 |
| C-Autres :..... | 158 |
| V-Comparaison traitement chirurgical/endovasculaire | 159 |
| CONCLUSION | 164 |
| RESUMES | 166 |
| ANNEXES..... | 173 |
| BIBLIOGRAPHIE | 178 |

LISTE DES ABREVIATIONS

| | |
|-------|---|
| ASCG | : Artère sous Clavière gauche. |
| BIB | : Ballon in ballon. |
| Bpm | : Battement par minute. |
| CCISC | : Congenital cardiovascular interventional study consortium. |
| CIV | : Communications interventriculaires |
| CoA | : Coarctation de l'aorte. |
| CP | : Cheatham platine. |
| Cpm | : Cycle par minute. |
| DA | : Ductus arteriosus |
| ECG | : Electrocardiogramme. |
| FC | : Fréquence cardiaque. |
| FR | : Fréquence respiratoire |
| HTA | : Hypertension artérielle. |
| HTAP | : Hypertension artérielle pulmonaire. |
| HVG | : Hypertrophie ventriculaire gauche. |
| IRM | : Imagerie par résonance magnétique. |
| MI | : Membre inférieur. |
| PDA | : Patent ductus arteriosus = persistance du canal artérielle |
| PTDVG | : Pression télé diastolique ventriculaire gauche. |
| PTFE | : Polytetra fluorothylène. |
| Q | : Le débit aortique sous-isthmique |
| SRAA | : Système rénine angiotensine aldostérone. |
| TA | : Tension artérielle. |
| TABC | : Tronc artérielle brachio-céphalique. |
| TDM | : Tomodensimètre. |
| TM | : Temps mouvement. |
| USI | : Unité de soin intensive. |
| VACA | : Registre des anomalies congénitales traitées par angioplastie et par Valvuloplastie |
| VDDI | : Ventricule droit à double issue |
| VG | : Ventricule gauche. |

INTRODUCTION

La coarctation de l'aorte ou sténose isthmique se définit comme un obstacle anormal sur l'aorte, situé à l'union de la crosse aortique et de l'aorte descendante, au voisinage du point d'attache du ligament artériel. [1]

Cette malformation est souvent diagnostiquée et corrigée chez le nouveau-né ou le nourrisson révélée par un tableau d'insuffisance cardiaque. Dans deux cas sur trois, il s'agit d'un syndrome de CoA où s'associent, à des degrés divers, une CoA plutôt préductale, une hypoplasie tubulaire de la crosse aortique, une communication interventriculaire et un canal artériel perméable. Elle est plus rarement découverte à l'âge adulte et dans ce cas elle est exposée à des complications vasculaires (anévrisme, dissection...) [2]

L'incidence de la coarctation aortique (CoA) est de 20 à 60 pour 100000 nouveau-nés, et représente 5 à 8% de toutes les malformations cardio-vasculaires congénitales. Il existe deux types anatomiques de CoA, le type infantile qui affecte l'isthme et le type adulte qui est normalement défini par des lésions occlusives juste en regard de l'ostium de l'artère sous clavière gauche. [3]

Lorsque l'on évoque une population d'adultes atteints de coarctation de l'aorte, on envisage deux catégories de patients. Ceux atteints d'une coarctation qui n'a pas été dépistée pendant l'enfance. Avec les progrès du dépistage des cardiopathies congénitales, notamment en période néonatale, cette éventualité est de plus en plus rare. La seconde catégorie de patients, de très loin la plus nombreuse puisqu'on l'estime à plus de 10 000 individus en France actuellement, correspond à ceux qui ont été opérés dans l'enfance d'une coarctation. [4]

La coarctation réalise une interruption plus ou moins importante du flux sanguin dans la partie inférieure du corps. On observe une hypertension artérielle au niveau des membres supérieurs et de la région céphalique contrastant avec une hypotension au niveau des membres inférieurs.

L'importance du retentissement hémodynamique va être très différente selon la sévérité de l'obstacle, sa rapidité de constitution, l'âge du patient et l'existence de malformations associées (shunt gauche/droite, valvulopathie mitrale ou aortique) [5]

Longtemps, la coarctation de l'aorte a été considérée comme une malformation relativement « simple » qu'il suffisait de réséquer pour guérir. Les études de suivi à long terme ont cependant montré que même opérée, la coarctation de l'aorte s'accompagnait d'une morbidité et d'une mortalité cardiovasculaire nettement plus importantes que celles de la population générale. Parmi ces études, celle de la Mayo Clinic publiée par Cohen en 1989 est la plus citée. [6]

Deux options thérapeutiques sont actuellement disponibles pour la prise en charge des CoA : le traitement chirurgical et le traitement par cathétérisme interventionnel. Le choix entre la chirurgie et l'angioplastie est discuté de manière conjointe entre cardiologue congénital adulte, cardiologue interventionnel et chirurgien cardiaque. [7]

En l'absence de prise en charge, l'histoire naturelle de la coarctation est grevée de nombreuses complications, et 90 % des patients concernés décèdent avant l'âge de 50 ans. [8]

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive et analytique portant sur 07 cas, colligés au service de chirurgie cardiovasculaire du CHU Hassan II de Fès sur une période allant de 01/01/2012 au 31/12/2015.

Nous avons inclus dans cette étude tous les cas de coarctations de l'aorte chez l'adulte opérés. Les coarctations de l'enfant, du nouveau-né ainsi que les patients non opérés sont exclues de cette étude.

Le but est d'étudier les observations et d'analyser les caractéristiques cliniques, les données des différents examens complémentaires, les indications, les moyens et méthodes thérapeutiques, ainsi que les résultats du traitement.

RAPPELS

THEORIQUES

I-HISTORIQUE

C'est Morgagni, en 1760, qui fut le premier à décrire cette anomalie lors de l'autopsie d'un singe [9]. Et cliniquement par Paris en 1971. [10]

Dès 1827, Meckel constatait à l'autopsie des érosions costales. [11]

En 1835, Legrand a porté le premier diagnostic de la maladie in vivo, relayé par la suite par Scheele 1870, Wernicke 1875 et Potain 1892 qui ont établi les signes cliniques de la maladie. [12]

En 1903, Bonnet, en fait une description détaillée chez l'homme et identifie deux formes selon leur localisation par rapport au canal artériel (ductus arteriosus). Il distingue les formes « infantiles » (préductales) et les formes « adultes » (postductales) [13]

La première et plus grande série post mortem a été publiée par Abott en 1928, qui a assemblé les résultats de 200 cas précédemment documentés, rapportés par Paris en 1791. Reifenstein, Levine et Goss ont rapporté 104 autres cas entre 1928 et 1947. la médiane de survie de ces 304 cas était de 31 ans, 26% ont décédés à cause des complications cardiaques. Rupture aortique dans 21% des cas, endocardite infectieuse 18 %, hémorragie intracrânienne 12% (suite à une rupture des anévrysmes cérébraux).

Campbell a assemblé les données de trois des quatre séries pré-chirurgicales publiées entre 1933 et 1956, dans une cohorte combinée de 181 patients suivis, 22 décès ont été observé, correspondant à un taux de mortalité de 16% par an pour les deux premières décennies et 6.7% pour au-delà de la sixième décennie. [14]

En 1944, Blalock a réalisé la première expérimentation chirurgicale sur des animaux en utilisant la carotide primitive gauche et la sous-clavière gauche pour court circuiter la sténose aortique. [15]

C'est Crafoord, en 1945, qui décrit l'intervention de résection-anastomose, intervention encore pratiquée de nos jours et qui s'adresse aux coarctations localisées de l'isthme aortique. [16]

En 1957, Vosschulte: greffe de surplaque prothétique ou incision verticale et fermeture transversale.

En 1966, Waldhausen: aortoplastie sous-clavière [17]

A partir de 1972, le traitement chirurgical a ainsi diminué le taux de mortalité de 65 à 35% [15]

Les années 1980 ont vu éclore les techniques de cathétérisme interventionnel. L'angioplastie au ballonnet des coarctations a été proposée en 1982 pour les sténoses localisées. [18]

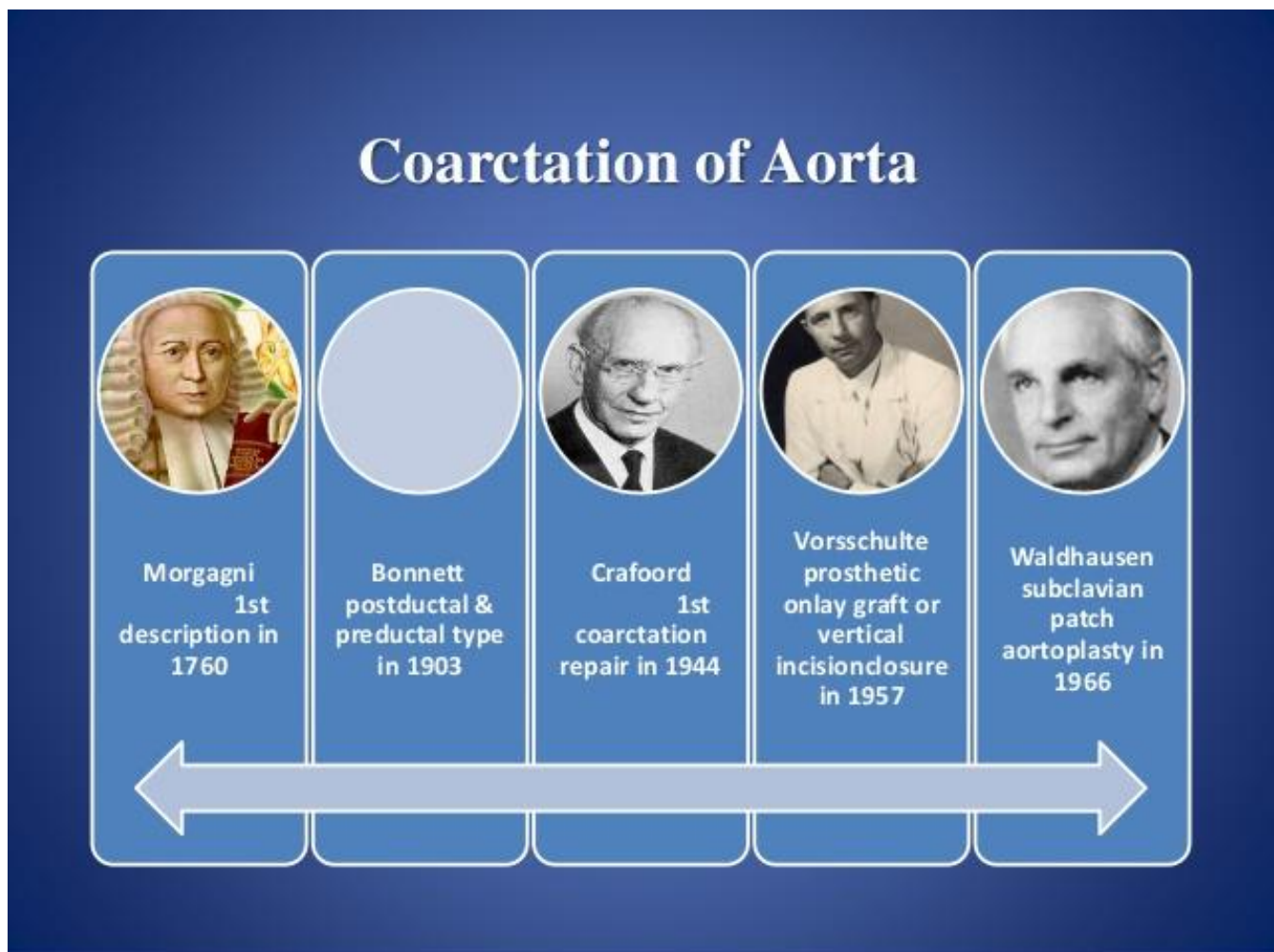


FIGURE 1 [19]: historique de la coarctation de l'aorte

II. Embryologie

1. Rappel :

1.1.1. La circulation fœtale :

Contrairement à la circulation de type adulte dite « en série » (le sang traverse d'abord la petite circulation puis la grande), la circulation foetale est constituée de deux circuits parallèles en communication par deux shunts, le foramen ovale et le canal artériel. Lorsque l'on parle de débit cardiaque foetal, on se réfère habituellement à la somme des débits ventriculaires droit et gauche (débit cardiaque combiné).

Durant la vie fœtale, la quantité du sang, qui traverse l'artère pulmonaire et le canal artériel vers l'aorte descendante, atteint 60% du débit total contre 10% seulement à travers l'isthme aortique, segment de la crosse compris entre l'artère sous-clavière gauche et le canal artériel . [26]

La circulation pulmonaire n'est que très peu fonctionnelle : 5 à 7 % du débit cardiaque foetal. La perfusion du coeur gauche est essentiellement dépendante du foramen ovale. Un gradient trans-auriculaire de 1 à 2 mmHg permet de maintenir perméable la valve du foramen ovale, celle-ci se refermant lors des systoles auriculaires. [27]

Des phénomènes de raccourcissement et d'élargissement modèlent la crosse pour lui donner son architecture normale, mais à la naissance il persiste à l'état physiologique un rétrécissement relatif de l'isthme qui va s'atténuer durant les premières semaines de la vie.[28]

1.1.2. Modifications circulatoires postnatales :

Chez le nouveau-né, la suppression de la circulation placentaire et le début de la respiration pulmonaire entraînent des modifications brutales au sein du système vasculaire : obturation des veines et des artères ombilicales, du canal veineux d'Arantius, fermeture du canal artériel par contraction de sa paroi musculaire (probablement sous l'effet d'une bradykinine libérée par le poumon lors des premières inspirations), fermeture du foramen ovale (l'augmentation de la pression dans l'oreillette gauche et la diminution dans l'oreillette droite appliquant le septum primum contre le septum secundum).

La circulation se fait « en série » : le sang traverse la petite circulation, puis la grande. Une malformation bien tolérée pendant la vie foetale devient brutalement symptomatique, d'autant que les voies de dérivation ou de suppléance (canal artériel, foramen ovale) deviennent très vite insuffisantes. Un des objectifs de la réanimation des cardiopathies à révélation précoce est de rétablir ces suppléances (agrandissement du foramen ovale par atrioseptostomie de Raschkind, dilatation du canal artériel par les prostaglandines). [29]

1.1.3. Développement des vaisseaux :

Chaque arc branchial possède un arc aortique, mais la plupart des arcs aortiques s'oblitérent en totalité ou partiellement. [29]

Initialement mais non simultanément, se développent six arcs aortiques, droits et gauches, reliant un tronc ventral à un tronc dorsal. La régression et la différenciation de ces arcs au cours du deuxième mois de la vie foetale donnent

leur structure définitive l'aorte, à l'artère pulmonaire et à leurs branches intra thoraciques. Le quatrième arc gauche devient le segment de la crosse aortique en aval de la carotide gauche, le cinquième arc gauche régresse, la partie proximale du sixième arc gauche donne l'artère pulmonaire et sa partie distale, le canal artériel. De l'aorte thoracique dorsale, naît à ce niveau l'artère sous-clavière gauche. Le canal artériel dérive de la partie dorsale du sixième arc gauche. [30]

2. Embryologie et classification des cardiopathies congénitales :

C'est grâce aux expériences d'embryologie expérimentale chez l'embryon de poulet que le rôle des cellules de la crête neurale dans le développement de la région conotruncale (voies d'éjection ventriculaire et origine des gros vaisseaux de la base du cœur) a pu être compris. En effet, la même ablation d'un groupe de cellules de la crête neurale rhombencéphalique conduit à des cardiopathies anatomiquement différentes intéressant toujours cette région du cœur embryonnaire. Ce groupe comprend les différentes formes de tétralogie de Fallot, le tronc artériel commun, l'interruption de la crosse aortique, les malpositions vasculaires complexes. Plusieurs groupes de cardiopathies congénitales procédant d'un même mécanisme embryonnaire ont été définis.[31]

Ils sont décrits par la classification mécanistique de Clark (Fig. 1) qui propose l'idée qu'une même anomalie de développement embryonnaire éventuellement liée à des mutations dans un gène unique puisse conduire à des phénotypes cardiaques différents. [32]

Cette même classification dérive la notion de continuum phénotypique ou de spectre de gravité. Les cardiopathies obstructives du cœur gauche en sont l'exemple le plus parlant puisque dans une même famille on peut observer la forme la plus sévère qui est l'hypoplasie du cœur gauche avec atrésie des valves mitrales et aortiques, une simple coarctation de l'aorte voire même une bicuspidie aortique.

Ce n'est qu'en considérant que ces différentes cardiopathies appartenaient au même groupe embryologique qu'il a été permis de reconnaître l'hérédité autosomique dominante de ces malformations. [33]

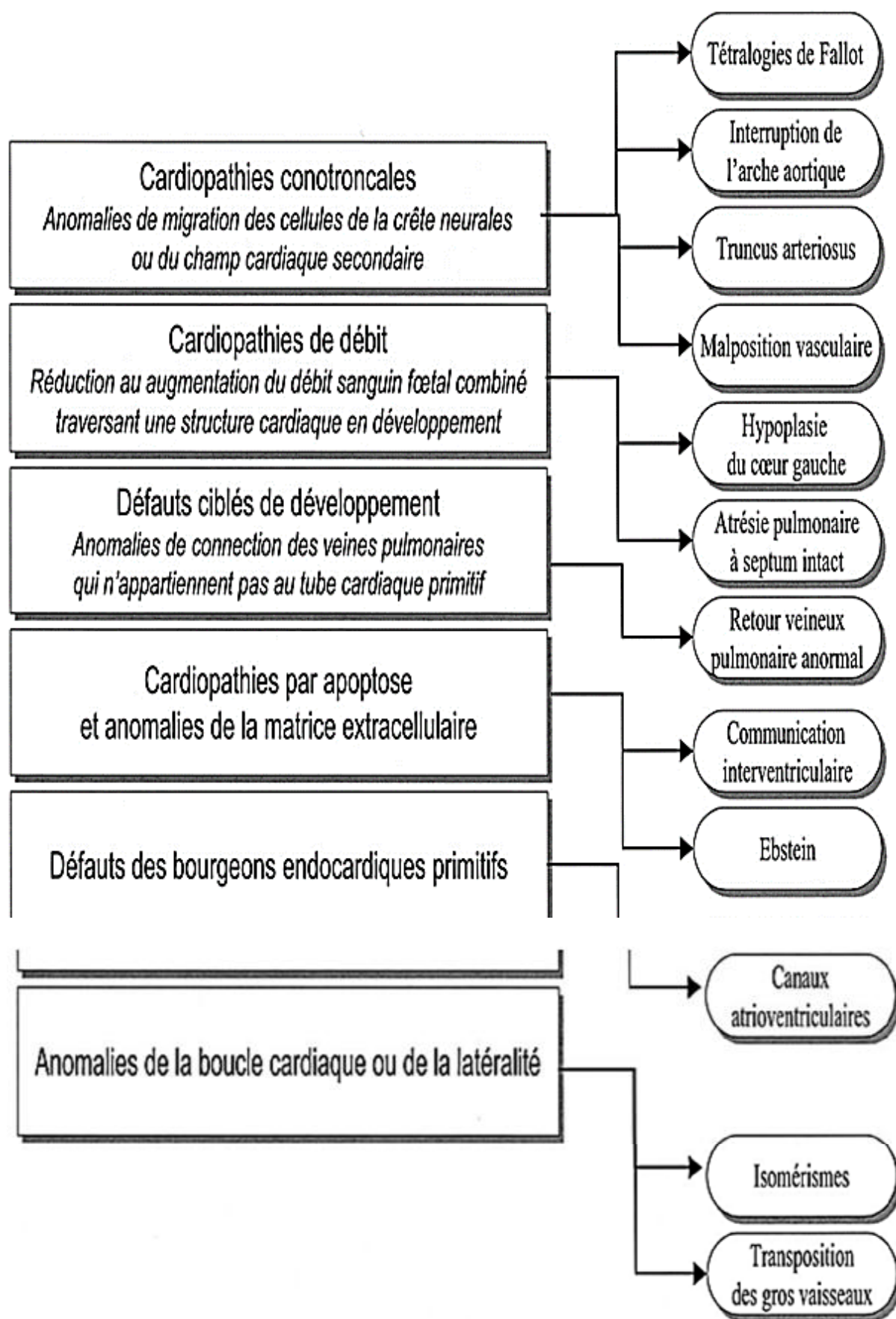


Figure 3 : classification mécanistique (d'après Clarck)

III-ANATOMIE

1. L'aorte thoracique [20] :

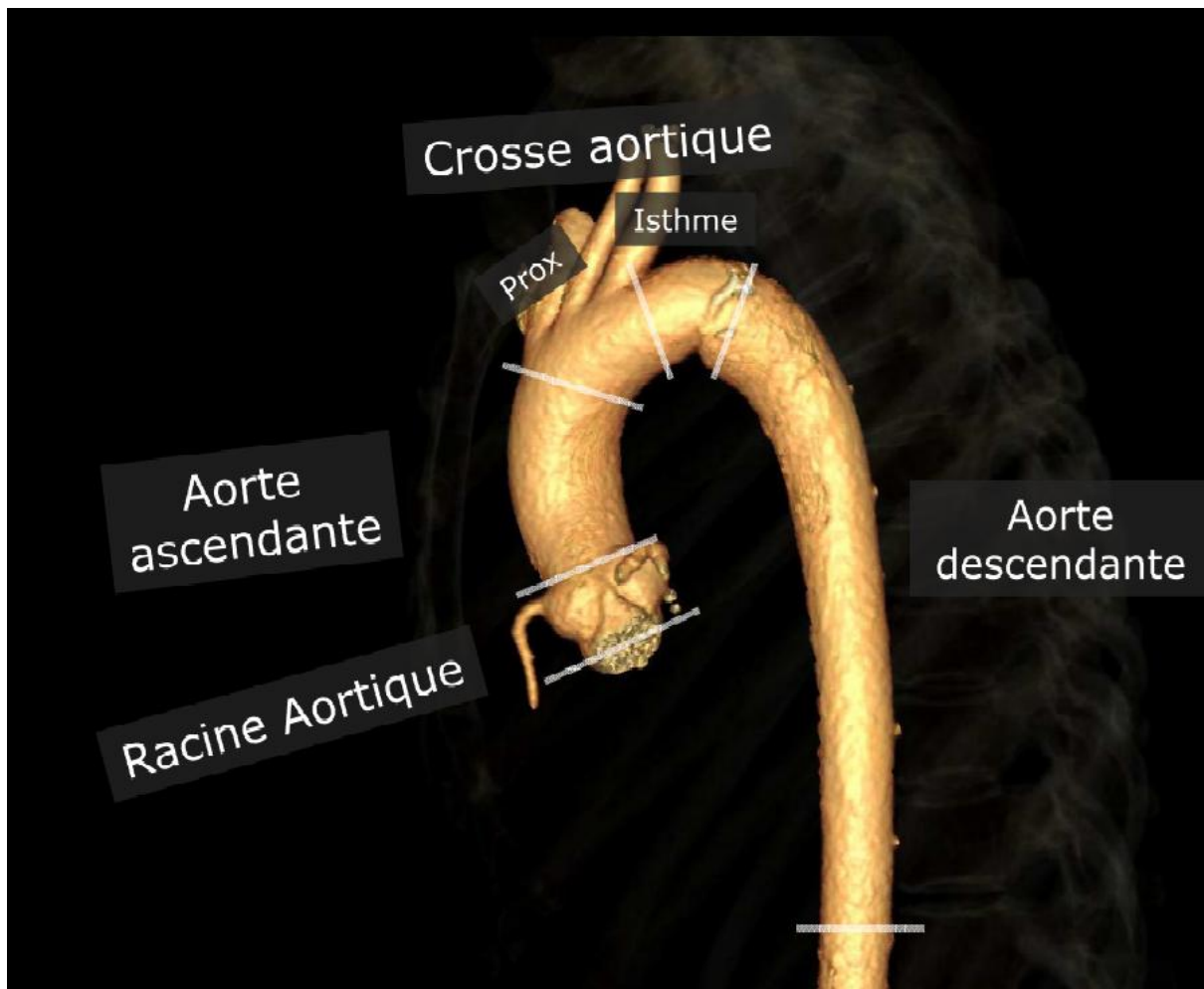


Figure 2[21] : l'aorte thoracique

Après sa naissance de la chambre de chasse du ventricule gauche, on décrit quatre segments à l'aorte thoracique.

a) Aorte initiale (Planche - A - et - B -)

Ce segment, compris entre l'anneau aortique et le plan des coronaires, correspond au sinus aortique (de Valsalva). Il comprend les valves semi-lunaires (sigmoïdes aortiques) : les deux valves coronaires (droite et gauche) et une valve non coronaire (postérieure). L'anneau aortique regarde en haut, en arrière et à droite.

▼ Collatérales

Ce sont les artères coronaires. La droite présente un trajet initial ascendant et antérieur, puis gagne le sillon atrioventriculaire droit. La gauche a elle aussi un trajet initial antérieur et ascendant, puis contourne l'artère pulmonaire gauche. La naissance de la coronaire gauche est plus haut située que la droite, compte tenu de l'orientation de l'anneau aortique.

b) Aorte ascendante (Planche - C -) :

Étendue du plan sus-coronarien au pied du tronc artériel brachiocéphalique, elle présente un trajet initial oblique en haut, en avant et à droite avant de se verticaliser. Elle longe la veine cave craniale, qu'elle laisse sur sa droite, et enjambe l'artère pulmonaire droite.

Ses rapports sont étroits :

- à droite, avec la veine cave craniale, la plèvre et le poumon droit ;
- à gauche, avec le tronc de l'artère pulmonaire ;
- en arrière, avec la bifurcation trachéale et la branche droite de l'artère pulmonaire;
- en avant, avec le manubrium sternal et les jonctions chondrosternales droites.

Cette portion est presque entièrement intrapéricardique : les lignes de réflexion du péricarde séreux sont communes à l'aorte ascendante et au tronc artériel pulmonaire et constituent en arrière de ces structures le sinus transverse du péricarde, anciennement de Theile.

c) Aorte horizontale (Planche - D - et - E -)

Elle s'étend du tronc artériel brachiocéphalique jusqu'à l'isthme aortique, immédiatement en aval de l'artère subclavière gauche, dans le plan d'insertion du ligament artériel. Son trajet n'est pas strictement horizontal mais concave vers le bas.

Dans le plan transverse, elle est oblique en arrière et à gauche, et atteint le médiastin postérieur au contact du flanc gauche de la quatrième vertèbre thoracique.

Elle est en rapport :

- en avant et à gauche avec la plèvre médiastine du poumon gauche dont elle est séparée par le nerf phrénique gauche, les vaisseaux diaphragmatiques gauches, le pneumogastrique gauche, tous ces éléments étant croisés en écharpe par la veine intercostale supérieure gauche ;
- en arrière et à droite, avec la trachée, l'oesophage et le nerf récurrent gauche;
- en bas, elle enjambe la bifurcation de l'artère pulmonaire et l'origine de l'artère pulmonaire droite (elle est reliée à l'origine de l'artère pulmonaire gauche par le ligament artériel) ;
- en haut, elle donne naissance au tronc artériel brachiocéphalique, la carotide primitive gauche et l'artère subclavière gauche, ces éléments étant croisés en avant par la veine brachiocéphalique gauche.

La disposition habituelle de l'émergence des troncs supra-aortiques, rencontrée dans 80 % des cas, est sujette à de nombreuses variations : tronc commun tronc artériel brachiocéphalique (TABC) - artère carotide gauche, émergence directement depuis l'arche de l'artère vertébrale gauche. D'autres branches accessoires sont parfois rencontrées, telle une artère thyroïdienne moyenne.

d) Aorte descendante (Planche - G - et - H -)

À partir de son isthme, l'aorte descend verticalement sur la face antérieure gauche du rachis thoracique, légèrement oblique en avant et à droite, décrivant une courbe globalement concave en avant. Elle devient médiane, prévertébrale, en regard de la douzième vertèbre thoracique, au niveau de son orifice diaphragmatique.

Elle est en rapport :

- en arrière avec le plan vertébral et les articulations costovertébrales dont elle est séparée par la veine hémiazygos ;

- à droite avec l'oesophage accompagné des nerfs vagues et du conduit thoracique, qu'elle laisse plus bas sur sa face antérieure ; avec également la veine azygos ;

- en avant, avec le pédicule pulmonaire et le nerf vague gauches ;

- à gauche, avec la plèvre médiastine et plus bas la veine hémiazygos.

✓ Collatérales (Planche - F -) :

- Les artères bronchiques, fréquemment au nombre de deux à gauche et une à droite, naissent en regard du croisement de la bronche souche gauche.

- De petites branches à destinée oesophagienne et médiastinale sont habituelles.

- Les artères intercostales enfin naissent de la face postérieure de l'aorte. Sont concernées les neuf dernières paires (les trois premières naissant de branches des troncs costocervicaux et des artères subclavières). L'artère du renflement lombaire (artère d'Adamkiewicz) naît dans 75 % des cas d'une artère intercostale gauche (entre la 9^e et la 12^e dans 80 % des cas).

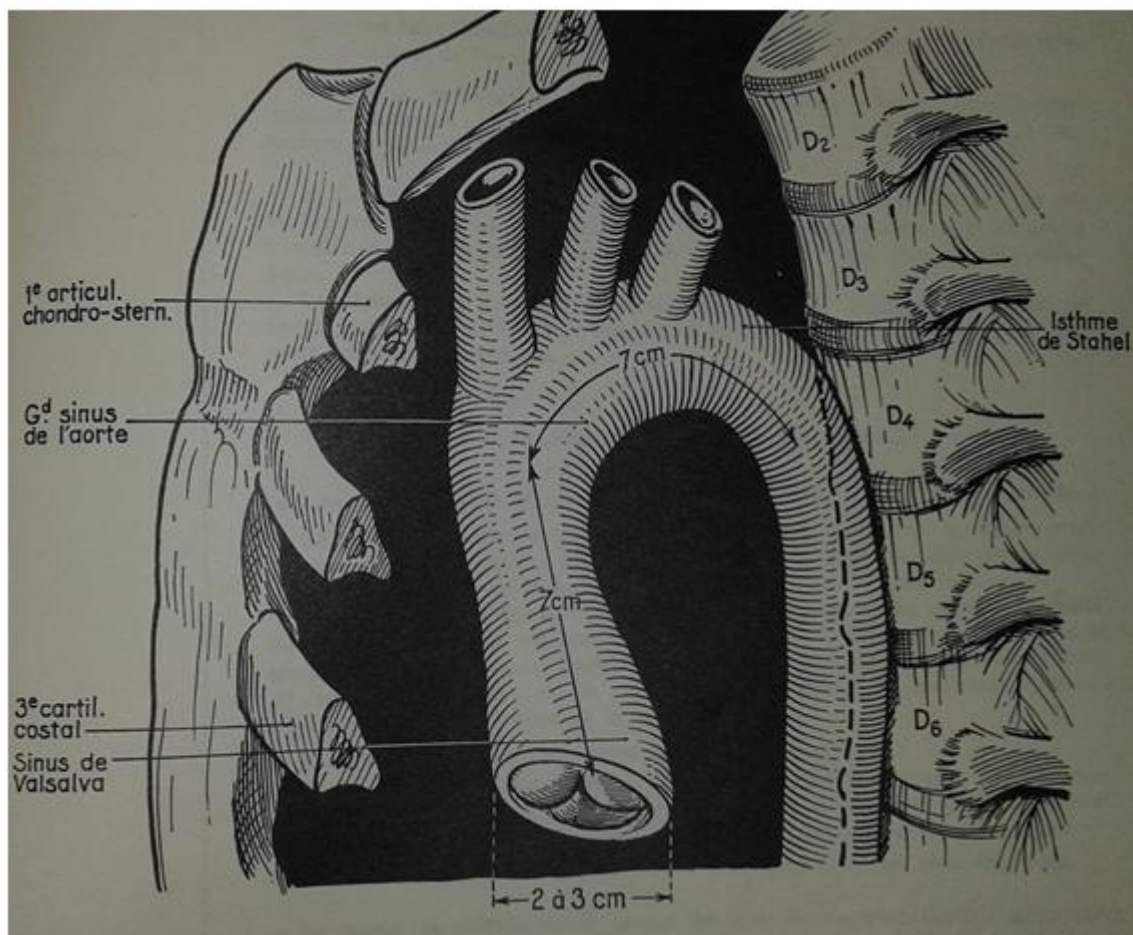


Planche - A - [139] : la crosse de l'aorte. Dimensions et direction.

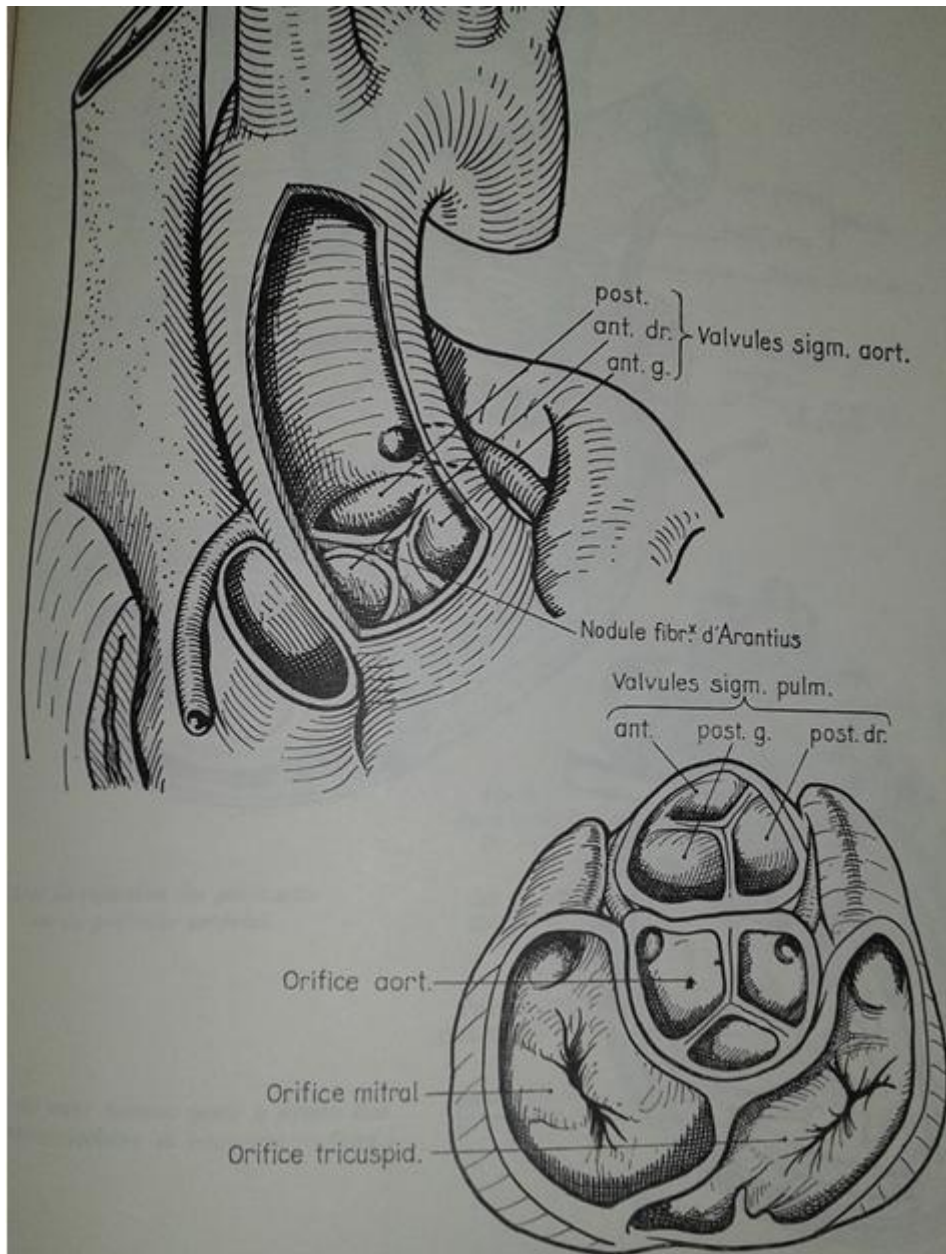


Planche - B - [139] : origine de la crosse de l'aorte (d'après Rouvière)

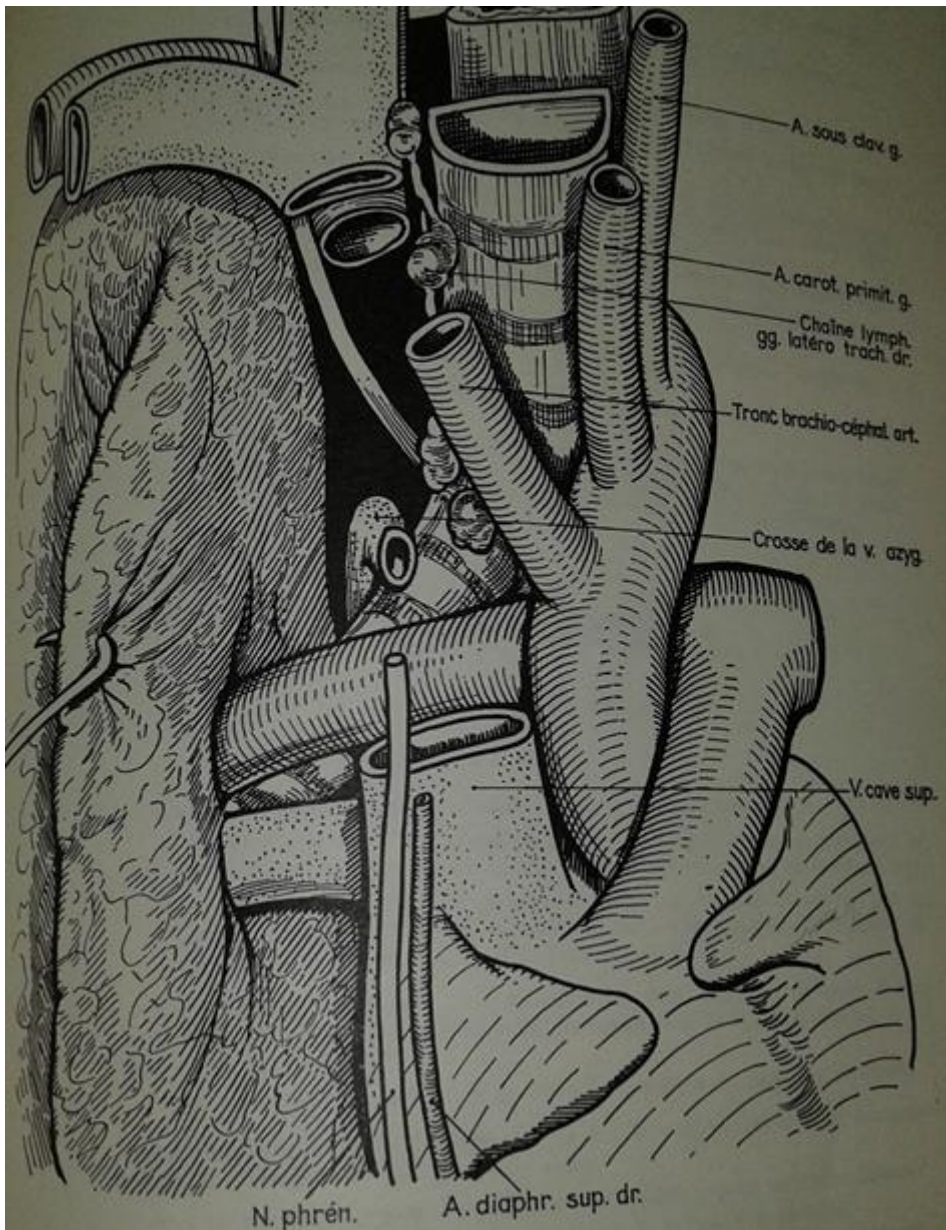


Planche - C - [139]: portion ascendante. Rapports par l'intermédiaire du péricarde

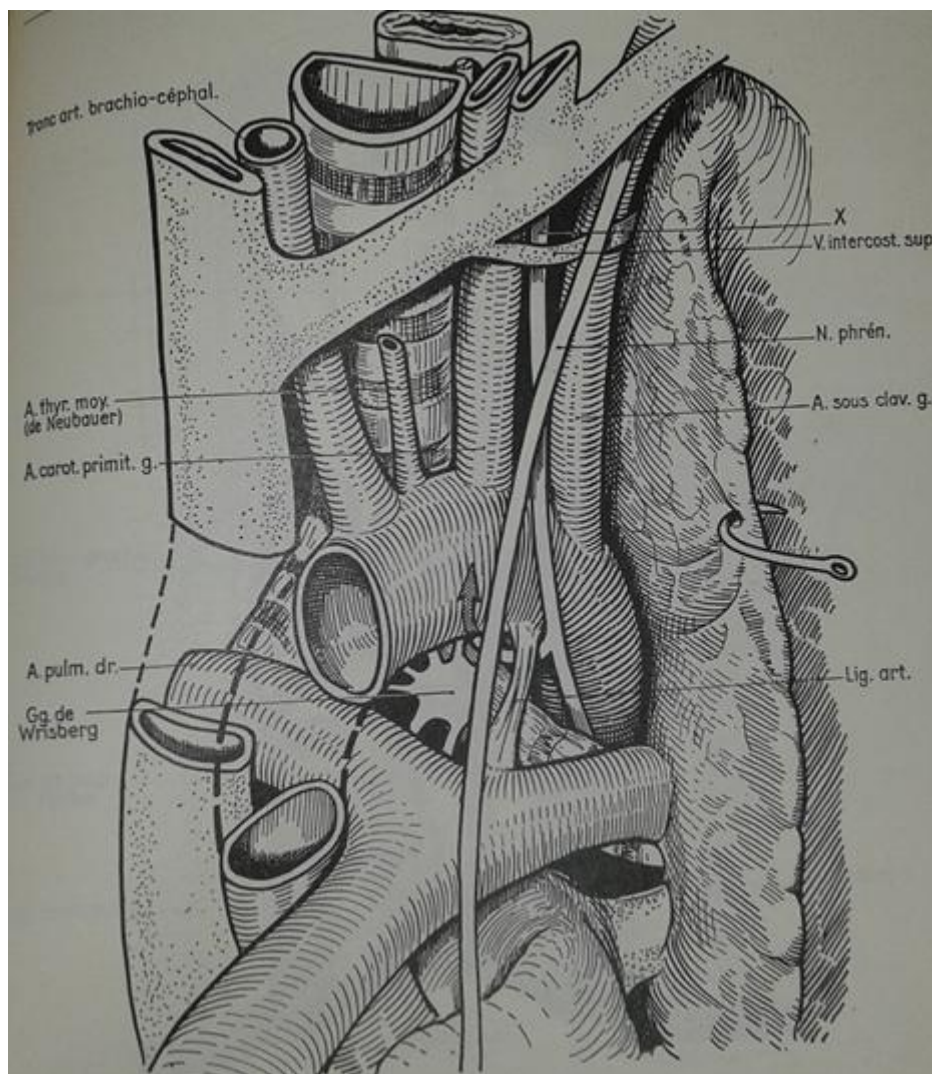


Planche - D - [139] : portion horizontale. Rapports supérieurs, inférieurs, et antéro-gauches.

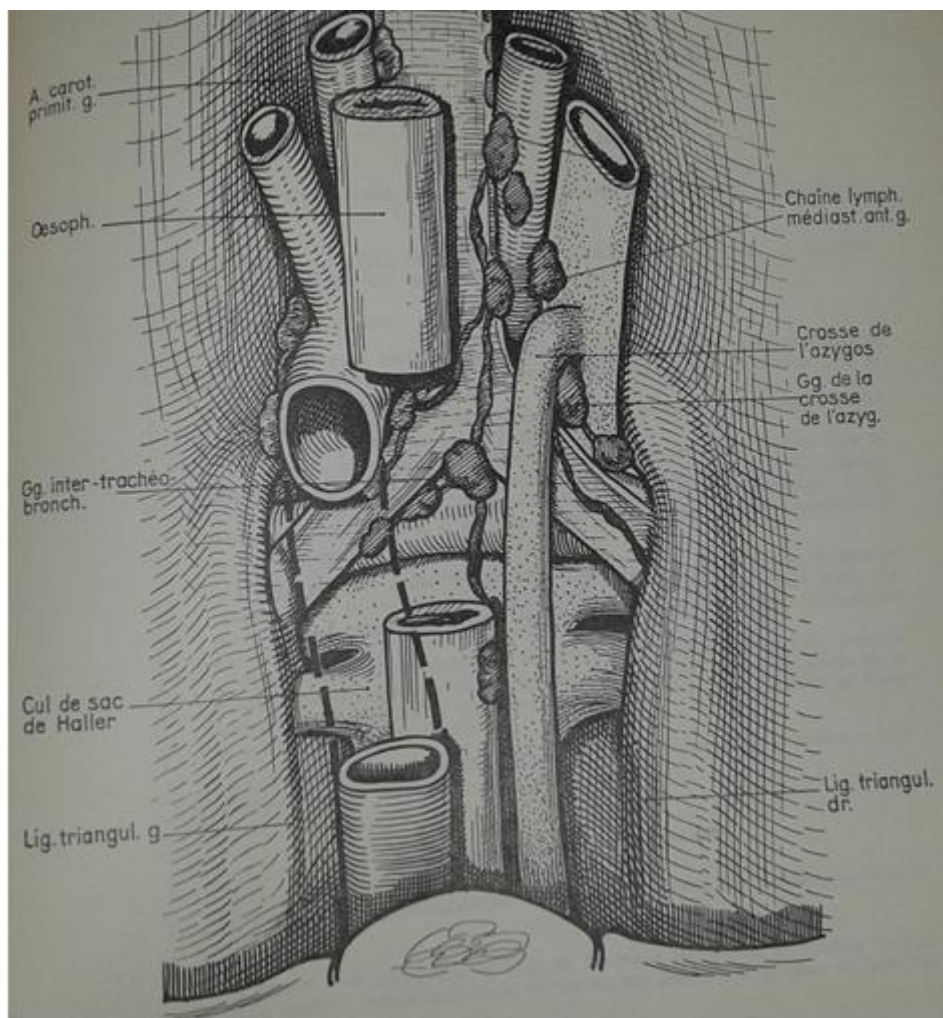


Planche - E - [139]: portion horizontale. Rapports postéro-droits.

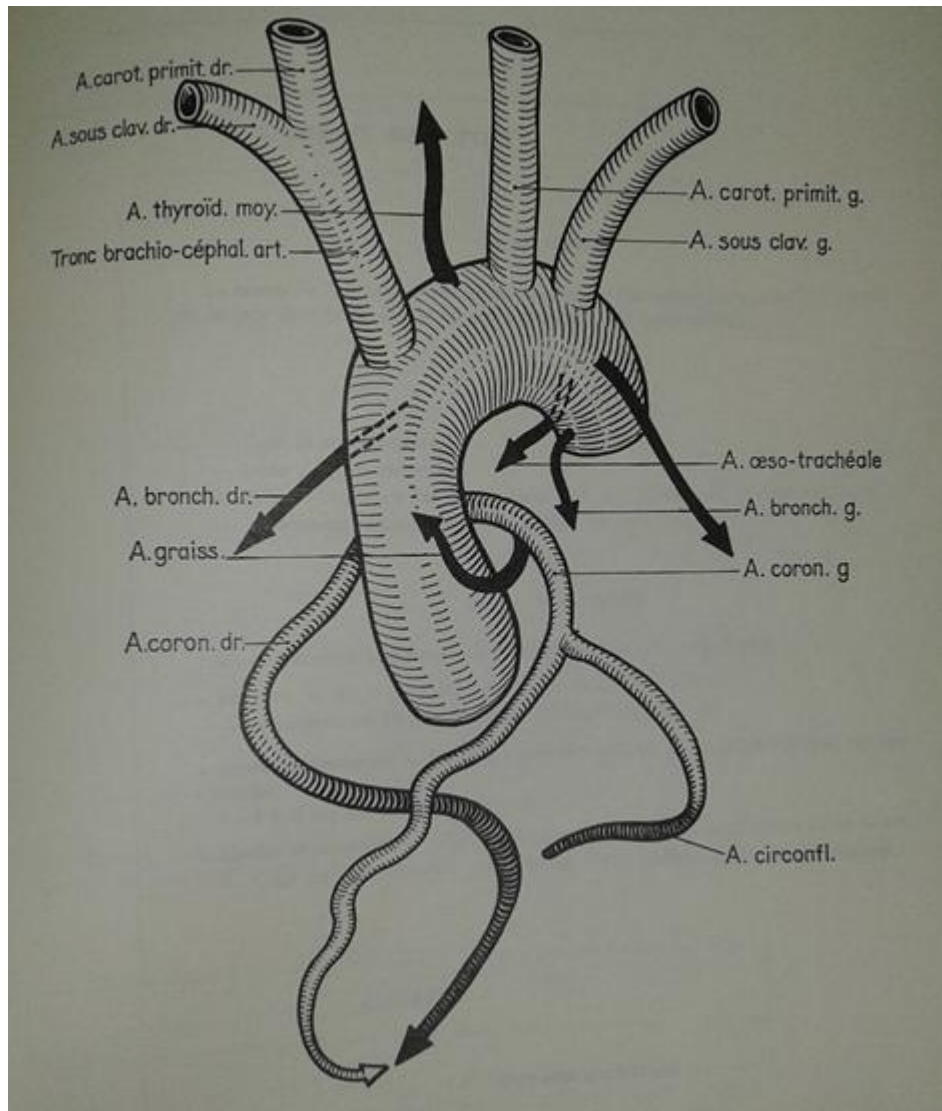


Planche - F -[139] : crosse de l'aorte. branches collatérales

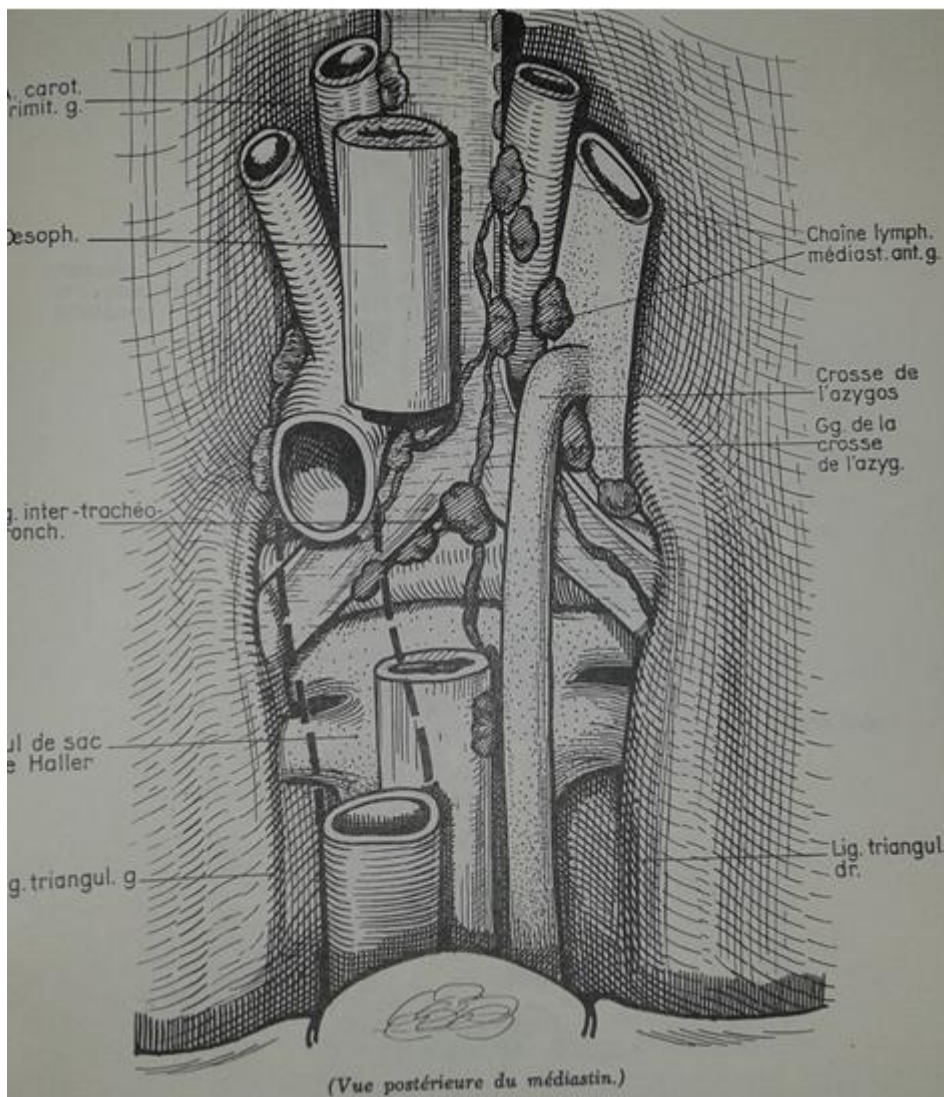


Planche - G - [139]: aorte thoracique descendante. Rapports antérieurs.

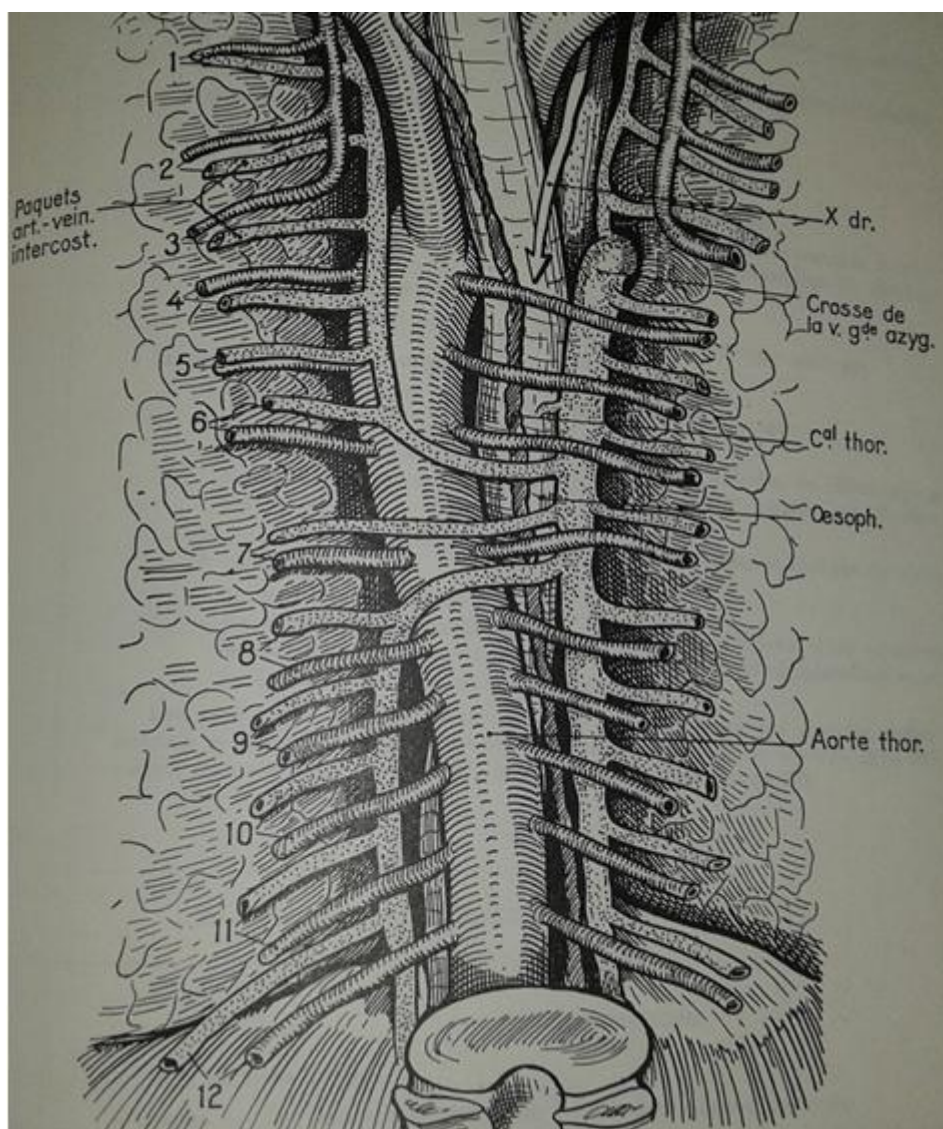


Planche - H - [139]: aorte thoracique descendante. Rapports postérieurs et latéraux

2. Abord chirurgical :

L'abord de l'aorte thoracique se fait par thoracotomie postérolatérale gauche suivant une incision qui commence en arrière entre l'épine de l'omoplate et le rachis et se poursuit vers l'avant selon une courbe à convexité postérieure, passant à deux travers de doigt en dessous de la pointe de l'omoplate. Si le geste est thoracique pur, elle se poursuit selon une courbe harmonieuse jusqu'à la ligne axillaire antérieure, si le geste doit être plus étendu, elle se recourbe vers le bas. L'espace intercostal qui donne le meilleur jour sur l'ensemble de l'aorte thoracique est le cinquième espace, mais si l'isthme aortique doit être contrôlé, il faut lui préférer le quatrième espace intercostal. Si les lésions sont étendues, il faudra ouvrir un autre espace intercostal plus bas situé (sixième ou septième), en utilisant la même incision cutanée. On peut suivre l'ensemble de l'aorte thoracique dont les niveaux de contrôle dépendront du siège précis de la lésion. Le clampage, surtout bas situé, peut nécessiter le recours à une circulation extracorporelle partielle afin de limiter le risque de paraplégie (artère d'Adamkiewicz). [22]

3. Coarctation de l'aorte :

Elle réalise le plus souvent un rétrécissement circulaire au-dessous de l'origine de l'artère sous-clavière gauche. Elle est généralement visible extérieurement sous forme d'une concavité localisée de la paroi aortique, faisant face à l'insertion du ligament artériel qui attire en avant et en bas la partie inférieure de la zone sousductale (d'où un aspect en marche d'escalier de profil). [138]

IV. Epidémiologie

La coarctation de l'aorte est une sténose qui est généralement, mais pas toujours, dans La région du ligament artériosum. Il est habituellement discret mais peut être associé à une hypoplasie diffuse de l'arc aortique et de l'isthme. L'anatomie spécifique, la gravité et le degré d'hypoplasie proximale à La coarctation aortique est très variable. [23]

Coarctation de l'aorte est plus fréquente chez les hommes, avec un ratio homme/femme 1,5: 1. [24]

elle est généralement sporadique, mais les influences génétiques peuvent jouer un rôle (10% à 15% du syndrome de Turner [45,X] femelles ont coarctation de l'aorte). [25]

V- Étiopathogénie

Deux théories ont été proposées, celle du tissu ductal et celle de la réduction du flux au niveau de l'isthme aortique.

1. Théorie du tissu ductal

Le tissu du canal artériel encercle l'aorte au niveau de la portion distale de l'isthme aortique. La fermeture du canal artériel entraîne une constriction de l'aorte à ce niveau à l'origine de la coarctation. L'obstacle se traduit par une indentation de la paroi postérieure de l'aorte en regard de l'insertion du canal artériel.

2. Théorie de la réduction du flux

Une structure cardiaque ou vasculaire se développe in utero si le flux qui la traverse est suffisamment important. Chez le fœtus normal, le ventricule gauche éjecte 30 % environ du débit ventriculaire combiné et alimente principalement la

circulation cérébrale et des membres supérieurs. Le sang éjecté par le ventricule droit est principalement dirigé vers la partie inférieure du corps via le canal artériel. L'isthme aortique, qui est situé entre ces deux circulations ne reçoit qu'un tiers environ du flux provenant du ventricule gauche ce qui explique que l'isthme aortique est souvent plus étroit que l'aorte descendante. Des variations mineures du flux éjecté par le ventricule gauche seraient susceptibles d'induire une hypoplasie plus marquée de l'isthme provoquant la survenue d'une coarctation de l'aorte[4].

VI- MORPHOGENESE

Nous pouvons suggérer plusieurs hypothèses quand à la survenue d'une coarctation de l'aorte :

-Théorie hémodynamique : selon laquelle l'hypoplasie de la région isthmique serait liée à une réduction du débit aortique pendant la vie fœtale, secondaire à certaines cardiopathies telles qu'une CIV, une sténose sous aortique ou un vaisseau anormal (VCS gauche).

-Théorie mécanique : faisant intervenir la constriction du canal artériel en période postnatale.

-Théorie génétique : selon une observation de S. Gerboni en 1993 : 5 cas de cardiopathies congénitales étaient recensés sur 3 générations différentes d'une même famille ; 4 cas étaient des coarctations aortiques. Cela laisse supposer une hérédité autosomique dominante pour certains cas familiaux. [34]

-La coarctation aortique pourrait également être liée à des anomalies de migration des cellules de la crête neurale [35].

VII-La physiopathologie :

1.Rappel

La physiopathologie de l'HTA de la Coa est d'ailleurs complexe et imparfaitement connue. Il est clair que le facteur mécanique intervient et que pour faire passer le débit aortique sous-isthmique (Q) à travers l'orifice rétréci, un gradient de pression (ΔP) est nécessaire, répondant grossièrement à la formule de Gorlin (Surface de l'orifice = $k.Q/A_p$). La pression aortique sous-isthmique est, elle, en général normale mais non pulsée et ceci déclenche probablement d'autres facteurs humoraux en particulier d'origine rénale. Ainsi, on observe souvent une hyperréninémie, une élévation de la vasopressine et surtout une augmentation du volume plasmatique. Enfin, il est possible qu'il y ait précocement, voire d'emblée, une altération de la compliance aortique avec une rigidité aortique, voire artérielle, anormale, expliquant que

l'HTA est à prédominance systolique et que, fréquemment, persiste une HTA systolique d'effort, minime après cure anatomique parfaite de la Coa. [36]

En dehors de la période néonatale, la coarctation se présente plus souvent comme un rétrécissement localisé, sans canal artériel perméable et sans hypoplasie trop importante de la crosse de l'aorte. Ceci est en général appelé la forme 'adulte', bien qu'elle puisse également se rencontrer chez le très jeune enfant. Le développement plus progressif de l'obstacle, engendre ici un épaissement du muscle cardiaque, qui parvient ainsi (au début en tout cas) à vaincre l'obstacle. Ceci engendre toutefois une hypertension artérielle en amont de l'obstacle (hémicorps supérieur : cerveau, bras, artères coronaires), ayant des conséquences néfastes. Il peut également y avoir des anomalies associées, en particulier la bicuspidie. La coarctation peut s'inscrire dans un contexte de malformation cardiaque plus complexe comme le ventricule unique, le canal atrioventriculaire complet. [37]

2. Historique des théories

La CoA est une malformation décrite depuis longtemps mais dont le mécanisme physiopathologique qui concourt à sa constitution n'est toujours pas élucidé. La formation d'une CoA répond probablement à origine multifactorielle. Plusieurs théories ont été proposées par différents auteurs. Ces dernières furent rappelées par Allan en 1984: [38]

Craigie (1841) nota la proximité du canal artériel ou ductus arteriosus (DA) [39] et du site de CoA, et suggéra que la lésion de CoA est à rapporter à une traction durant la phase de fermeture/constriction du DA ;

Skoda (1855) suggéra que le rétrécissement aortique était causé par l'extension de tissu ductal oblitérant dans l'aorte. Cela fut confirmé dans certains cas par la constatation d'un anneau de tissu ductal au niveau du site de CoA [39]

Rokitansky (1852) et Bremer (1948) proposèrent une participation des phénomènes hémodynamiques. Ces auteurs suggèrent que la diminution de flux sanguins au travers de l'isthme aortique est à l'origine de la formation du site de rétrécissement isthmique ;

Rudolph (1972) proposa qu'une altération de l'orientation de l'entrée du DA dans l'aorte descendante produit un jet à l'origine de l'indentation de la paroi postérieure de l'aorte. Cette variante anatomique est alors exagérée lors de la fermeture du CA à l'origine de la lésion de CoA [40] Cela fut appuyé par Shinebourne et Elseed en 1974 qui constatent l'absence de CoA en cas de flux pulmonaire réduit pendant la période prénatale

3. Les formes associées

La présence d'une CoA peut également s'intégrer dans un contexte de polymalformation cardiaque. En effet, la CoA est fréquemment associée à d'autres malformations telles que :

- ° d'autres anomalies de la voie gauche : sténose aortique sténose sous aortique, syndrome de Shone, etc.;

- ° des communications interventriculaires (CIV) isolées ou non, de type pérимembraneuse, par mal alignement trabéculée, unique ou multiples

- ° une malposition artérielle dans le cadre d'un ventricule droit à double issue (VDDI)

- ° une malformation complexe de type ventricule unique;

la fréquente association des CoA à des CIV (syndrome de CoA) a amené certains auteurs à postuler sur une éventuelle participation des CIV dans la genèse des CoA via les altérations hémodynamiques auxquelles elles étaient associées. Les CIV associées aux CoA sont le plus souvent pérимembraneuses avec un mal alignement du septum d'éjection ou septum conal. La présence d'une bascule postérieure du septum d'éjection augmenterait le flux sanguin préférentiel en direction des artères pulmonaires (Fig. 2a et b).

Cela peut être également retrouvé en cas de CIV avec aorte à cheval sur le septum interventriculaire et obstruction de la voie d'éjection gauche secondaire à une insertion anormale de la valve tricuspide dans le VG au travers de la CIV (straddling des Anglo-Saxons).

Cette insertion anormale de la valve tricuspide est constatée de la même façon chez certaines formes de ventricule droit à double issue avec CIV sous-pulmonaire ou certaines formes de transposition des gros vaisseaux. [42]

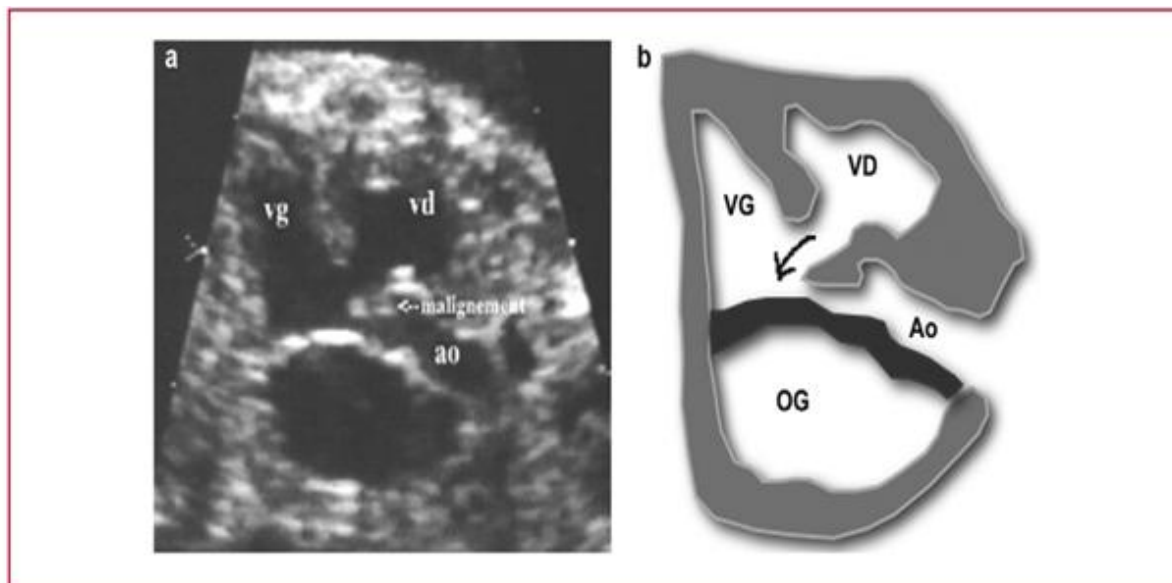


Figure 4, a et b :

vue parasagittale de la voie d'éjection gauche avec une CIV par mal alignement avec bascule postérieure du septum conal à l'origine d'une obstruction de l'aorte et d'une redistribution préférentielle du flux sanguin en direction du ventricule droit et de l'artère pulmonaire. vg : ventricule gauche ; vd : ventricule droit ; og : oreillette gauche ; ao : aorte.

La coarctation réalise un obstacle sur l'isthme aortique qui ne se complète qu'après la fermeture du canal artériel. L'expression clinique de cette malformation sera donc variable selon la sévérité de ces deux phénomènes :

-Si l'obstacle est peu serré et que le canal artériel se ferme progressivement, le ventricule gauche s'adapte progressivement en s'hypertrophiant. La coarctation provoque une interruption plus ou moins complète du courant sanguin aortique. La partie inférieure du corps n'est vascularisée que grâce à la circulation collatérale, le plus souvent efficace car les signes d'insuffisance circulatoire sont rares. En amont de l'obstacle, on observe une hypertension artérielle.

-Si l'obstacle est serré et que le canal artériel se ferme brutalement, le ventricule gauche n'aura pas le temps de s'adapter à ces contraintes, il apparaîtra alors rapidement une insuffisance ventriculaire gauche avec bas débit cardiaque [14]
Ceci est illustré, ci-dessous, empruntée à E. Rosenthal [43]

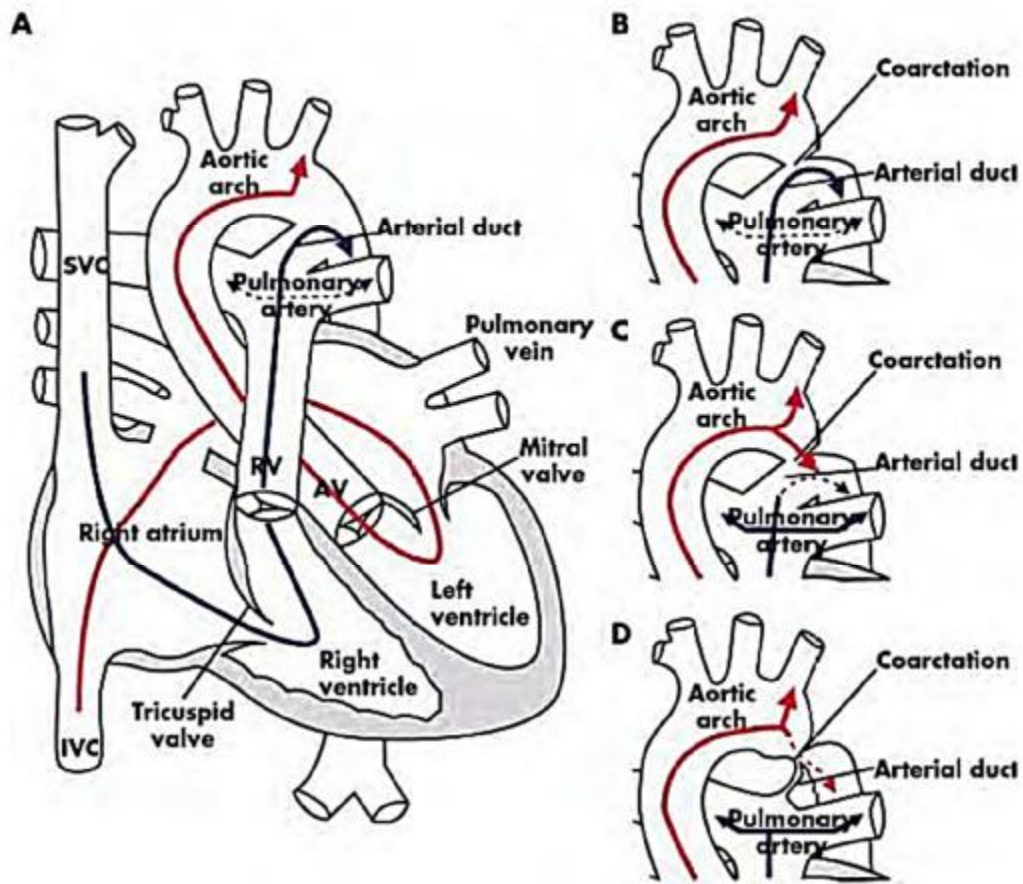


Figure 5:

Schéma A : circulation fœtale, l'aorte descendante est intégralement vascularisée par l'artère pulmonaire via le canal artériel.

Schéma B : la coarctation de l'aorte in utéro n'affecte donc pas la vascularisation systémique de l'ensemble du corps.

Schéma C : juste après la naissance, une augmentation brutale du débit sanguin pulmonaire conduit à la diminution du débit sanguin dans le canal artériel.

Schéma D : à la fermeture du canal artériel, la coarctation aortique deviendra symptomatique puisque le ventricule gauche « travaillera » contre un obstacle et que l'aorte descendante sera nettement moins bien vascularisée.

VIII- Anatomopathologie:

1-Macroscopiquement :

La coarctation, réalise le plus souvent un rétrécissement circulaire au-dessous de l'origine de l'artère sous-clavière gauche : elle est généralement visible extérieurement sous forme d'une concavité localisée de la paroi aortique, faisant face à l'insertion du ligament artériel, qui attire en avant et en bas la partie inférieure de la zone sus-structurale. [26]

2. Miscoscopiquement

L'examen histologique met en évidence une hyperplasie de la média et une sclérose acquise et progressive de l'intima. [26]

caractérisé par le recrutement intimal des cellules musculaires non prolifératives avec phénotype indifférencié.

Cependant, la présence des cellules musculaires avec un phénotype intermédiaire ;

dans la partie la plus étroite de la coarctation ; suggère que le processus de redifférenciation pourrait participer à la pathogénie de la coarctation aortique. [44]

En aval de la sténose, l'aorte est généralement dilatée avec une lésion de jet.

En amont, une hypoplasie tubulaire de l'aorte horizontale, plus ou moins étendue et sévère, peut être associée. La CoA peut ne pas être visible extérieurement et être constitué par un diaphragme intra limal.

De rares variantes anatomiques de la coarctation ont été décrites :

Coarctation sur le cinquième arc aortique, coarctation sur crosse aortique à droite ; association avec un double arc aortique [26]

IX- CONSEQUENCES DE LA COARCTATION

1-Circulation collatérale précoce :

L'aorte descendante est revascularisée à contrecourant par un réseau collatéral, entre artères périscapulaires et mammaires d'une part, artères épigastriques et intercostales d'autre part ; entre artère vertébrale et artère spinale antérieure par des anastomoses intrarachidiennes. Ces vaisseaux sont dilatés, flexueux : il en est de même des artères céphaliques.

Les parois artérielles de l'aorte sus-stricturale et de ses branches, soumises au régime de l'hypertension artérielle, sont le siège d'altérations précoces: désorganisation des fibres, athérome, sclérose, calcification. Sous la sténose on observe également des plaques d'athérome précoce.

2-Formation des anévrismes :

Des anévrismes peuvent se développer, en amont et en aval de la sténose, ou parfois à distance, en particulier au niveau du polygone de Willis, uniques ou parfois multiples. Le ventricule gauche est le siège d'une hypertrophie concentrique progressive.

3-Modifications des artères coronaires et du myocarde :

Les artères coronaires présentent très tôt des lésions prolifératives et dégénératives de l'intima et un épaissement de la média dus à l'HTA. Le VG est le siège d'une hypertrophie concentrique progressive. Une fibrose peut également s'y développer [45].

4-Lésions cardiovasculaires associées :

La bicuspidie aortique existe dans 27 à 52 % des cas. Des anomalies d'origine des artères sous-clavières peuvent modifier la symptomatologie. Les lésions valvulaires mitrales et aortiques sont plus importantes, et surtout les défauts septaux dont la fréquence est très grande chez le nourrisson : canal artériel le plus souvent sous-strictural, communication interventriculaire. Il peut s'y associer une obstruction de la voie d'éjection du ventricule gauche, une hypoplasie du ventricule gauche et une fibroélastose de l'endocarde. Le syndrome de Shone associe une valve mitrale " en parachute ", un anneau supramitral, une sténose sous-valvulaire aortique, et une coarctation de l'aorte. D'autres malformations, plus complexes : ventricule unique, ventricule droit à double issue, atrésie tricuspide avec transposition des gros vaisseaux, canal atrioventriculaire, comportent en général, elles aussi, une gêne à l'évacuation du sang vers l'aorte, ce qui vient renforcer les hypothèses pathogéniques, hémodynamiques.

PERSPECTIVES GENETIQUE

L'identification de gènes de malformations cardiaques a conduit à une nouvelle approche clinique de ces cardiopathies chez les enfants atteints et leurs familles. Ces progrès ont été faits grâce au clonage positionnel mais aussi via l'analyse de modèles murins de cardiopathies. Ils ont été à l'origine d'une nouvelle complexité dans la compréhension de la formation des cardiopathies congénitales et ont conduit à réviser la plupart des classifications utilisées. Les cardiologues pédiatres ont amélioré leur précision dans la description des phénotypes cardiovasculaires chez les individus atteints et dans les formes récurrentes de cardiopathies. L'hétérogénéité génétique pour de nombreuses malformations a fait que l'approche moléculaire est compliquée pour une anomalie donnée. La variabilité intrafamiliale reste aussi une question non résolue. Enfin, le rôle de facteurs environnementaux ne doit pas être négligé dans certaines situations telles que les grossesses gémellaires. Les conséquences cliniques de ces découvertes pour les patients sont encore relativement faibles mais dans certains cas particuliers, le conseil génétique a été profondément modifié [31].

La contribution des facteurs épigénétiques :

À côté des tératogènes bien connus (alcool, antiépileptiques, diabète et phénylcétonurie maternels, etc.), d'autres facteurs environnementaux sont à l'origine de cardiopathies congénitales. Nous ne citerons que 2 exemples. Le premier est la prévalence anormalement élevée de dextroisomérismes chez un des jumeaux dans les paires monochoriales mono-amniotiques. Ceci peut être expliqué par le processus de gémellité qui divise la masse embryonnaire alors que la latéralité gauche-droite est acquise, laissant un des embryons sans repère pour cet axe alors que l'autre les conserve [46]. Le second est celui des obstructions droites acquises dans le syndrome transfuseur-transfusé. Dans ce syndrome, le jumeau receveur est hypertendu, le ventricule droit fait face à une augmentation importante de sa postcharge,

s'hypertrophie, devient peu compliant et finalement on observe une sténose infundibulaire sévère à la naissance [47].

Il n'y a pas de gène de développement cardiaque en cause mais uniquement un changement des contraintes hémodynamiques pendant la vie fœtale. Tout n'est donc pas « génétique ». [31]

DIAGNOSTIC

I-CLINIQUE

1-Circonstance de découverte- Signes fonctionnels

En l'absence d'une circulation collatérale étendue, une coarctation aortique significative peut être définie comme la présence d'hypertension artérielle associée à un gradient significatif (gradient supérieur des membres inférieurs d'au moins 20 mmHg).

Cependant, s'il existe une circulation collatérale étendue, une coarctation aortique significative peut avoir un gradient de pression minimal ou nul, et le diagnostic d'une «coarctation significative» est basé sur le flux collatéral par imagerie radiographique (IRM cardiaque ou CT).

Les anomalies cardiovasculaires associées sont les suivantes:

- BAV.
- Anévrismes intracrâniens (3% à 10%).
- Anomalies de la circulation brachiocéphalique
- La circulation collatérale à la fois antérieure (impliquant les artères mammaires internes) et postérieures (impliquant les artères intercostales).
- Maladie médiale aortique dans l'aorte de paracoarctation, et dans l'aorte ascendante.
- L'hypoplasie de l'arc aortique.
- Sténose subaortique.
- Anomalies de la valvule mitrale.

Chez un patient présentant une coarctation aortique hémodynamiquement significative, on note la présence à l'adolescence ou à l'âge adulte d'une hypertension artérielle, une différence de pression entre membre supérieur et membre inférieur, la fatigue des jambes (exertional leg fatigue) ou un murmure accidentel à l'auscultation. Les symptômes sont souvent absents.

Rarement, présence d'une hémorragie intracérébrale. Un patient occasionnel peut être diagnostiqué à partir de l'apparence typique des rayons X [23].

2- Examen physique :

a) Les pouls artériels :

Il faut palper en même temps et comparer les pouls aux membres supérieurs (radiaux, huméraux et axillaires) aux pouls des membres inférieurs (fémoraux, tibiaux et pédieux). Le plus souvent, dans la Coa, les pouls sont exagérés aux membres supérieurs et abolis ou fortement diminués aux membres inférieurs.

lorsqu'une circulation collatérale importante s'est développée, on peut percevoir nettement les pouls fémoraux, mais ils sont perçus plus tard que les radiales alors que, normalement, les fémorales sont perçues avant les radiales (délai radio fémorale). Parfois, les pouls d'un ou des deux membres supérieurs ne sont pas perçus car la sous-clavière nait en regard de la Coa (sous-clavière gauche), ou au-dessous (sous-clavière droite rétro-césophagienne) . C'est la palpation des carotides qui permet le diagnostic lorsque les deux sous-clavières sont atteintes[36].

b) La prise de la tension artérielle :

L'asymétrie tensionnelle est en général franche mais il faut se rappeler que, normalement, la TA est plus élevée aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs et que des gradients de 20 mmHg sont très pathologiques. Le gradient ne touche en règle que la systolique [36].

Cette élévation n'est pas proportionnelle au degré de la sténose (bien que des chiffres élevés, correspondent généralement à une coarctation serrée) ni tout à fait constante. Souvent elle croit progressivement avec l'âge [48].

c) Auscultation :

Un souffle, systolique ou continu, d'intensité modérée, dans l'espace inter-scapulo-vertébral gauche, absent si l'obstruction est complète. Souvent souffle systolique éjectionnel au foyer aortique ainsi qu'un clic à l'endapex, lié à la dilatation aortique qu'il y ait ou non une anomalie aortique associée.

On peut entendre des souffles continus de faible intensité sur les artères intercostales. Le deuxième bruit est plus au moins accentué au foyer aortique.

d) Circulation collatérale :

Au niveau des artères intercostales elle devient visible parfois, à jour frisant et palpable, dans les espaces intercostaux postérieurs, au bord interne ou à la pointe des omoplates chez un patient assis ou debout, penché les épaules en avant. [26, 49]

II-EXAMANES COMPLEMENTAIRES

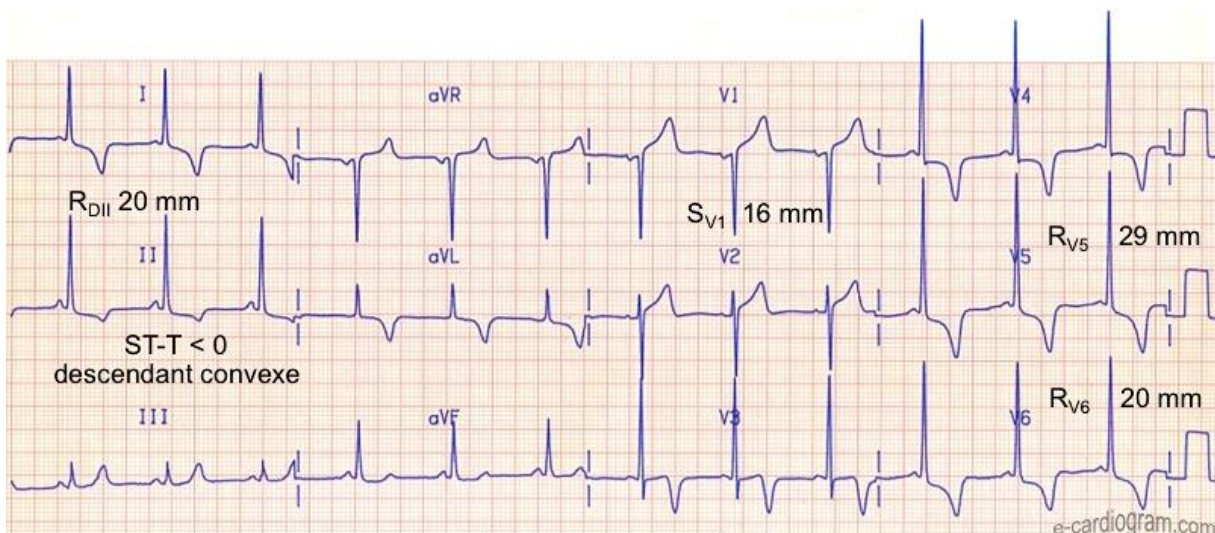
Les examens complémentaires ont trois objectifs : le diagnostic positif de la coarctation, l'évaluation de son retentissement cardiaque et extracardiaque, et le bilan des lésions associées [50].

1-Electrocardiogramme (ECG) :

Il est souvent normal. Parfois il montre une hypertrophie ventriculaire gauche modérée, le bloc incomplet droit est relativement fréquent.

Le diagnostic ECG repose sur la positivité d'un ou plusieurs indices d'hypertrophie ventriculaire, en particulier l'indice de Sokolow-Lyon et l'indice de Cornell. Ces indices ont une excellente spécificité (voisine de 90%), mais une sensibilité médiocre (voisine de 30%) comparée à l'échocardiographie [51].

Hypertrophie VG



Indice de Sokolow positif : $S_{V1} 16 \text{ mm} + R_{V5} 29 \text{ mm} = 45 \text{ mm}$

M1c2

Figure 6 [53] : hypertrophie ventriculaire gauche

Les critères diagnostiques (AHA 2009) associent un retard droit modéré pour l'inscription de R en V1 (> 50 ms) et en V1-V2 un aspect le plus souvent rSr' ou rR' et une durée des QRS comprise entre 0,11 et 0,12 sec. Critère indispensable, comme dans le BBD complet, la durée de l'onde s en DI ou V6 doit être ≥ 40 ms ou dépasser celle l'onde R. L'axe du cœur n'est pas modifié. Les troubles secondaires de la repolarisation sont inexistantes ou en rapport avec l'étiologie.

Bloc de branche droit incomplet

Diagnostic différentiel

Variante de la normale

→ retard droit rSr' en V1, mais QRS < 110 ms, r'V1 < 4 mm et sV6 ≤ 20 ms

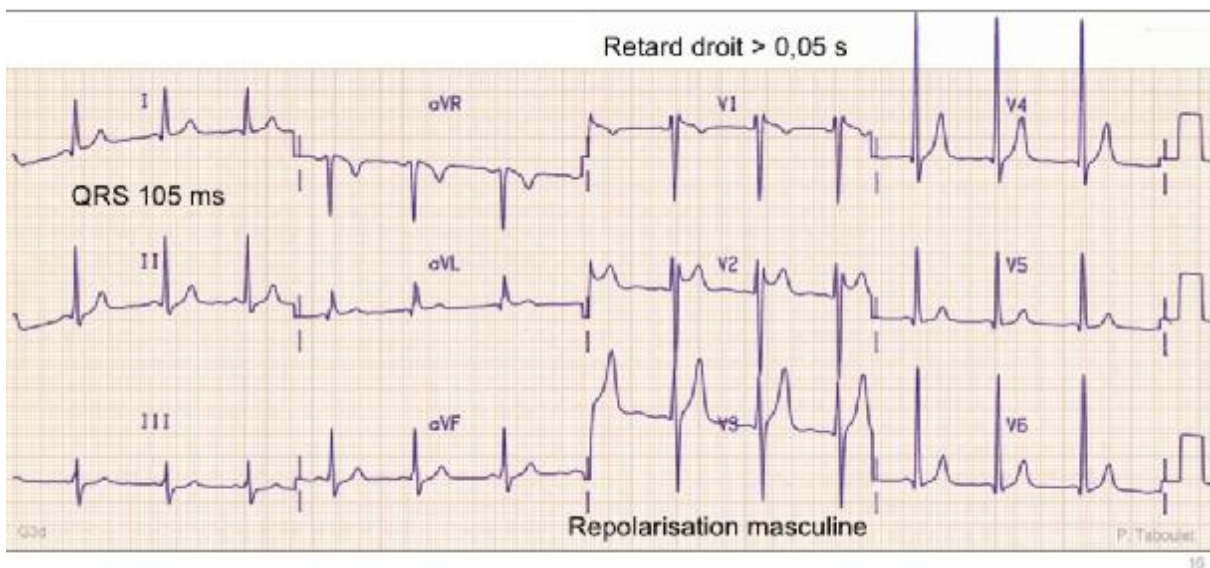


Figure 7 [53]: bloc de branche droit incomplet

▼ HTA

Une HTA peut entraîner des manifestations ECG par la surcharge ventriculaire gauche et/ou l'hypertrophie ventriculaire gauche qu'elle entraîne. Pour cela, l'HTA doit être suffisamment ancienne et/ou sévère.

La corrélation entre la sévérité d'une HTA et les signes ECG est mauvaise. L'ECG peut être normal, légèrement altéré (déviation axiale gauche, élargissement des QRS, « strain pattern » dans les dérivations gauches) ou profondément altéré (hypertrophie VG, indices d'HVG, score de Romhilt-Estes). L'existence de critères ECG positifs pour le diagnostic d'HVG est très spécifique, mais l'échocardiographie est beaucoup plus sensible[52].

2-Radiographie thoracique :

L'examen radiologique du thorax fournit des signes de valeur mais inconstants .On recherche des signes directs ou anomalies du pédicule aortique les plus précoces et des signes indirects comme les encoches costales et le retentissement cardiaque.

a) Les signes directs ou anomalies du pédicule aortique :

- L'image en cheminée (figure 9a) : Le médiastin supérieur a des bords latéraux rectilignes et parallèles. C'est l'aspect le plus fréquent mais pas toujours facile à déceler. Il s'explique par une dilatation anormale de l'artère sous-clavière gauche faisant corps avec le bouton aortique.
- L'image en chiffre « 3 » de l'aorte descendante (figure 9b, 9c) : C'est l'aspect le plus typique. Cette image correspond à deux voussures du bord gauche de l'aorte descendante séparée par une indentation : la supérieure est formée par la dilatation de l'artère sous-clavière gauche et parfois par l'aorte, l'inférieure est formée par la dilatation post-sténotique de l'aorte descendante. L'indentation entre les 2 correspond à la zone de striction elle-même.
- L'image en double indentation : Quand il existe 3 arcs convexes séparés par deux incisures, les 3 arcs correspondent à l'artère sous-clavière gauche, au bouton aortique avec la région sus-stricturale, à la dilatation sous-stricturale de l'aorte descendante.
- L'image de double bouton aortique (figure11): Correspond à la projection superposée des segments sous et sus-stricturaux de l'aorte résultant en une image en double contour concentrique de l'arc supérieur gauche.
- La dilatation de l'aorte ascendante (figure 9d) : Il existe une convexité allongée de l'arc supérieur droit.
- La dilatation post-sténotique de l'aorte descendante (figure 10)

b) Les signes indirects :

Les encoches costales (figure 9b) : Elles sont beaucoup plus tardives et inconstantes. Ce sont des érosions localisées du bord inférieur de l'arc postérieur habituellement de la 4ème à la 8ème côte. Elles sont souvent bilatérales. Leur fréquence augmente avec l'âge. Le retentissement cardiaque se traduit par une hypertrophie du ventricule gauche visible sous forme d'une saillie convexe et allongée de l'arc inférieur avec un apex surélevé[54].

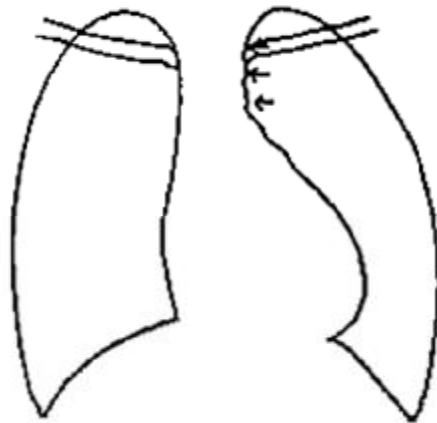


Figure 9.a : Coarctation : image en cheminée.

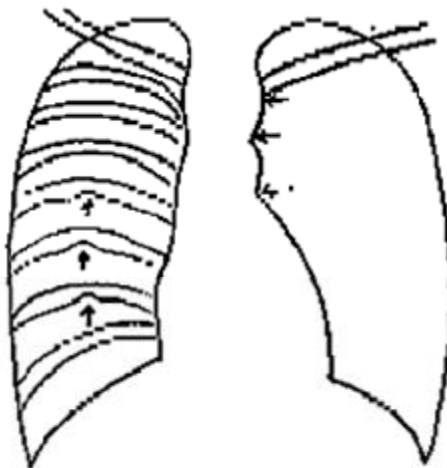


Figure 9.b : Coarctation : image en "3 de chiffre", érosions costales.

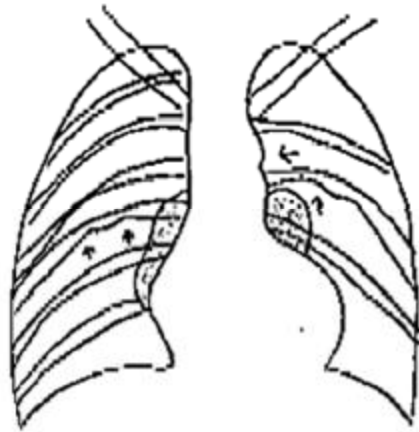


figure 9 c : Coarctation avec image en "3 de chiffre", érosions costales et hypertrophie ventriculaire gauche.

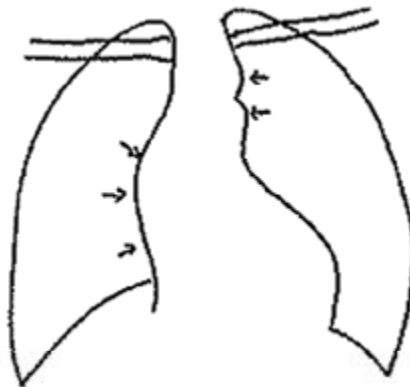


figure 9 d : Coarctation : dilatation de l'aorte ascendante, image en "3 de chiffre".

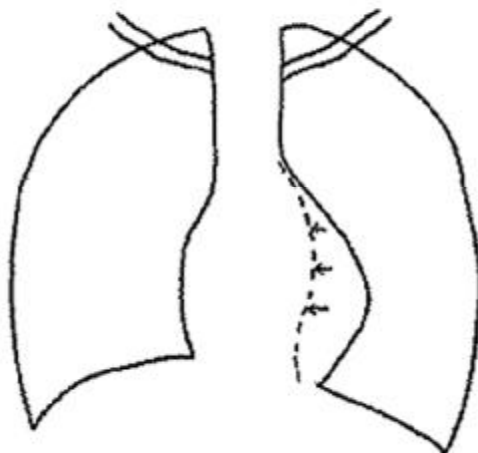


figure 10 : Coarctation : dilatation post-sténotique de l'aorte descendante.

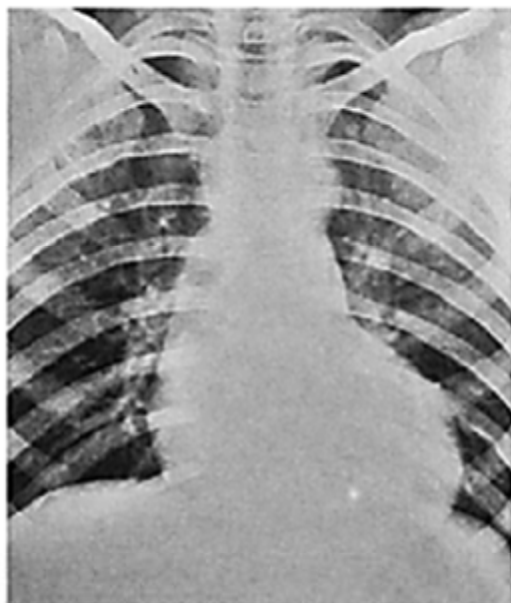


figure 11 [55]: *B, 9 ans. Vue thoracique de face : image chiffre de « 3 » du pédicule. Ventricule gauche augmenté de volume. Encoches costales du bord inférieur des arcs postérieurs de la quatrième et de la sixième côte à droite, de la huitième à gauche.*

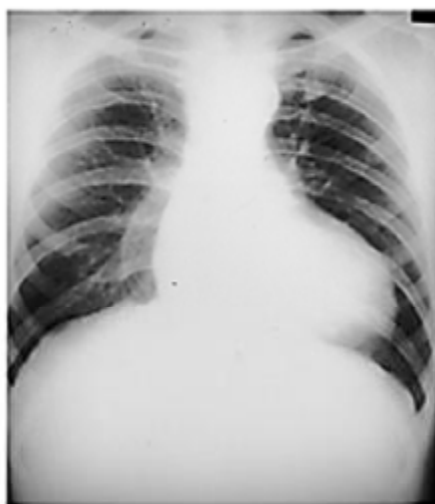


figure 12 [55]: *Radiographie thoracique montrant une encoche costale, cardiomégalie chez un adulte avec coarctation aortique juxtaductale.*

3-Echocardiographie-Doppler :

L'échocardiographie transthoracique via la fenêtre suprasternale permet la détection dans l'axe de l'isthme des caractéristiques Doppler d'une sténose significative (run-off diastolique-flux continu pendant toute la diastole – V max systolique > 3 m/s et diastolique > 1 m/s, turbulence de flux) [56].

Elle donne surtout une évaluation de la fonction cardiaque et des lésions associées, notamment valvulaires. Parfois, une échographie-Doppler périphérique, notamment des artères rénales, retrouvant un profil tardus-parvus (faible amplitude et ascension systolique progressive de la courbe Doppler) peut faire découvrir une coarctation de l'aorte[57].

a) Echographie en mode TM

Permet surtout d'évaluer les effets de la coarctation sur le ventricule gauche par la mesure de l'épaisseur du septum interventriculaire et de la paroi postérieure du ventricule gauche et par le calcul de la masse myocardique et des paramètres de fonction ventriculaire gauche.

L'épaisseur des parois du ventricule gauche est soit normale soit augmentée.

Cette hypertrophie ventriculaire gauche est le plus souvent concentrique mais parfois asymétrique. La performance systolique du ventricule gauche est souvent accrue qui se traduit par une augmentation des paramètres de la fonction systolique du ventricule gauche.

b) Echographie bi-dimensionnelle

Elle permet de voir la coarctation de l'aorte par voie suprasternale et de préciser les anomalies adjacentes de la crosse aortique. Mais il n'est pas toujours possible, surtout chez l'adulte, d'obtenir des images de qualité satisfaisante. L'échocardiographie transoesophagienne pourrait faciliter le diagnostic chez l'adulte [58].

c) Echographie doppler

L'échographie bi-dimensionnelle couplée au doppler pulsé et au doppler couleur permet de montrer :

Le doppler couleur démontre une accélération du flux dans l'aorte descendante et permet une estimation du diamètre de la coarctation.

(Figure 13 B)

Le doppler continu permet de calculer le gradient de pression au travers de la coarctation en appliquant l'équation de Bernouilli simplifiée en tenant compte de la vitesse du flux présténotique, mais il tend à surestimer nettement l'importance en raison d'une vitesse proximale plus élevée, des gradients de coarctation peuvent plus exactement être estimés par :

$DP = 4 (V2 - V1)^2$ Où DP est gradient instantané maximal et V2 et V1 sont des vitesses Doppler maximales dans l'aorte descendante distale au coarctation (vague continue Doppler) et proximale au coarctation (Doppler pulsé), respectivement.

Une augmentation de la vélocité du flux au niveau de l'isthme persistant en diastole est un bon signe de la coarctation sévère, des vélocités diastoliques supérieures à 1 m/sec sont très significatives.

La Vitesse maximale du flux est mesurée au niveau de l'isthme aortique et au niveau de la crosse directement en amont de la coarctation grâce au doppler pulsé [59; 60]

Le retentissement sur le ventricule gauche, les anomalies associées sont systématiquement étudiées et très bien mis en évidence par l'échocardiographie bidimensionnelle couplée au doppler.

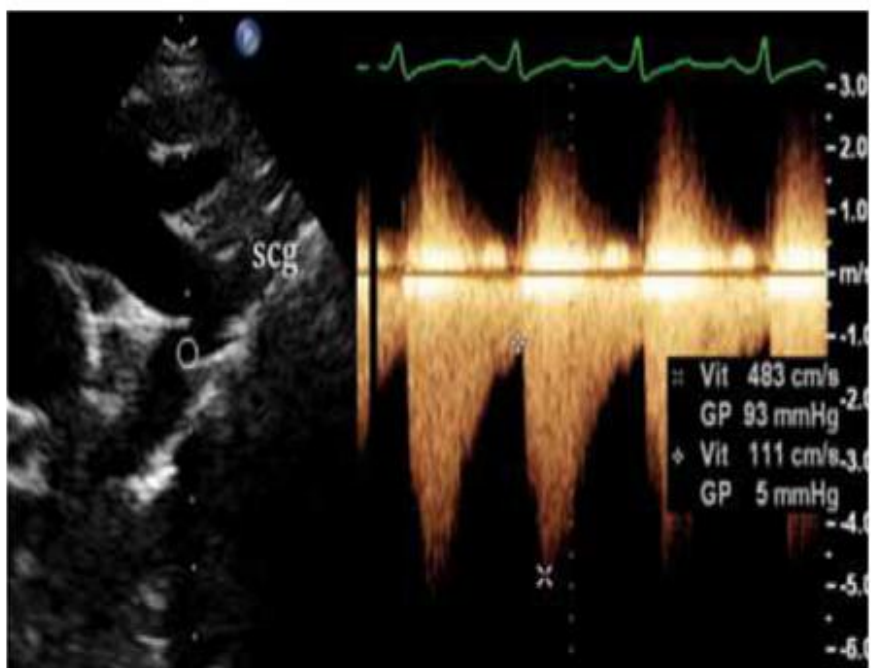


figure 13:

Coarctation native de l'aorte chez une patiente de 20 ans. L'échographie en 2D montre un rétrécissement isthmique juste après le départ de l'artère sous-clavière gauche (SCG). Le flux Doppler est caractéristique d'un obstacle serré avec un flux télédiastolique supérieur à 1 m/s.

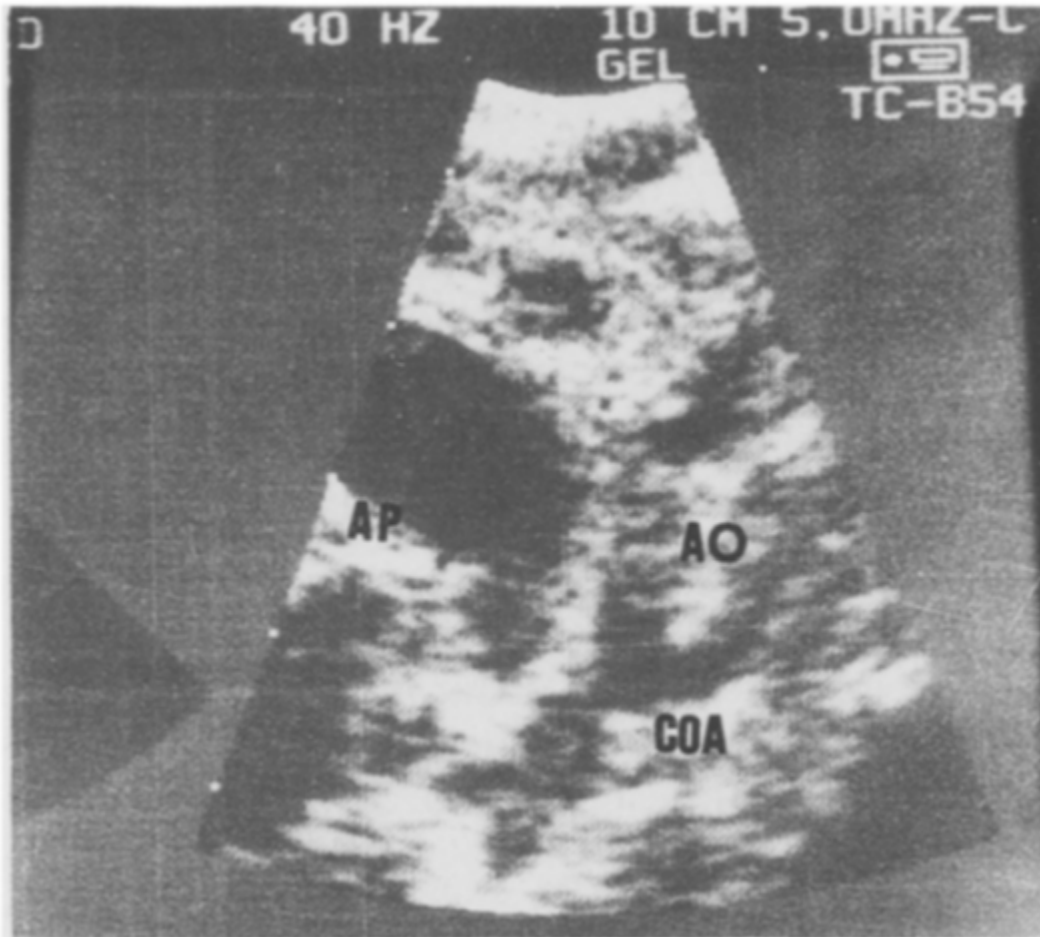


Figure 14 [36] :

Echocardiographie du précordium : coupe longitudinale de l'artère pulmonaire en regard de l'isthme aortique. AP = artère pulmonaire ; AO = aorte isthmique en amont de la coarctation ; COA = coarctation. On voit le rétrécissement isthmique en regard du canal artériel.

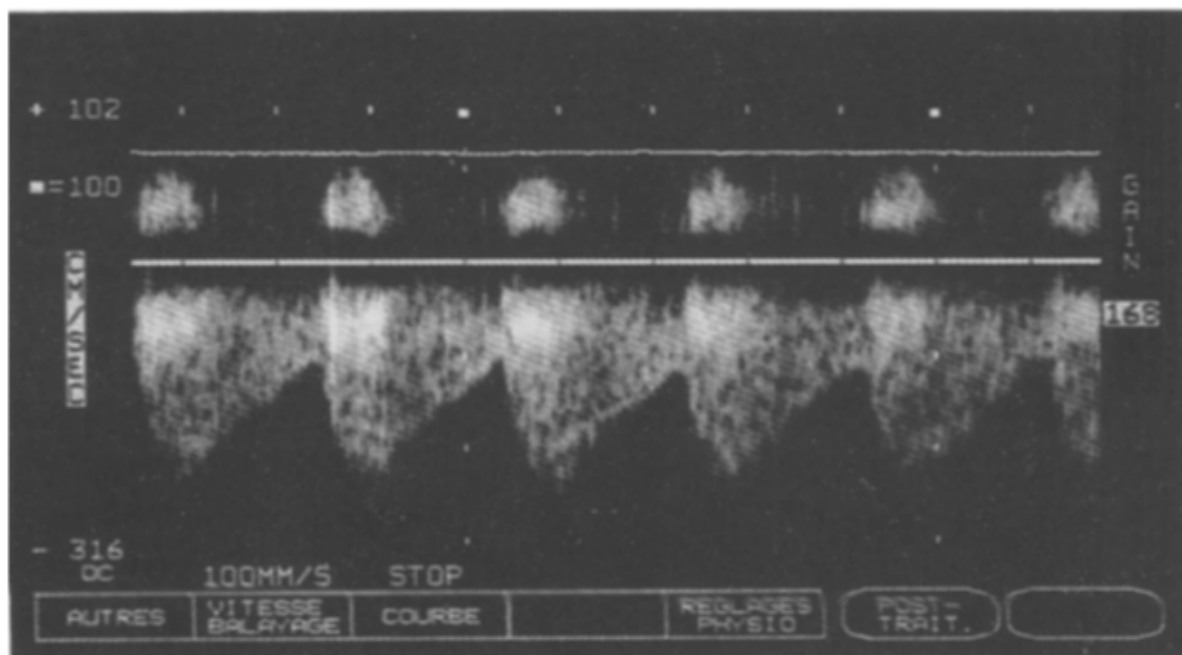


Figure 15[36] :

Doppler continu sus-sternal ; en dirigeant la sonde vers l'isthme aortique, on enregistre un flux véloce avec un prolongement diastolique .

4-Angiotomodensitométrie-AngioIRM :

Le diagnostic définitif de cette malformation a longtemps reposé sur le cathétérisme et l'angiographie. Aujourd'hui une technique élégante et non invasive représentée par l'association échocardiographie et IRM permet une information morphologique et fonctionnelle.

L'IRM permet un bilan lésionnel précis moyennant la réalisation de coupes sagittales et sagittales obliques. Un aspect trompeur est parfois réalisé par des phénomènes de volume partiel : des coupes plus fines et une incidence transverse complémentaire corrigent le diagnostic. L'IRM peut également fournir des mesures des flux aortiques grâce à la cartographie des flux, qui n'est, à la différence de l'échographie, limitée ni par des considérations anatomiques, ni par des vitesses élevées [61].

Un scanner cérébral injecté doit être réalisé pour le dépistage de lésions cérébrales anévrysmales [62].

Les images morphologiques obtenues par technique de " spin echo " peuvent décrire parfaitement la crosse aortique à condition que le plan de coupe passe bien par la coarctation et les segments adjacents, ce qui est parfois difficile en cas de forte courbure de la région isthmique [63].

Elles renseignent aussi sur la morphologie du ventricule gauche, et sur d'éventuelles anomalies associées. On peut acquérir des images dynamiques grâce à la ciné-IRM et, plus récemment, grâce à la cartographie des vitesses " velocity mapping " par décalage de phase, qui permet une quantification des flux, des calculs de débit dans l'aorte ascendante et descendante, et une étude de la circulation collatérale [64; 65]

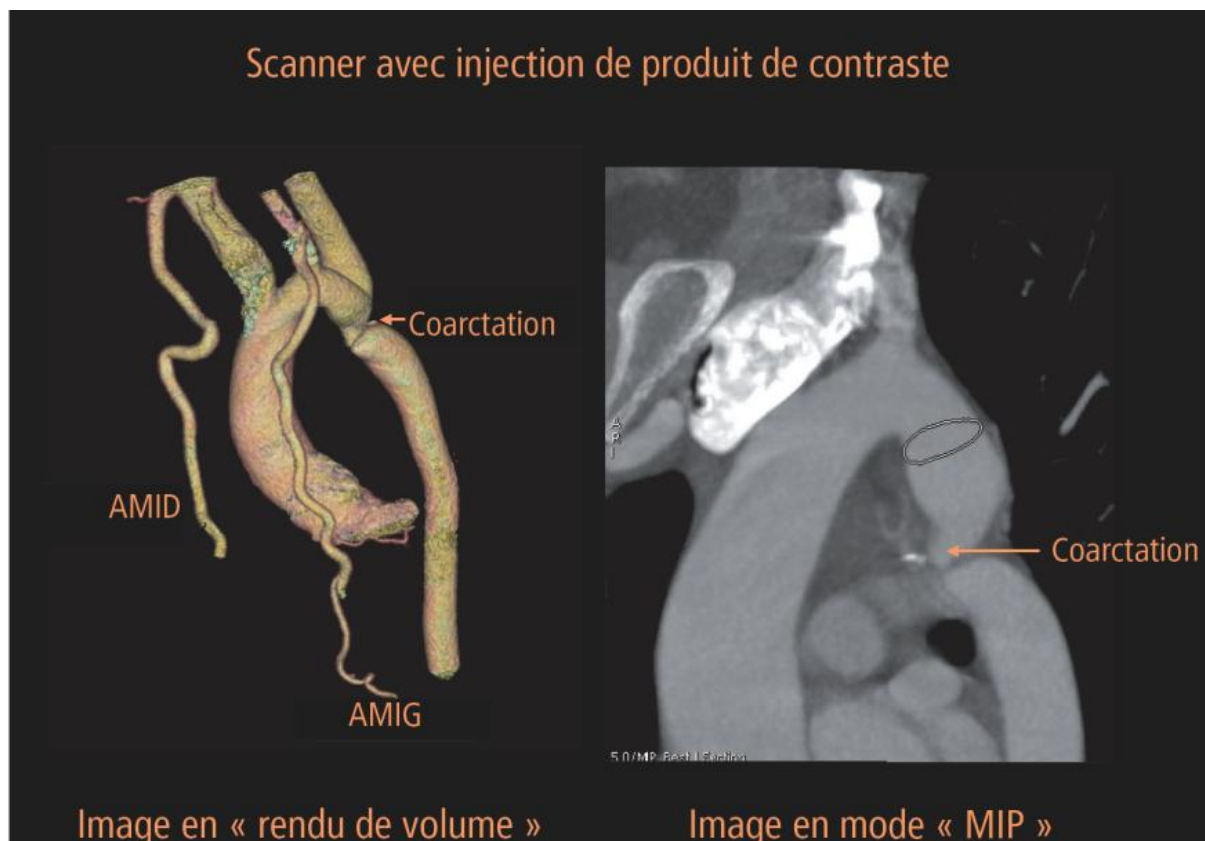


Figure 16 [66]: Angioscanner du 19 janvier 2009

montrant une coarctation serrée au niveau isthmique, de type post-ductal avec un diamètre minimal inférieur à 7 mm.

5-Cathétérisme et angiocardigraphie [67] :

Le cathétérisme et l'aortographie restent utiles, particulièrement chez l'adulte, moins échogène, pour apprécier le siège et la sévérité de la coarctation (fig), préciser l'anatomie de l'arc aortique et des vaisseaux collatéraux, rechercher des sténoses coronaires. La dilatation par ballon, utile pour les recoarctations postopératoires de l'enfant, reste expérimentale chez l'adulte.



Figure 17 [68] : une coarctation aortique
Mise en évidence par aortographie de face

Le cathétérisme droit est normal en l'absence de malformation associée. Il constitue le premier temps de l'angiocardigraphie sélective. Les injections de produit de contraste sont faites dans l'artère pulmonaire, ou dans le ventricule gauche, si un foramen ovale perméable permet d'y accéder. Si les images n'ont pas une netteté suffisante, ou en cas de malformation associée, on a recours au cathétérisme gauche par voie artérielle rétrograde, axillaire ou fémorale. On parvient en général à franchir la sténose : on peut alors mesurer le gradient de

part et d'autre. Il n'a du reste qu'une valeur relative et dépend largement du développement de la circulation collatérale.

Sur les clichés d'angiocardiographie, on étudie le degré et la longueur du rétrécissement, ses rapports avec l'artère sous-clavière gauche, l'état des segments aortiques en amont et en aval, l'importance de la circulation collatérale, le retentissement sur le ventricule gauche, et l'on recherche systématiquement d'éventuelles lésions associées [67].

III-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

La pseudocoarctation aortique, ou *kinking*, est due à un allongement de l'aorte en regard du ligament artériel, décrivant une boucle orientée en avant, en bas et à droite. L'âge de découverte est supérieur à celui de la coarctation, devant une hypertension artérielle parfois associée à un souffle systolique ; les pouls fémoraux sont respectés.

La RT retrouve des modifications des contours du médiastin supérieur gauche, la crosse est surélevée et, à sa partie inférieure, se superposent les boucles du segment anormal et la portion initiale de l'aorte descendante, souvent dilatée par les turbulences.

L'aortographie confirme l'allongement de l'aorte, l'absence de collatérale et de gradient significatif.

Malgré le peu de cas publiés ayant fait l'objet d'une exploration IRM, celle-ci semble apporter suffisamment de renseignements anatomiques pour éviter une angiographie [61].

Devant Les encoches costales nous pourrions évoquer comme diagnostic ce qui suit :

Cardiopathies cyanogènes à faible débit pulmonaire, fistules artérioveineuses, tumeurs neurogènes... [26]

IV-EVOLUTION ET PRONOSTIC [69]:

L'histoire naturelle de la coarctation de l'aorte comporte un pronostic sombre à l'âge adulte , le décès est fréquente avant 40 ans. L'hypertension artérielle sus-stricturale joue un rôle déterminant dans la genèse des complications. Leur extrême gravité justifie pleinement la cure chirurgicale de la coarctation avant l'âge adulte. Les complications aortiques comportent : les anévrysmes - de l'aorte et de ses branches - avec leurs risques de thromboses, d'embolies et de rupture , les dissections aortiques qui seraient liées non seulement à l'hypertension artérielle mais aussi à une faiblesse congénitale de la paroi aortique (médianécrose kystique).

Les complications neurologiques sont liées à l'hypertension artérielle cérébrale et à l'athérome, ou à des malformations vasculaires cérébroméningées.

L'endocardite d'Osler, qu'elle survienne sur la sténose, ou ses parois adjacentes, ou sur un orifice aortique bicuspidé, est fréquente. Elle peut entraîner la constitution d'un anévrysme mycotique. L'insuffisance cardiaque est tardive ou terminale.

V- Résumé de l'étude clinique [23] :

Un diagnostic initial doit documenter ce qui suit:

- L'emplacement et le type de coarctation aortique ainsi que son gravité.
- La présence (ou l'absence) et la gravité d'autres lésions intracardiaques (BAV, anomalies de la valvule mitrale, sténose subaortique, VSD).
- Fonction VG et présence (ou absence) d'hypertrophie VG.
- La présence (ou l'absence) d'une autre pathologie extracardiaque.
- Présence et gravité de l'hypertension.

Le diagnostic doit inclure les éléments suivants (au minimum):

Une évaluation clinique approfondie, y compris la mesure de la pression artérielle des membres supérieurs et inférieurs, la détermination du pouls radio fémoral, la palpation des impulsions fémorales et distales, et l'auscultation pour les Collatéraux autour de l'omoplate.

L'évaluation clinique du gradient bras- jambe n'est pas standard et non synchrone – quand on soupçonne la coarctation, les gradients doivent être clarifiés avec une méthode invasive.

- ECG, qui peut présenter des signes d'hypertrophie du ventricule gauche.
- Radiographie thoracique, qui peut montrer le «signe 3»
- Echo Doppler évaluation par un individu formé de manière appropriée. Certaines fenêtres écho - en particulier, la vue de l'arc suprasternal -Peut être difficile chez les personnes âgées.
- IRM pour délimiter l'anatomie de la coarctation, la présence de collatéraux, les anomalies vasculaires associées et les anomalies du flux. Si l'IRM n'est pas Possible, l'angiographie CT est une approche alternative.

Le diagnostic peut exiger ce qui suit:

- L'angiographie invasive avec des mesures hémodynamiques pour évaluer le gradient de coarctation aortique, la nature de l'obstruction et la présence / absence de collatéraux ou formation d'anévrisme si les informations appropriées ne peuvent être obtenues par IRM, si l'IRM est non disponible, ou si l'intervention percutanée n'est pas prévue. Si une intervention percutanée est prévue, l'angiographie peut être effectuée au moment de la procédure.
- L'angiographie coronaire
- L'IRM cérébral ou l'angiographie CT pour exclure les anévrismes intracrâniens.
- Analyse chromosomique si le syndrome de Turner est suspecté.

PRISE EN CHARGE

I-BUTS DU TRAITEMENT

Le traitement de la coarctation de l'aorte vise à améliorer l'espérance et la qualité de vie en réduisant l'incidence des affections invalidantes aortiques et cardiaques telles que l'anévrisme de l'aorte ascendante, les maladies coronariennes, l'hypertension artérielle et les valvulopathies aortiques et mitrales.

II-MOYENS

1-Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical de la coarctation est réalisé depuis plus de 60 ans. Il se pratique le plus souvent par thoracotomie gauche. Une sternotomie n'est réalisée que lorsqu'une circulation extracorporelle est nécessaire pour traiter une anomalie intracardiaque associée ou lorsqu'il existe une hypoplasie sévère de l'arche aortique ou une coarctation complexe.

-C'est Crafoord, en 1945, qui décrit l'intervention de résection-anastomose, intervention encore pratiquée de nos jours et qui s'adresse aux coarctations localisées de l'isthme aortique [16].

En cas d'hypoplasie associée de la crosse aortique une modification de l'intervention de Crafoord dans laquelle l'aorte descendante est anastomosée à la face inférieure de l'aorte transverse permet à la crosse de l'aorte de récupérer un calibre satisfaisant.

-L'intervention de Waldhausen consiste à sacrifier l'artère sous-clavière gauche et à utiliser sa portion proximale en la rabattant sur l'isthme aortique pour réaliser une plastie d'élargissement sans utiliser de matériel prothétique [70].

-L'aortoplastie par patch prothétique.

-L'Intervention chirurgicale de Blalock-Clagett : elle se pratique quand celle de Crafoord n'est pas possible. Au cours de l'intervention de Blalock-Clagett le

chirurgical pratique une anastomose de l'artère sous-clavière gauche avec l'aorte au-dessous de la sténose. Il s'agit d'une anastomose terminoterminal de Clagett obtenue après avoir procédé à la résection de l'isthme qui est rétréci (sténosé).

Elle est également utilisée pour réaliser une intervention de type termino-latérale de Blalock quand la résection est impossible.

-La résection et l'interposition d'une prothèse vasculaire (tube) ou d'un autre bypass. [71]

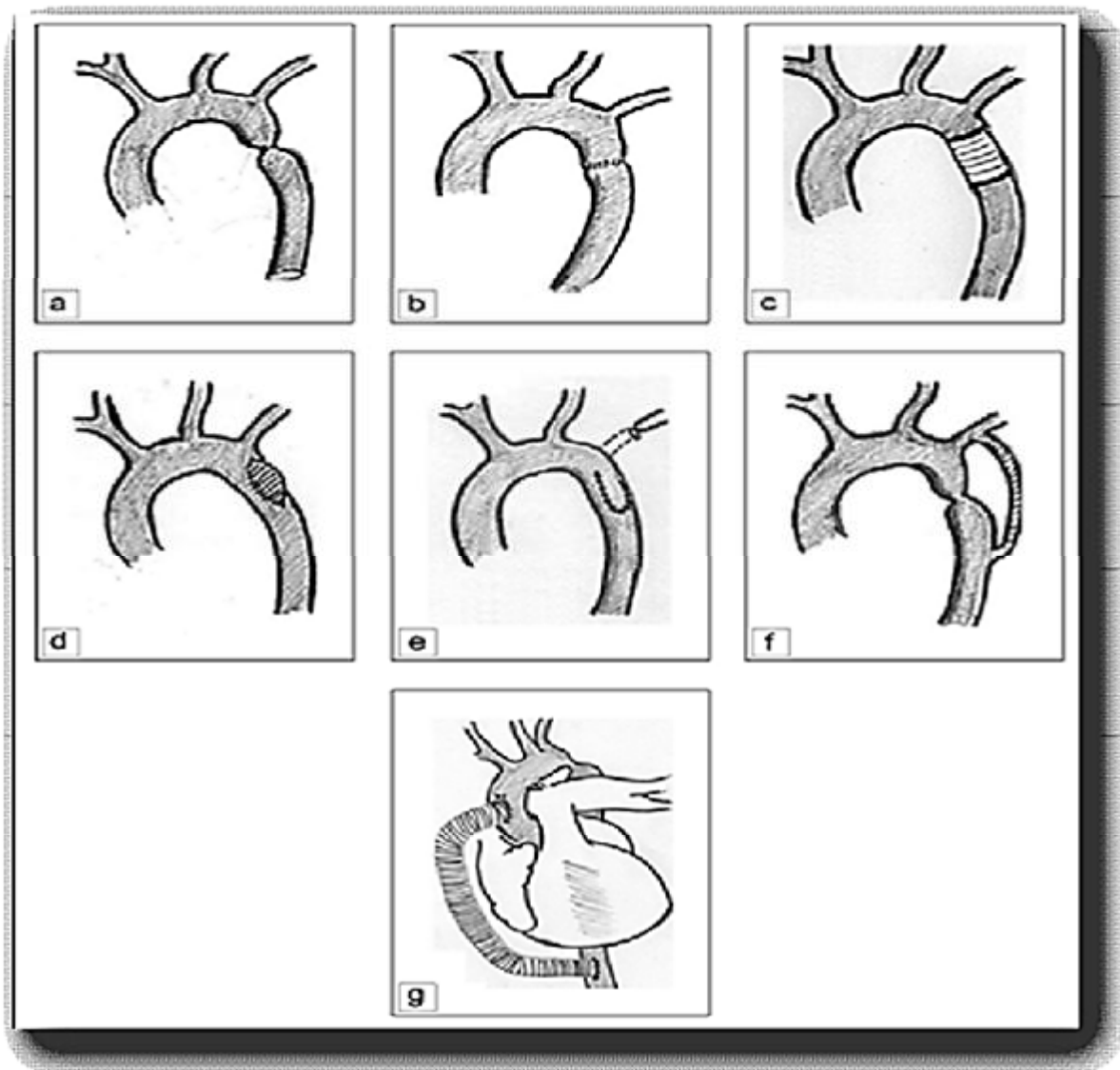


Figure 18 [71] : techniques de reconstruction chirurgicale dans les coarctations

a : situation initiale ;

b : résection-anastomose directe ;

c : résection - interposition de prothèse ;

d : patch d'aortoplastie ;

e : flap sous-clavier ;

f : pontage sous-clavo-aortique ; extra-anatomique ;

g : pontage aorte ascendante – descendante par voie antérieure, extra anatomique.

A-Abord de la coarctation

a-Coarctation par thoracotomie :

i-Thoracotomie et exposition :

L'abord de la coarctation isthmique est réalisé par thoracotomie postérolatérale dans le 4^e espace intercostal gauche. Les artères musculaires peuvent être très développées, chez le grand enfant ou l'adulte jeune, et nécessitent une hémostase sélective soigneuse. L'entrée dans la cavité thoracique est faite après arrêt momentané de la ventilation au bord supérieur de la 5^e côte pour éviter le pédicule intercostal.

Le poumon est refoulé vers l'avant. La veine hémiazygos gauche est liée et sectionnée. La plèvre pariétale est incisée en regard de l'artère sous-clavière gauche, et l'ouverture se poursuit, en regard de la zone coarctée et sur l'aorte descendante. Des fils de traction sont placés sur la plèvre de façon à l'écarter de l'aorte et à maintenir le poumon à distance. Le nerf pneumogastrique et le récurrent sont repérés. La dissection de l'aorte se poursuit avec libération complète de la sous-clavière gauche, puis dissection circonférentielle de l'aorte descendante le plus bas possible afin d'obtenir une bonne mobilisation. Pour ce faire une ligature des premières intercostales peut être nécessaire. Le canal artériel est disséqué et son extrémité pulmonaire liée. La crosse aortique est ensuite disséquée de façon extensive jusqu'au TABC et à l'aorte ascendante. La dissection de la crosse peut être facilitée par une section première du canal artériel et par une dissection étendue de la carotide gauche.

Une fois la crosse aortique disséquée et mobilisée, l'étendue de l'hypoplasie est analysée et le type d'intervention décidé. [72]

b- Cure de coarctation par sternotomie :

i-Abord de la coarctation par voie antérieure :

Une artère radiale droite est systématiquement mise en place chez ce type de patient : cette pression radiale droite est le reflet des pressions artérielles durant le temps de perfusion cérébrale sélective.

Après sternotomie médiane, le tronc veineux innominé est mobilisé et suspendu vers la tête du patient à l'aide de lacs souples fixés aux champs. Le péricarde est ouvert et les trois troncs supra-aortiques sont disséqués, mobilisés et contrôlés au moyen de tirettes. La mobilisation des trois troncs supra-aortiques est importante pour diminuer les tensions lors de l'anastomose aortique. On dissèque et on mobilise également les deux branches pulmonaires. La dissection et la mobilisation de l'artère pulmonaire gauche jusqu'au hile facilite l'exposition de l'aorte thoracique descendante située en aval du canal artériel.

L'aorte ascendante est elle aussi totalement libérée de l'artère pulmonaire droite. La poursuite de la dissection est ensuite le plus souvent réalisée sous CEC afin de mobiliser l'aorte descendante après l'insertion du canal artériel. Un écarteur de type Farabeuf rétracte alors doucement l'artère pulmonaire gauche vers les pieds ; la dissection doit être menée en restant au contact de l'aorte afin d'éviter les lésions du nerf récurrent ; une hémostase méticuleuse est indispensable durant cette phase de dissection et le bistouri électrique est largement utilisé. La dissection de l'aorte descendante est poursuivie le plus loin possible avec ligature et section des premières collatérales.

B-Circulation extra-corporelle :

a-Technique de CEC :

i-Canulation artérielle :

Première technique : canulation aortique secondairement montée dans le TABC.

La bourse de canulation est réalisée sur le bord droit de l'aorte, au ras du TABC de façon à ce que la canule aortique ne vienne pas gêner l'anastomose aortique. La CEC est alors menée entre l'aorte ascendante et les deux veines caves ; une décharge gauche est mise en place par la veine pulmonaire supérieure droite. Lorsque la perfusion sélective est nécessaire, le débit dans la canule aortique est modifié et celle-ci est montée directement dans le TABC. Les tirettes sont alors serrées sur les trois troncs supra-aortiques [73] (Fig. 20).

Deuxième technique : canulation indirecte du TABC par l'intermédiaire d'une prothèse en PTFE. Aussitôt après la thymectomie, le tronc veineux innominé est disséqué et tiré vers les pieds du malade à l'aide d'un vessel loop accroché au champ opératoire. Le TABC est lui aussi disséqué et mobilisé de façon à passer un vessel loop autour de lui. Le TABC est ensuite clampé puis ouvert longitudinalement et un tube en PTFE de 3,5 mm et 10 cm de long y est anastomosé en terminolatéral. Le TABC est déclampé et le tube clampé au ras de l'anastomose.

Après vérification de l'hémostase, une héparinisation par voie générale est effectuée à 3 mg/kg et une canule artérielle (8 French) est introduite dans le tube et sécurisée par deux fils de lin.

En fin de procédure, la canule artérielle est retirée et le tube en PTFE fermé simplement à l'aide de deux clips pour éviter d'abîmer l'artère [74, 75] (Fig. 21).

Les avantages de cette technique sont multiples :

- la perfusion au travers du tube en PTFE permet un flux bidirectionnel à la fois vers le cerveau et la circulation systémique ;

- elle évite d'avoir à canuler une aorte ascendante qui est souvent petite ; parfois la canule aortique peut d'ailleurs être obstructive dans ces « petites aortes ascendantes » ;
- cette technique évite les manipulations de la canule aortique, comme pousser la canule dans le TABC ;
- enfin, l'anastomose est grandement facilitée par l'absence de canule à l'intérieur de l'aorte ascendante.

À noter que certaines équipes canulent directement le TABC sans passer par l'intermédiaire d'un tube en PTFE ; la canule artérielle de 6 ou 8 French n'est alors enfoncée que de 2 mm pour ne pas être obstructive et maintenir une perfusion bidirectionnelle [76, 77]

Par ailleurs, il est à noter que la perfusion cérébrale sélective apporte un certain débit de sang oxygéné aux organes situés sous le diaphragme par le jeu de la collatéralité [78]. Malgré cela, certaines équipes rajoutent une canule dans l'aorte descendante pour maintenir une perfusion de l'ensemble de l'organisme [79].

ii-Température de CEC

Classiquement, la chirurgie de la crosse était effectuée en hypothermie profonde à 19 °C avec arrêt circulatoire. Actuellement, la plupart des équipes utilisent une perfusion cérébrale sélective afin de maintenir une perfusion cérébrale continue, y compris durant le temps de réparation de la crosse. Le but est de diminuer les séquelles neurologiques à distance, liées à l'arrêt circulatoire [80], et surtout d'avoir plus de temps pour réparer la crosse aortique puisque les vaisseaux cérébraux sont perfusés. Il est en effet actuellement clairement démontré que les séquelles neurologiques apparaissent pour des temps d'arrêt circulatoire supérieurs à 40 minutes [81].

La température idéale de la CEC dans les réparations de coarctation ne fait pas encore aujourd'hui l'objet d'un consensus. Les défenseurs de la normothermie s'opposent aux défenseurs de l'hypothermie à 20-25 °C, tandis que les indécis (la plupart des équipes) utilisent une hypothermie modérée à 28-30 °C.

Quelle que soit la technique de perfusion cérébrale sélective utilisée, une fois les trois troncs supra-aortiques clampés, le débit de perfusion est réduit de façon à maintenir une pression dans l'artère radiale droite de 40-50 mmHg : plus qu'un chiffre strict de débit, le but est le maintien d'une pression artérielle moyenne.

Outre la mesure de la pression radiale droite, la surveillance de cette perfusion cérébrale sélective peut se faire aussi par l'enregistrement continu de l'électroencéphalogramme ou actuellement de plus en plus par l'utilisation de la near infrared spectroscopy (NIRS) cérébrale [78]. Le but est de maintenir une saturation cérébrale régionale en oxygène (rSO₂) bilatéral comprise entre 90 % et 95 % et d'adapter le débit cérébral de perfusion pour obtenir ou maintenir ces valeurs. D'autres équipes utilisent en plus le Doppler transcrânien en complément de la NIRS [82].

Globalement, on peut retenir que le débit de perfusion cérébrale nécessaire varie avec la température choisie. À titre indicatif, certaines équipes abaissant la température entre 22 et 24 °C assurent une perfusion cérébrale avec des débits de 30 à 50 ml/kg/min [76, 77]. D'autres, abaissant la température centrale, entre 25 et 28 °C [32] maintiennent un débit cérébral entre 30 % et 50 % du débit total de CEC [74]. Pour notre équipe, quelle que soit la température, y compris en normothermie, nous nous efforçons de régler le débit de perfusion cérébrale de sorte que la pression radiale droite moyenne soit maintenue entre 40 et 50 mmHg.

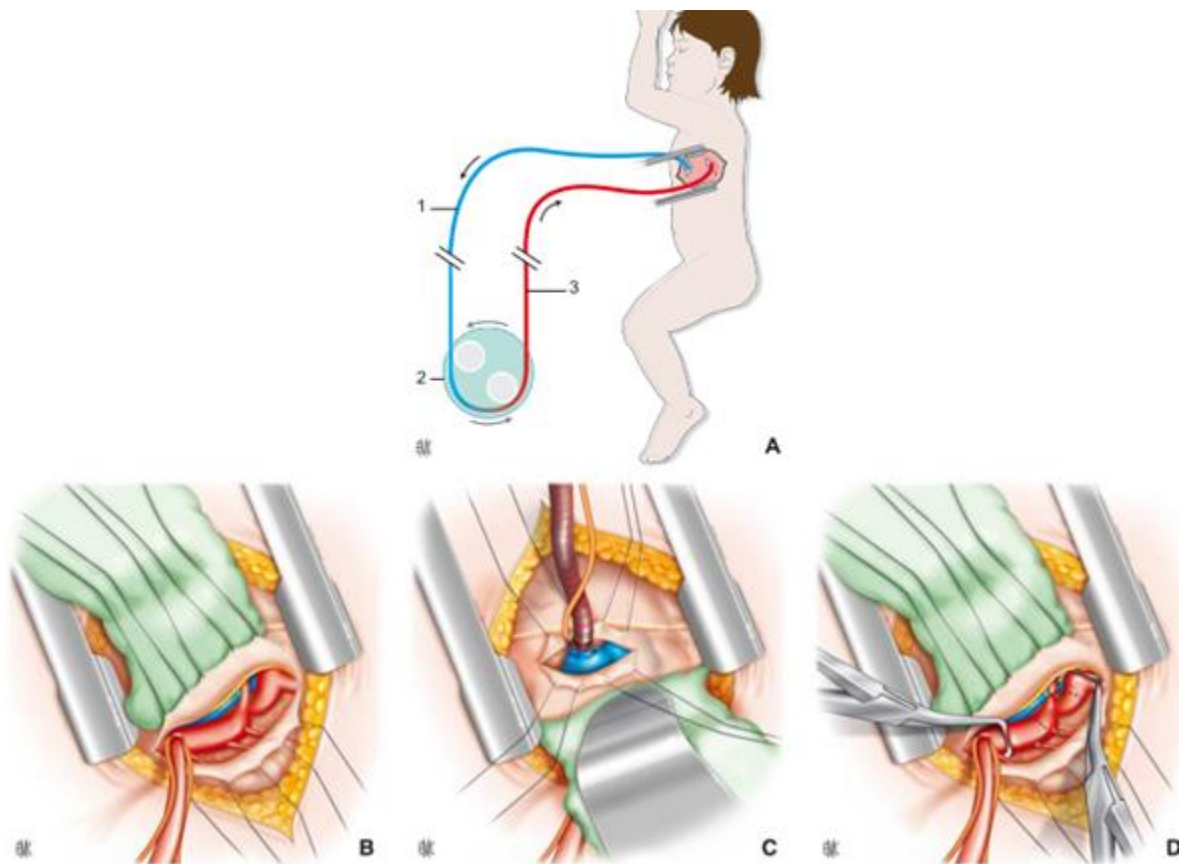


Figure 19 : circulation extracorporelle de suppléance par thoracotomie postérolatérale gauche (de A à D). 1. canule veineuse ; 2.pompe ; 3.canule aortique

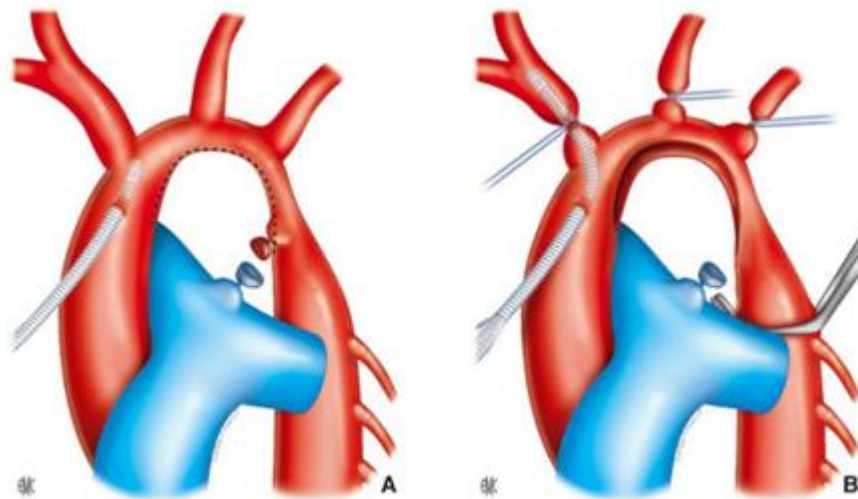


Figure 20 : canulation de l'aorte puis canule montée dans le tronc artériel brachiocéphalique (A à B)

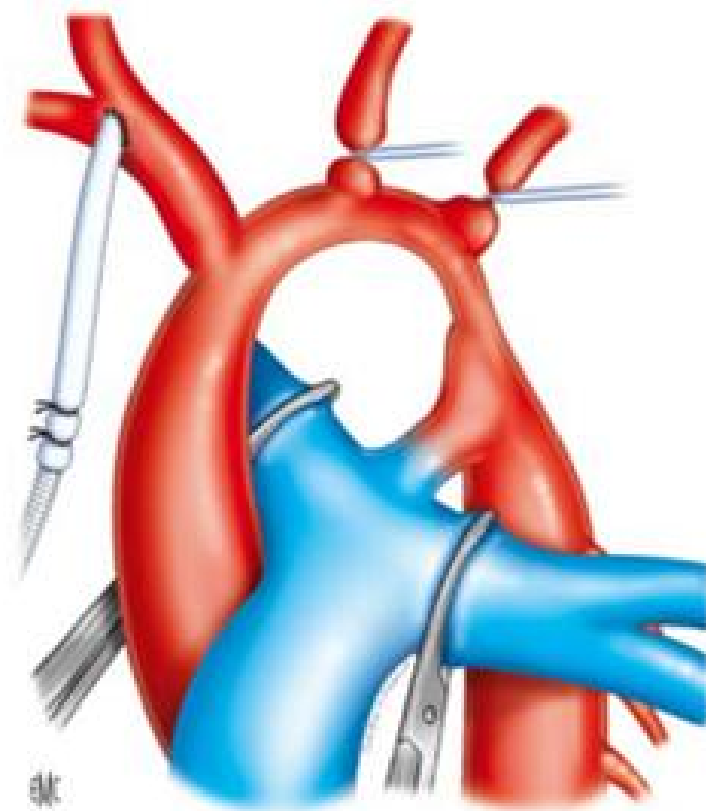


Figure 21 : canulation indirecte du tronc artériel brachiocéphalique.

C-Techniques

a- Résection-anastomose simple : technique de Crafoord

Si la coarctation est isthmique pure, sans hypoplasie de la crosse aortique, la technique utilisée est une résection-anastomose simple.

La crosse aortique est clampée au niveau du départ de la carotide gauche, l'artère sous-clavière est clampée séparément ou prise dans le même clamp (Fig. 22A). L'aorte descendante est clampée au-delà de la naissance des premières intercostales. La résection de la zone de coarctation doit être assez large afin de retirer tout le tissu ductal (Fig. 22B). Une incision de refend vers la concavité de la crosse aortique est systématiquement associée (Fig. 22C). La lumière aortique est « rincée » par une instillation de sérum hépariné vers la crosse et vers l'aorte descendante.

Le rapprochement des clamps doit pouvoir être fait sans traction. Si une traction est nécessaire, une mobilisation supplémentaire des segments aortiques est indispensable avant de débiter l'anastomose. Les extrémités aortiques sont rapprochées l'une de l'autre et l'anastomose peut être réalisée (Fig. 22D). Celle-ci est réalisée par deux hémisurjets de fil monobrin résorbable (PDS[®]) ou non résorbable (Prolène[®]) dont la taille dépend du poids de l'enfant et de la texture de la paroi aortique. En pratique, nous utilisons du 8.0 chez le nouveau-né et du 5.0 chez l'adulte.

Le clamp distal est ouvert en premier de façon à tester l'anastomose et à purger l'air présent dans la lumière aortique.

Le clamp proximal est ensuite desserré progressivement pour éviter une chute trop brusque de la pression artérielle.

La qualité du pouls en aval de l'anastomose est appréciée, en cas de doute une prise de pression est nécessaire dans l'aorte descendante.

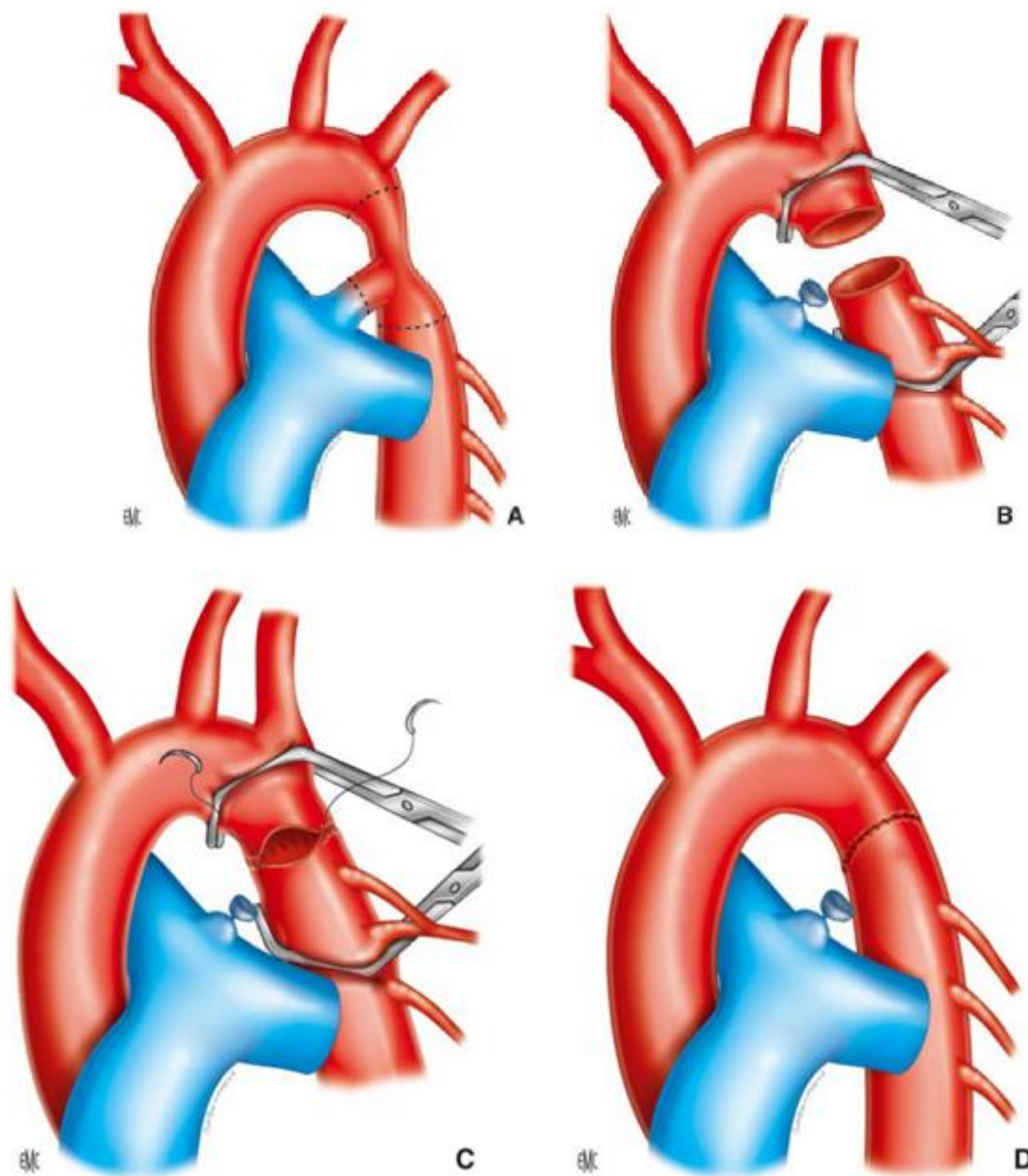


Figure 22 : technique de Crafoord (A à D)

b- Plastie d'élargissement : technique de Waldhausen

Il s'agit d'une plastie d'élargissement de l'isthme aortique utilisant l'artère sous-clavière gauche. Cette plastie peut être indiquée lorsqu'il existe une longue zone d'hypoplasie entre

l'artère sous-clavière et la zone de coarctation [70]. La voie d'abord et l'exposition sont les mêmes que pour une résection-anastomose, bien que cette technique nécessite beaucoup moins de mobilisation des différents segments aortiques.

L'artère sous-clavière est disséquée jusqu'à sa terminaison. Le clampage proximal de l'aorte est situé entre la sous-clavière et la carotide gauche, le clampage distal en aval de la zone de coarctation (Fig.23). L'artère sous-clavière est sectionnée à sa terminaison. Une incision longitudinale est faite sur l'artère sous-clavière et sur l'aorte en ouvrant la zone de coarctation et en la dépassant. La saillie intimale de la coarctation correspondant au tissu ductal peut être réséquée s'il existe un diaphragme bien individualisé. Cette résection est prudente pour ne pas entamer la média. En pratique nous réalisons rarement cette résection. Une fois ouverte, l'artère sous-clavière est rabattue vers le bas sur l'aorte et vient élargir toute la zone comprise entre la naissance de l'artère sous-clavière et l'aorte sous-stricturale. Les coins de l'artère sous-clavière ne doivent pas être excisés, de façon à réaliser une large ouverture. La suture est réalisée par deux hémisurjet de Prolène® ou de PDS® 7 ou 8.0. du haut vers le bas.

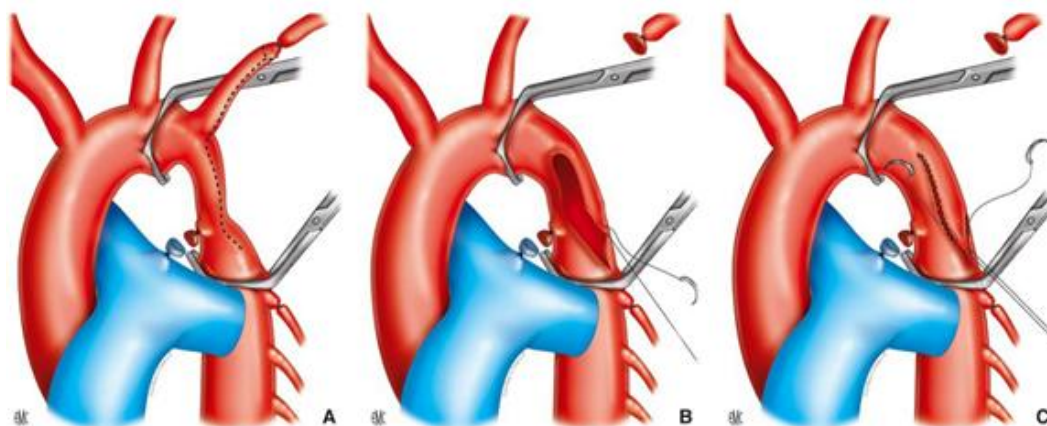


Figure 23 : technique de waldhausen (A à C)

c- Réséction-anastomose étendue :

S'il existe une coarctation isthmique associée à une hypoplasie de la crosse, comme cela est très souvent le cas dans les coarctations du nouveau-né, une modification de la technique de Crafoord est nécessaire [83, 84].

La dissection de la crosse doit être plus extensive, avec libération des deux faces de la crosse aortique jusqu'à l'aorte ascendante et au TABC. Pour ce faire, un lac Silastic[®] passé autour de la sous-clavière gauche d'abord, puis autour de la carotide gauche, peut aider à l'exposition. Une section première de canal artériel permet elle aussi de donner un meilleur jour sur la zone de dissection.

Le clampage proximal de l'aorte doit être situé immédiatement après le départ du TABC. Un clampage séparé de la sous-clavière éventuellement au moyen d'un clip ou d'un lac Silastic[®] est souvent nécessaire.

La zone de coarctation est réséquée et le segment hypoplasique de l'arche aortique est incisé au niveau de la concavité de la crosse.

S'il existe un long segment hypoplasique, l'incision de refend est très longue et il est parfois nécessaire de sacrifier l'artère sous-clavière gauche afin de réaliser l'anastomose immédiatement sous le départ du TABC et sous le départ de la carotide gauche (Fig.24).

Le sacrifice de l'artère sous-clavière est sans conséquence chez l'enfant de moins de 2 ans. Chez l'enfant plus grand, une réimplantation de l'artère sous-clavière dans la carotide gauche est nécessaire.

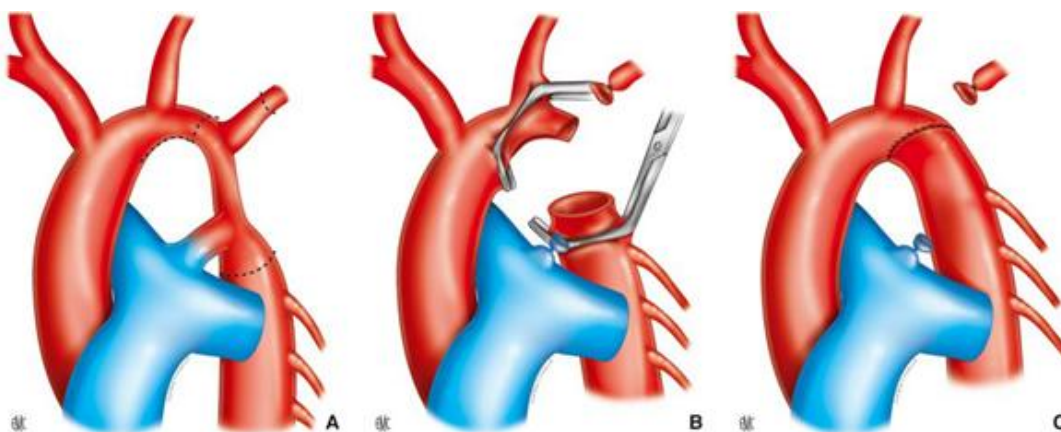


Figure 24 : résection avec plastie de crosse et sacrifice de la sous-clavière

d- Résection plastie anastomose : technique d'Amato

Lorsque le segment 2 est touché par l'hypoplasie, un élargissement de celui-ci est possible en utilisant l'artère sous-clavière selon la technique d'Amato [85, 86]. Cette technique a l'avantage de traiter l'hypoplasie du segment 2 tout en préservant la circulation de la sous-clavière.

Le segment hypoplasique est repéré entre la naissance de la sous-clavière et de la carotide gauche (Fig.25A). La zone de coarctation est excisée depuis l'orifice de la sous-clavière jusqu'à une zone saine sous-ductale. Une incision de refend sur la face inférieure de la crosse jusqu'à l'origine de la carotide gauche est réalisée. L'ensemble de l'incision proximale sous la carotide et sous la sous-clavière doit être de la même longueur que l'orifice de l'aorte distal. L'anastomose est alors réalisée entre la face inférieure de la crosse et l'aorte descendante par deux hémisurjets (Fig. 25B). L'inspection met alors en évidence une zone hypoplasique résiduelle entre carotide et sous-clavière. Une incision est réalisée à la face supérieure de la crosse entre ces deux derniers vaisseaux. Cette incision se poursuit sur la face externe ou gauche de la carotide gauche d'une part et sur la face interne ou droite de la sous-clavière gauche sur une longueur identique. La suture est débutée à la partie proximale des berges postérieures en remontant vers le haut, rapprochant ainsi les berges antérieures et postérieures de la carotide et de la sous-clavière (Fig. 25C). La réalisation de cette anastomose entraîne une fusion des origines des deux vaisseaux et un élargissement du segment 2 de l'arche (Fig. 25D).

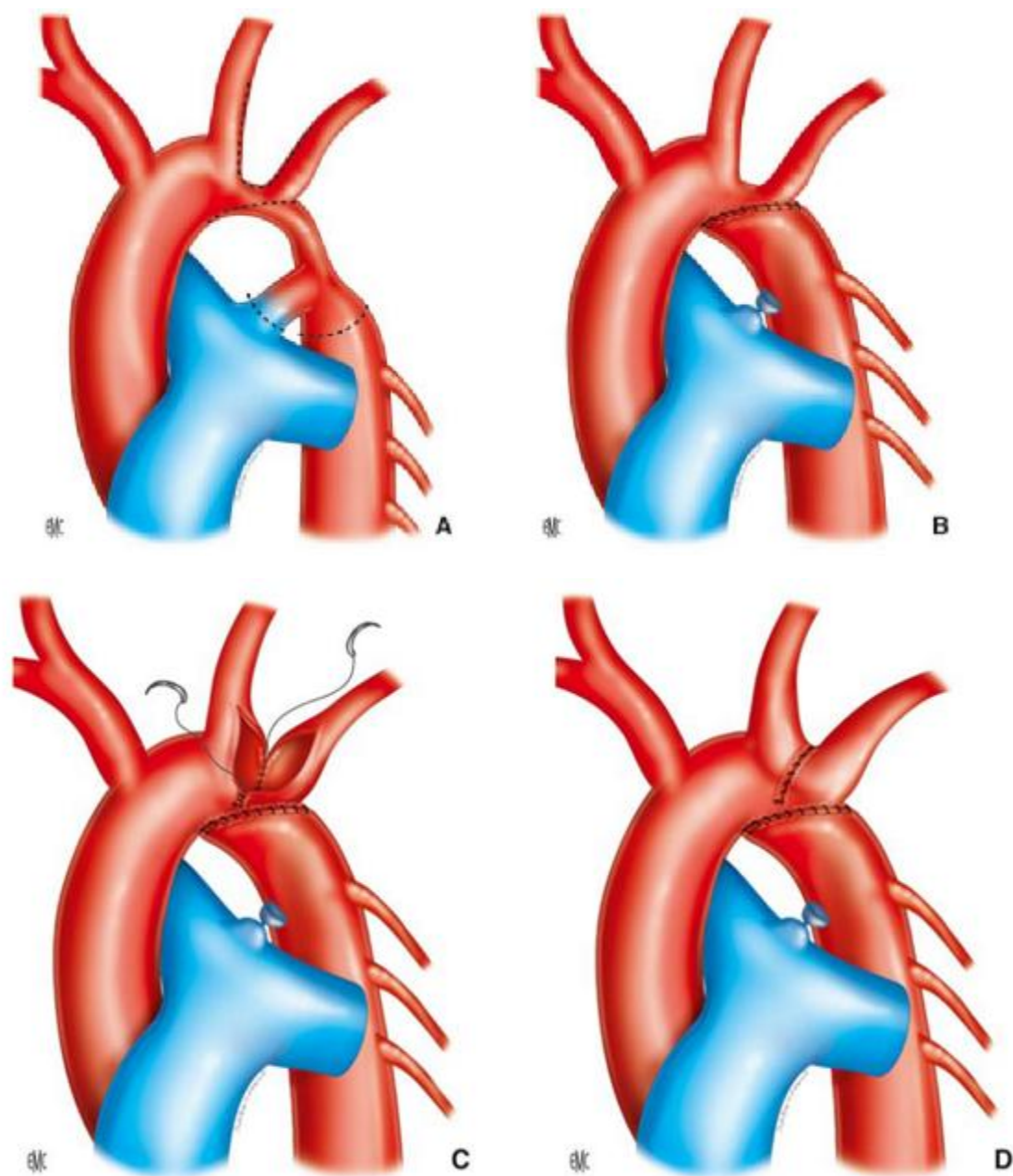


Figure 25 : technique d'Amato (Aà D)

e- « Reverse sub clavian flap »

Lorsque l'hypoplasie sus-jacente à la coarctation remonte entre la sous-clavière et la carotide gauche, un élargissement du segment 2 de l'isthme est nécessaire. La technique de flap inversé peut être utilisée.

La dissection et la mobilisation de l'arche et des troncs supra-aortiques doit être maximale. L'artère sous-clavière gauche est liée distalement comme pour un Waldhausen.

Le clamp aortique proximal est positionné le plus proche possible du TABC, le clamp distal est positionné sur l'aorte descendante si le canal est fermé ou juste au-dessus du canal si celui-ci est encore perméable, afin de perfuser l'hémicorps inférieur durant la reconstruction de l'arche. L'artère sous-clavière est sectionnée puis ouverte longitudinalement. Cette ouverture se poursuit sur l'arche aortique en direction de la carotide, puis remonte le long de la carotide gauche. L'anastomose d'élargissement s'effectue ensuite de la même façon que la technique de Waldhausen par deux hémisurjets de 7 ou 8.0

(Fig. 26A à C).

Une fois la portion terminale de l'arche élargie, il faut réaliser une cure de coarctation isthmique selon la technique de résection-anastomose (Fig. 26D à G). Le clamp distal est alors repositionné sur l'aorte descendante et une résection de la zone de coarctation est effectuée. L'anastomose est effectuée éventuellement après un refend dans la concavité de la crosse aortique si le segment situé sous la sous-clavière est hypoplasique [87].

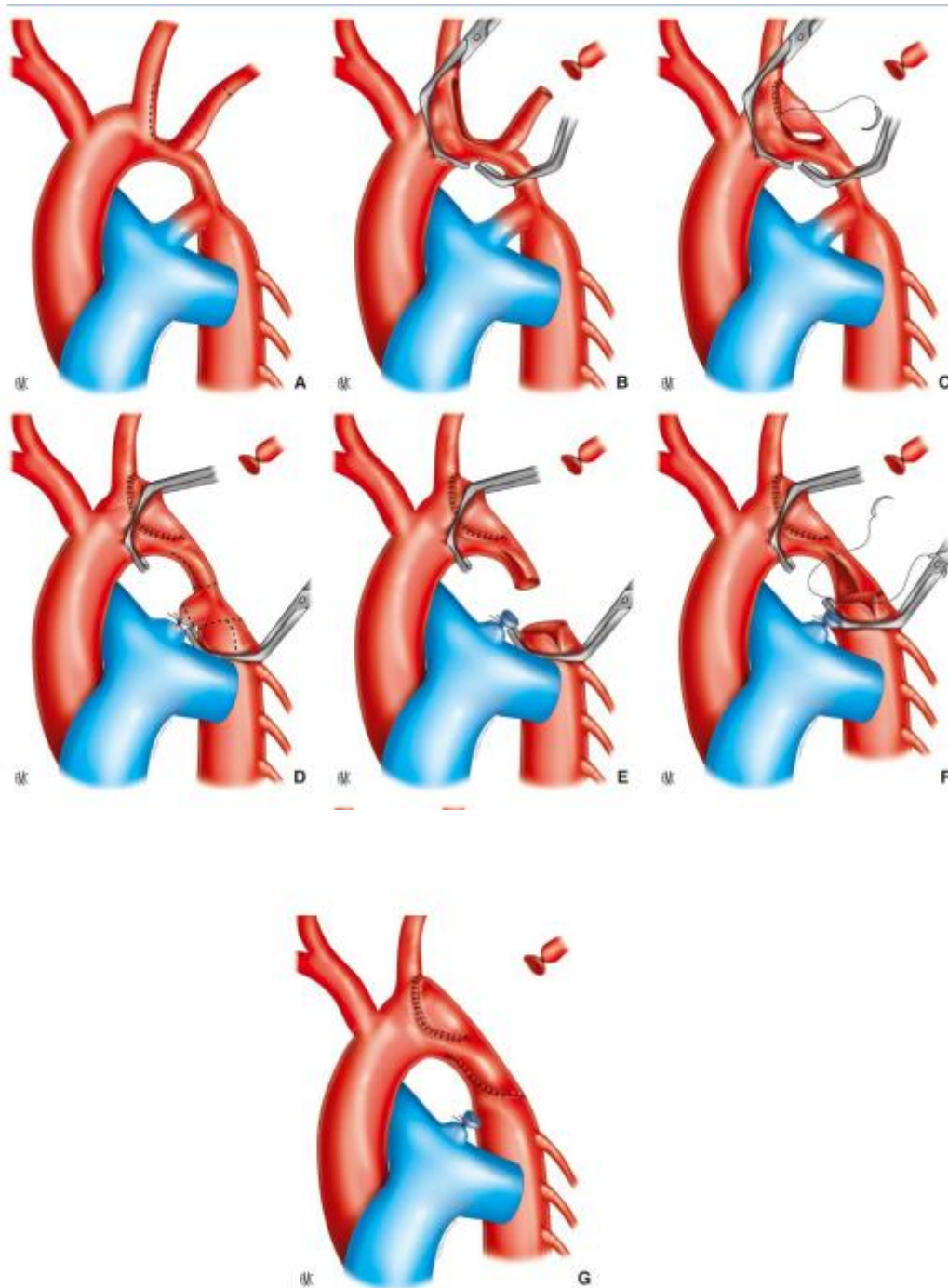


Figure 26 : reverse subclavian flap, traitement de l'hypoplasie de l'arche (A à G)

f- Autres techniques utilisant l'artère sous-clavière :

i- Transposition de l'artère sous-clavière [88, 90]

L'artère sous-clavière est largement mobilisée jusqu'à l'origine de ses premières branches. Le canal artériel est disséqué, suturé puis sectionné. L'aorte est clampée au-delà de l'origine de l'artère sous-clavière en amont et au niveau de l'aorte descendante en aval de la coarctation. La sous-clavière est elle aussi clampée, puis détachée de son insertion aortique. Une incision est alors réalisée sur l'aorte en débutant au niveau de l'insertion de la sous-clavière et en descendant vers l'aorte descendante en ouvrant la zone de coarctation et en la dépassant. Cette incision se bifurque sur quelques millimètres dans sa portion terminale sur l'aorte descendante. La face postérieure droite de la sous-clavière est ouverte longitudinalement d'une longueur équivalente à l'ouverture aortique. L'anastomose est ensuite réalisée entre l'aorte et l'artère sous-clavière, cette dernière venant élargir la zone coarctée. Cette intervention permet d'éviter le sacrifice de l'artère sous-clavière.

ii- Résection-anastomose associée à une transposition d'artère sous-clavière [91]

Comme pour la technique précédente, l'artère sous-clavière est largement mobilisée jusqu'aux premières collatérales. L'aorte descendante et la crosse sont elles aussi mobilisées comme pour une résection-anastomose. L'intervention débute par une résection de la zone coarctée au ras de la sous-clavière. La partie postérieure de l'anastomose est réalisée en arrêtant les surjets latéralement dès que la moitié ou les deux tiers de l'anastomose sont réalisés. L'artère sous-clavière est alors sectionnée au niveau de son implantation et l'aorte descendante est ouverte longitudinalement vers le bas.

Une ouverture de la face postérieure de l'artère sous-clavière est réalisée sur une longueur équivalente à l'ouverture aortique. L'anastomose est complétée en venant insérer la sous-clavière à cheval sur l'anastomose.

iii- Plastie de glissement de l'artère sous-clavière [92]

Comme pour la technique précédente, l'artère sous-clavière est largement mobilisée jusqu'aux premières collatérales. L'aorte descendante est elle aussi mobilisée comme pour une résection-anastomose, afin qu'elle puisse être ascensionnée. La mobilité de l'artère sous-clavière est alors testée afin de vérifier qu'elle puisse « descendre en regard de la zone coarctée ». Si tel est le cas, l'aorte et la sous-clavière sont clampées, une incision de la zone coarctée est réalisée longitudinalement. Cette incision se poursuit sur l'artère sous-clavière sur une longueur équivalente.

L'anastomose est ensuite réalisée en faisant descendre l'artère sous-clavière non désinsérée sur la zone de coarctation, l'extrémité distale de l'incision sur la sous-clavière rejoignant l'extrémité proximale sur l'aorte.

g- Élargissement par patch

Cette technique nécessite peu de dissection et de mobilisation de l'aorte. L'aorte est contrôlée en amont et en aval de la coarctation puis est clampée (Fig. 27). Une ouverture longitudinale de l'aorte est réalisée en montant au-dessus de la zone coarctée vers l'artère sous-clavière et en descendant en dessous vers l'aorte descendante. Un patch ovalaire de Dacron[®] ou de poly-tétra-fluoro-éthylène (PTFE) est ensuite suturé de part et d'autre de la coarctation [93].

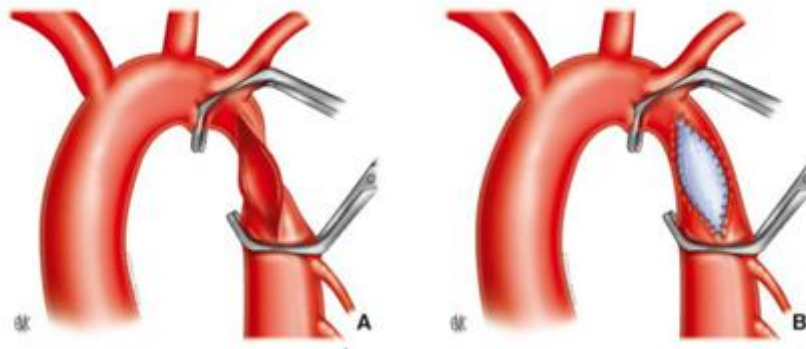


Figure 27 : élargissement par patch (A à B)

Nous n'utilisons jamais cette technique en première intention, mais un élargissement par patch peut être une technique utile et simple dans certaines recoarctations (ou chez le grand enfant).

h- Tube prothétique

i- Position anatomique, tube terminoterminal :

La dissection de la crosse aortique doit être suffisante pour pouvoir clamber la crosse sous l'artère carotide interne gauche.

La résection emporte toute la zone coarctée et la zone de tissu ductal résiduel. Un tube prothétique de diamètre adapté aux deux segments d'aorte est positionné en lieu et place de la coarctation. Le diamètre doit être suffisant (c'est-à-dire au moins 16 ou 18 mm pour un adulte) et sa longueur ne doit pas être excessive pour éviter

tout kinking du tube ou de l'aorte sus- ou sous-jacente. Pour obtenir un diamètre suffisant, il peut être nécessaire de réaliser des contre-incisions sur la face inférieure de la crosse d'une part et sur le bord postérieur gauche de l'aorte descendante. Les lumières des segments proximal et distal sont nettoyées au sérum physiologique hépariné afin d'éliminer toute trace de caillot. L'anastomose proximale est réalisée dans un premier temps par deux hémisurjets de Prolène® 5 ou 6.0. La prothèse est alors clampée et la crosse déclampée. Après vérification de l'hémostase de l'anastomose proximale, l'anastomose distale est réalisée elle aussi par deux hémisurjets de Prolène® 5 ou 6.0. La prothèse est une nouvelle fois irriguée avec du sérum hépariné avant la complétion de l'anastomose (Fig. 28).

Cette technique est utilisée avant tout chez l'adulte chez qui une mobilisation extensive de la crosse et de l'aorte descendante ne rend pas toujours possible une anastomose directe.

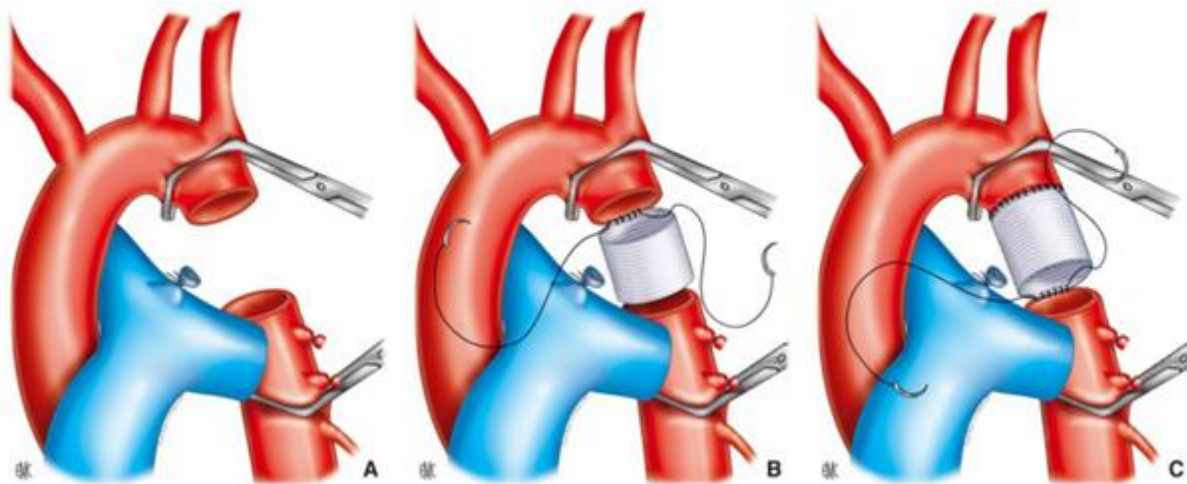


Figure 28 : tube en position anatomique (A à C)

ii- Position extra-anatomique

En cas de recoarctation non accessible à une angioplastie, plusieurs techniques restent envisageables. La réalisation d'une dérivation entre l'artère sous-clavière et l'aorte descendante représente une alternative simple. L'aorte doit être suffisamment disséquée pour que son contrôle soit possible. Sous clampage latéral, un tube de Dacron[®] ou de PTFE peut être mis en place entre l'artère sous-clavière et l'aorte descendante poststricturale. Cette technique évite de devoir redisséquer la zone de coarctation [94].

Si le segment (re)coarcté est très long ou si un abord de la région par thoracotomie gauche semble très difficile ou risqué, une longue prothèse peut être mise en place entre l'aorte ascendante et l'aorte descendante, en ouvrant le péricarde postérieur et en réalisant l'anastomose au ras du diaphragme. La voie d'abord choisie peut alors être une thoracotomie ou une sternotomie [95, 97].

i- Cure de coarctation par thoracotomie gauche sous CEC

Plusieurs signes peuvent faire craindre qu'une circulation collatérale de part et d'autre de la coarctation soit peu développée, notamment dans les recoarctations ou dans les coarctations peu serrées du grand enfant, de l'adolescent ou de l'adulte. L'absence de circulation collatérale pariétale, des artères intercostales normales, un diamètre de coarctation peu serré exposent à un risque plus élevé de paraplégie lors du clampage et nécessitent une perfusion du segment d'aval pendant la réparation.

Un test simple consiste à mesurer la pression résiduelle en aval de la coarctation lors du clampage. Si la pression résiduelle est inférieure à 50 mmHg, il faut relâcher le clamp et mettre en route une vascularisation de suppléance.

i- Shunt passif inerte type shunt de Gott

La technique initialement décrite consistait à mettre en place un shunt intraluminal entre la crosse aortique et l'aorte. Techniquement, deux canules aortiques sont reliées par un court segment de tube de CEC, l'une des canules est introduite dans la face latérale de la crosse aortique et l'autre dans l'aorte descendante. La canulation de la face latérale de la crosse doit être très prudente car le tissu y est souvent fragile. La protection médullaire apportée par ce type de shunt semble inférieure à celle apportée par une technique de perfusion active, mais cette technique est utilisée par certaines équipes.

ii- Technique utilisant la CEC

CEC périphérique. Une CEC de perfusion de l'hémicorps inférieur peut être mise en route entre artère et veine fémorale.

Cette technique permet de libérer le champ opératoire de la coarctation et assure une très bonne perfusion. La seule difficulté réside dans la canulation des vaisseaux fémoraux alors que le patient est en décubitus latéral.

CEC centrale. Lorsqu'une suppléance est nécessaire, nous utilisons préférentiellement une CEC centrale par la thoracotomie. Cette CEC est effectuée entre l'aorte descendante canulée le plus bas possible vers le diaphragme et l'auricule gauche ou le tronc de l'artère pulmonaire [98] (Fig. 19).

j- Réparation de la crosse

Il existe plusieurs techniques pour la reconstruction de l'arche aortique. Trois cas de figures peuvent être individualisés.

Coarctation simple associée à une cardiopathie : c'est le cas des syndromes de coarctation où il existe une CIV et une coarctation aortique isthmique.

Le traitement de la coarctation est une résection-anastomose simple.

Coarctation associée à une hypoplasie de l'arche et à une cardiopathie : cela peut se rencontrer dans les syndromes de coarctation mais surtout dans les transpositions des gros vaisseaux associées à une CIV et à une coarctation. Dans ces derniers cas, l'arche aortique est très souvent hypoplasique et le traitement est une résection de la zone coarctée associée à un élargissement de la crosse aortique.

Enfin dans certains cas, il s'agit de traiter une hypoplasie de la crosse sans véritable coarctation isthmique. C'est le cas notamment des recoarctations, ou bien des coarctations opérées qui présentent une hypoplasie résiduelle de l'arche, voire de première intention dans certains syndromes de Shone. Ces derniers cas sont traités par un patch d'élargissement de la crosse.

i- Résection-anastomose directe

Une fois la crosse et l'aorte descendante parfaitement disséquées, l'aorte ascendante est clampée et une dose de cardioplégie est injectée. Sous couvert d'une perfusion cérébrale, les trois tirettes des trois troncs supra-aortiques sont serrées et l'aorte descendante clampée le plus loin possible. La zone de coarctation est ensuite réséquée, une incision de refend est le plus souvent réalisée sur la face inférieure de la crosse de façon à traiter une éventuelle zone d'hypoplasie associée. L'anastomose est réalisée par deux hémisurjets en débutant à la face postérieure (Fig. 12).

La purge de la crosse est effectuée par la canule de perfusion cérébrale, puis le clamp distal est ouvert et la perfusion reprise complètement [99, 100].

ii-Patch d'élargissement

L'étendue de la zone d'hypoplasie est repérée. Souvent l'ensemble de la crosse est hypoplasique jusqu'à l'isthme.

L'aorte ascendante est clampée et une dose de cardioplégie est injectée. Sous couvert d'une perfusion cérébrale, les trois tirettes des trois troncs supra-aortiques sont serrées et l'aorte descendante clampée le plus loin possible. La face inférieure

de la crosse est ouverte longitudinalement. Celle-ci est élargie au moyen d'un patch de péricarde hétérologue, d'un patch de PTFE, de Dacron[®] ou encore d'homogreffe, fixé par deux hémisurjets en débutant au niveau de l'isthme aortique (Fig.30). L'utilisation d'un patch d'autogreffe pulmonaire a aussi été rapportée [102].

iii- Résection-anastomose indirecte : avec patch d'élargissement

La face inférieure de la crosse est ouverte longitudinalement. La zone coarctée est réséquée. Une anastomose du plan postérieur de la convexité de la crosse aortique et de l'aorte descendante est réalisée à l'aide d'un surjet de polypropylène 7.0. Lorsque cette hémianastomose est terminée, un trait de refend est effectué sur l'aorte descendante. La crosse aortique présente alors une béance importante depuis l'aorte ascendante jusqu'au-delà du premier centimètre d'aorte descendante. Cette béance est alors comblée par un patch d'autogreffe ou d'homogreffe pulmonaire, de péricarde autologue (traité à la glutaraldéhyde ou non) ou de péricarde hétérologue, voire de Gore-Tex[®]. Quel que soit le matériel utilisé, l'avantage de l'anastomose indirecte est, outre la disparition de l'hypoplasie, de diminuer les tensions sur l'anastomose et vraisemblablement de diminuer les récurrences en terme de recoarctation [103]. Cette technique s'avère quasiment indispensable pour traiter la discongruence existant entre aorte et artère pulmonaire et facilite grandement la reconstruction chirurgicale existant dans les formes anatomiques de transposition, de CIV et de coarctation.

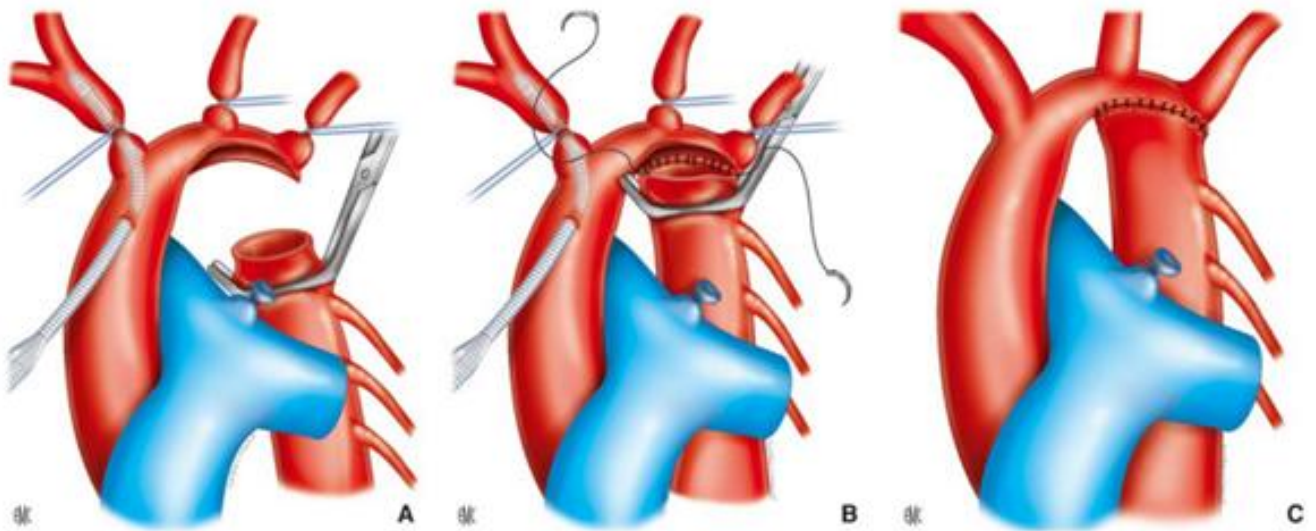


Figure 29 : résection- anastomose par sternotomie (A à C)

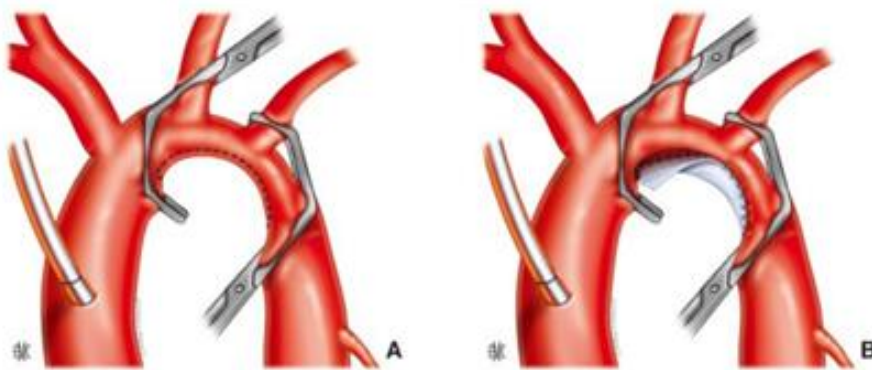


Figure 30 : élargissement de l'aorte par patch (A à B)

D- Indications :

Toute coarctation aortique doit être opérée. Les indications du choix de la technique sont discutées en fonction de l'âge et du contexte clinique [104, 105]

a-Selon l'âge :

Adulte :

La technique idéale est la résection anastomose. Cependant, plusieurs facteurs en limitent l'indication : la paroi aortique est parfois très fragile, la mobilité des segments d'amont et d'aval est réduite, les artères intercostales sont anévrismales et extrêmement fragiles. Donc, il est plus aisé et plus prudent d'utiliser un tube terminoterminal.

b- Selon le contexte clinique

i- Coarctation isolée simple :

Le choix de la technique dépend de l'âge.

ii- Resténose isolée :

Le patch d'élargissement est une technique simple qui n'exige pas une mobilisation étendue de l'aorte. Elle expose au risque de faux anévrisme tardif [106,107]. Si un abord direct par thoracotomie est décidé, il est prudent, sinon indispensable, d'utiliser une circulation extracorporelle fémorofémorale. Celle-ci maintient une pression moyenne à 60 mmHg dans l'aorte d'aval lors du clampage.

Ainsi, les vascularisations médullaire et rénale sont préservées. Le risque d'hémorragie est important et cette technique est un avantage précieux pour éviter les pertes sanguines. Le cell saver est systématique. La zone de recoarctation est largement réséquée, et un tube terminoterminal est mis en place.

iii- Resténose complexe sans tube :

La complexité provient d'antécédents d'infection ancienne ou récente. L'abord direct de la zone isthmique est dangereux car l'aorte est extrêmement fragile. La moindre effraction aortique se complique d'une hémorragie importante dont l'hémostase est difficile. La dissection pulmonaire entraîne des hémorragies pleurale et pulmonaire. La mise en place d'un tube aorto-aortique qui court-circuite la coarctation est une bonne solution [108]. Actuellement, on propose une dilatation percutanée dans les resténoses [109, 110] . La dilatation n'est pas la procédure de première intention .

iv- Anévrisme avec ou sans resténose :

Le plus souvent, il s'agit d'un faux anévrisme qui siège sur la suture d'un tube prothétique [111] L'abord direct de cette zone est dangereux du fait des hémorragies importantes potentielles lors de la dissection aortique. La technique du tube aorto-aortique antérieur est une solution simple. Il faut y associer un clampage aortique définitif après l'origine de la sous-clavière, pour diminuer le risque de rupture du faux anévrisme. Si un abord direct par thoracotomie est choisi, une circulation extracorporelle fémoro-fémorale est utilisée. Toute la zone pathologique est réséquée, et un tube termino-terminal est mis en place.

E-Complications post opératoires [72] :

a-Précoces

i- Saignement

Un saignement excessif après une cure de coarctation n'est pas une complication rare, surtout chez les patients relativement âgés, présentant de multiples collatérales. Ces collatérales peuvent être à l'origine d'hémorragies intrathoraciques, mais aussi pariétales.

ii-Hypertension artérielle paroxystique

Les crises d'hypertension secondaires sont des complications peuvent atteindre une fréquence de 30 % si elles sont mal prévenues. Ces crises sont liées à la production de catécholamine et de rénine endogène durant la période périopératoire.

Les formes modérées d'hypertension sont traitées par une simple sédation, mais les formes plus importantes sont traitées par les a- et b-bloquants, voire par le nitroprussiate de sodium secondairement relayé par des b-bloquants.

iii- Paraplégie

Les paraplégies postopératoires sont des complications rares mais gravissimes des cures de coarctations ou des recoarctations.

L'incidence estimée est de 0,4 % à 1,5 % . Le principal facteur de risque évoqué est la durée de clampage (le clampage moyen des sujets ayant développé une paraplégie était de 49 min) d'autant plus qu'il existe une circulation collatérale peu ou pas développée.

iv- Douleur abdominale, iléus réflexe

Des douleurs abdominales avec distension gazeuse colique liée à un iléus réflexe peuvent s'observer dans les 2 ou 3 jours postopératoires. Au minimum, il s'agit de lésions en rapport avec des mécanismes d'ischémie-reperfusion qui sont résolutifs spontanément avec une mise au repos du tube digestif, mais ces lésions

peuvent évoluer vers la nécrose colique ou mésentérique et nécessiter une intervention chirurgicale digestive. Le contrôle agressif et systématique de l'hypertension postopératoire a permis de réduire considérablement ces complications.

v- Chylothorax

Le chylothorax est une complication peu fréquente mais classique des interventions situées sur l'isthme aortique (canal artériel, anomalie des arcs aortiques, coarctation). La cause du chylothorax postopératoire est rarement une lésion du canal thoracique lui-même (bien que cela soit possible), mais plutôt une lésion des petit canalicules lymphatiques périaortique et périœsophagien. Ces canalicules s'ils sont vus durant l'intervention doivent être liés ou clippés plutôt que coagulés pour en assurer la lymphostase.

Si en postopératoire le liquide de drainage apparaît laiteux, une recherche biologique de chyle confirme le diagnostic et un régime enrichi en triglycérides à chaîne moyenne est institué.

Si, malgré le régime d'exclusion, l'écoulement chyleux persiste, un traitement par somatostatine intraveineuse à dose progressive (3 à 10 µg/kg/h) peut être entrepris pour une durée

de 2 à 4 semaines . Enfin, en cas d'échec du traitement conservateur, une reprise chirurgicale peut être réalisée, soit pour tenter une lymphostase locale, soit pour ligature complète du canal thoracique.

vi- Paralysie récurrentielle

Le nerf récurrent faisant sa crosse sous le canal artériel, une lésion de celui-ci est possible lors de la dissection. Une dissection au bistouri électrique doit donc être évitée dans la zone de récurrence du nerf. Celui-ci doit être refoulé indirectement par une traction douce sur le feuillet viscéral de la plèvre.

Le plus souvent, les paralysies récurrentielles sont temporaires car résultant d'un simple traumatisme et non d'une section du nerf. Le principal signe est une voix bitonale et quelques troubles de la déglutition en rapport avec la paralysie de la corde vocale. Cette complication nécessite une prise en charge par les oto-rhino-laryngologistes.

b- Complications tardives

Les complications à distance de la réparation sont représentées essentiellement par les recoarctations. L'incidence des recoarctations est plus importante lorsque les patients ont eu une intervention très tôt dans la vie. Très souvent, la recoarctation se développe sur une coarctation résiduelle. Celles-ci sont liées à une technique de réparation inadéquate, à une hypoplasie de l'arche associée ou à l'insuffisance du patch de sous-clavière lorsqu'un « Waldhausen » a été réalisé. Un excès de tension au niveau de l'anastomose est aussi un facteur favorisant de recoarctation.

Le bilan de la recoarctation impose des mesures de gradient de pressions transisthmiques par échocardiographie-Doppler ainsi qu'une appréciation anatomique par imagerie par résonance magnétique (IRM) ou scanner. En général, l'indication de réintervention est retenue en présence d'un rétrécissement significatif au scanner ou à l'IRM un gradient diastolique supérieur à 20-30 mmHg est mesuré au Doppler.

Le traitement des recoarctations est aujourd'hui devenu majoritairement un traitement non chirurgical. Depuis plusieurs années, la grande majorité des recoarctations sont en effet traitées par angioplastie avec de très bons résultats.

2-Traitement endovasculaire [112]

a- Angioplastie aortique percutanée par sonde a ballonnet :

S'est développée avec l'essor du matériel depuis le début des années 1980. Elle consiste à étirer et déchirer l'épaississement intimal et la média en gonflant une sonde à ballonnet à travers la zone coarctée. Ceci est réalisé le plus souvent sous anesthésie générale ou forte sédation en raison de son caractère algique. Après les mesures hémodynamiques et angiographiques, on choisit un ballon de diamètre voisin (jusqu'à 1 ou 2 mm) à celui de l'aorte isthmique ou transverse d'amont sans dépasser celui de l'aorte au diaphragme.

Cette technique est proposée avec succès dans les coarctations natives ou recoarctations localisées de l'aorte chez l'adulte. De façon parallèle, les endoprothèses ou stents se sont développés, initialement pour corriger une dissection aiguë lors d'un geste d'angioplastie, ensuite pour prévenir le retour élastique après dilatation. Il existe actuellement une tendance nette pour de nombreuses équipes à utiliser d'emblée chez l'adulte une endoprothèse à déformation plastique montée sur une sonde à ballonnet plutôt que la dilatation seule pour l'angioplastie. Il n'y a cependant pas ou peu d'études randomisées. De façon générale, une endoprothèse est souhaitable en cas de sténose très serrée (< à 3,5 voire 4 mm de diamètre), tubulaire longue (> 10 mm), ou d'une hypoplasie de l'isthme ou de l'aorte transverse, ou en cas d'un gradient de plus de 10 mm Hg après dilatation seule.

En cas de sténose serrée, on préconise d'effectuer une dilatation en 2 temps avec une reprise 6 mois plus tard pour un geste complémentaire afin d'éviter une surdilatation. Le choix de l'endoprothèse reste crucial. Initialement, on utilisait du fait de sa disponibilité la prothèse Palmaz (*Johnson and Johnson Interventionnal*) qui a comme inconvénient principal des extrémités pointues avec un risque de perforation du ballon ou de l'aorte et un raccourcissement important de longueur lors de la

dilatation. Plus récemment, d'autres endoprothèses sont apparues et surtout le CP stent (*Numed*), composé de titane. Ce dernier a des mailles en forme de zigzag avec des extrémités arrondies, donc moins blessantes, et un raccourcissement moindre à l'inflation. Il est le plus souvent monté sur un ballon BIB (balloon in balloon, *Numed*) composé de 2 ballons, l'un situé dans l'autre ce qui permet une meilleure stabilisation de la prothèse lors de la dilatation et en théorie un repositionnement possible avant de gonfler le ballon externe (fig.1). Ce produit est recommandé par la plupart des équipes de nos jours. Ces techniques d'angioplastie utilisent de plus en plus des dispositifs occlusifs de type Perclose AT (*Abbott Vascular*) pour éviter les risques hémorragiques à l'ablation des larges gaines d'introduction. Après l'implantation, les patients sortent sous un traitement par aspirine pendant 3 à 6 mois, parfois avec des AVK en cas d'hypoplasie de l'arche transverse. Le CP stent peut être recouvert par du PTFE expansé et cette prothèse a des indications électives : correction d'un anévrisme, de complications préalables (dissection, fracture de stent), anatomie particulière (sténose très serrée, arche très tortueuse), âge avancé > 65 ans, et traitement d'une coarctation associée à un canal artériel.

Il faut ici éviter la couverture d'une branche adjacente (risque de paraplégie au niveau thoracique), bien que dans des cas particuliers, l'occlusion de l'ostium de l'artère sous clavière gauche ait été réalisée.

b- Angioplastie combinée à la mise en place d'endoprothèse

Le choix entre la dilatation seule ou la mise en place d'endoprothèse n'est pas toujours clair, même si une tendance se fait actuellement pour la seconde option. Pour Fawzy , du fait de bons résultats jusqu'à 15 ans après le geste, il recommande la dilatation seule comme traitement de première ligne des coarctations localisées de l'adulte. De son côté Tyagi a comparé les endoprothèses à déformation plastique et les auto expansives. L'endoprothèse est utilisée quand il persiste un gradient de plus

de 20 mm Hg après la dilatation seule. Les deux se sont avérées efficaces pour accroître l'isthme et réduire le gradient. L'avantage des prothèses auto expansives est la facilité de mise en place, un excellent modelage de l'aorte et de la dilatation post-sténotique, et la possibilité de se remodeler à distance ; mais elles ne sont pas cependant recommandées en cas d'hypoplasie de l'isthme. D'après Carr, l'implantation d'endoprothèse a cependant moins de complications que la dilatation seule ou la chirurgie.

c- Complications des techniques d'angioplastie

i- Dissection aortique

La complication majeure est la dissection lors de l'inflation avec une déchirure de l'intima et/ou de la média. Elle s'observe après tout geste d'angioplastie, y compris la mise en place d'une endoprothèse, néanmoins cette dernière semble mieux la prévenir. Elle peut résulter d'une surdilatation avec un ballon trop large, d'un franchissement de la sténose avec une sonde à ballonnet ou un guide sans effectuer d'échange, d'une blessure par les extrémités pointues de la prothèse, voire de lésions propres de la média sous forme de nécrose kystique observées dans la coarctation. Le traitement de cette redoutable complication est classiquement la cure chirurgicale, mais actuellement la mise en place d'endoprothèse est de plus en plus utilisée. Il est même préconisé d'avoir toujours en salle de cathétérisme une endoprothèse disponible avant tout geste d'angioplastie.

ii- La resténose immédiate ou secondaire

La resténose immédiate ou secondaire est une complication possible (11-15 %) et définie par un gradient résiduel de plus de 20 mm Hg. Elle est plus fréquente en cas de dilatation seule sans stent. Dans ce cas, plusieurs facteurs ont été incriminés : geste incomplet avec ballon sous dimensionné, persistance d'un gradient juste après angioplastie, retour élastique et resténose avec le temps, gradient initial plus

important, association avec une hypoplasie de l'arche transverse ou de l'isthme, voire notion de courbe d'apprentissage.

iii- Anévrisme aortique

La survenue d'anévrisme peut être observée dans environ 5 % des cas. Elle est définie classiquement par une dilatation de l'aorte de plus de 150 % par rapport aux segments adjacents ou celui de l'aorte au diaphragme, même si certains ont inclus des dyskinésies de plus de 2 mm. Il peut résulter d'une lésion par un ballon surdimensionné ou un guide, de lésions de la média, d'une dilatation trop longue, ou d'une anatomie complexe de l'arche. Un large anévrisme est le plus souvent corrigé chirurgicalement ; cependant l'utilisation d'endoprothèse couverte permet son exclusion complète. En cas d'anévrisme après stent classique, l'exclusion de la poche a pu aussi être effectuée par des coils.

iv- L'embolisation de la prothèse

Est une complication classique lors du cathétérisme. Ceci peut survenir en cas d'ouverture asymétrique de la prothèse, essentiellement en cas de rupture du ballon lors de l'inflation (cf. stent Palmaz), voire après expansion complète. La prothèse migre en distalité et se localise au niveau de l'aorte abdominale ou des artères iliaques où elle est dilatée si nécessaire.

v- hypertension paradoxale

des poussées hypertensives malgré un traitement correct par angioplastie ont aussi été rapportées et sont similaires au classique syndrome post-coarctectomie après cure chirurgicale. Elles sont bien jugulées par un traitement bêta-bloquant.

vi- Les complications vasculaires périphériques :

ils sont parfois observés, thrombose ou hémorragie au point de ponction, voire plus rarement hématome rétro péritonéal, fistule artério-veineuse . Elles sont cependant nettement moins fréquentes chez l'adulte et aussi avec l'essor et le

développement du matériel occlusif. De façon exceptionnelle ont été rapportées des complications vasculaires cérébrales ou d'un membre supérieur.

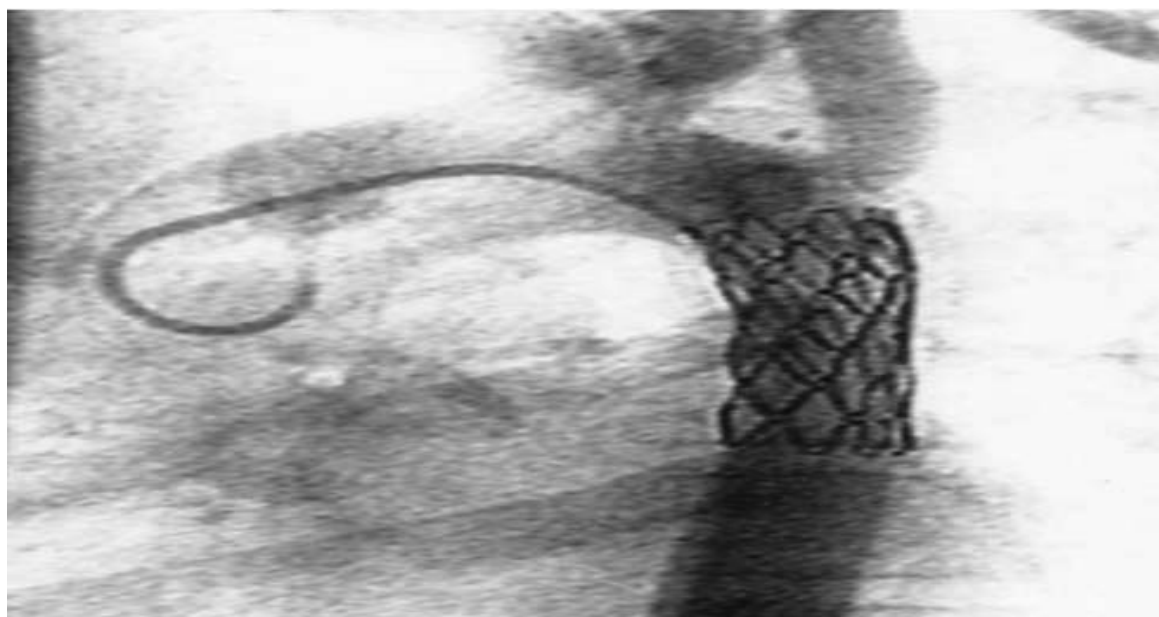
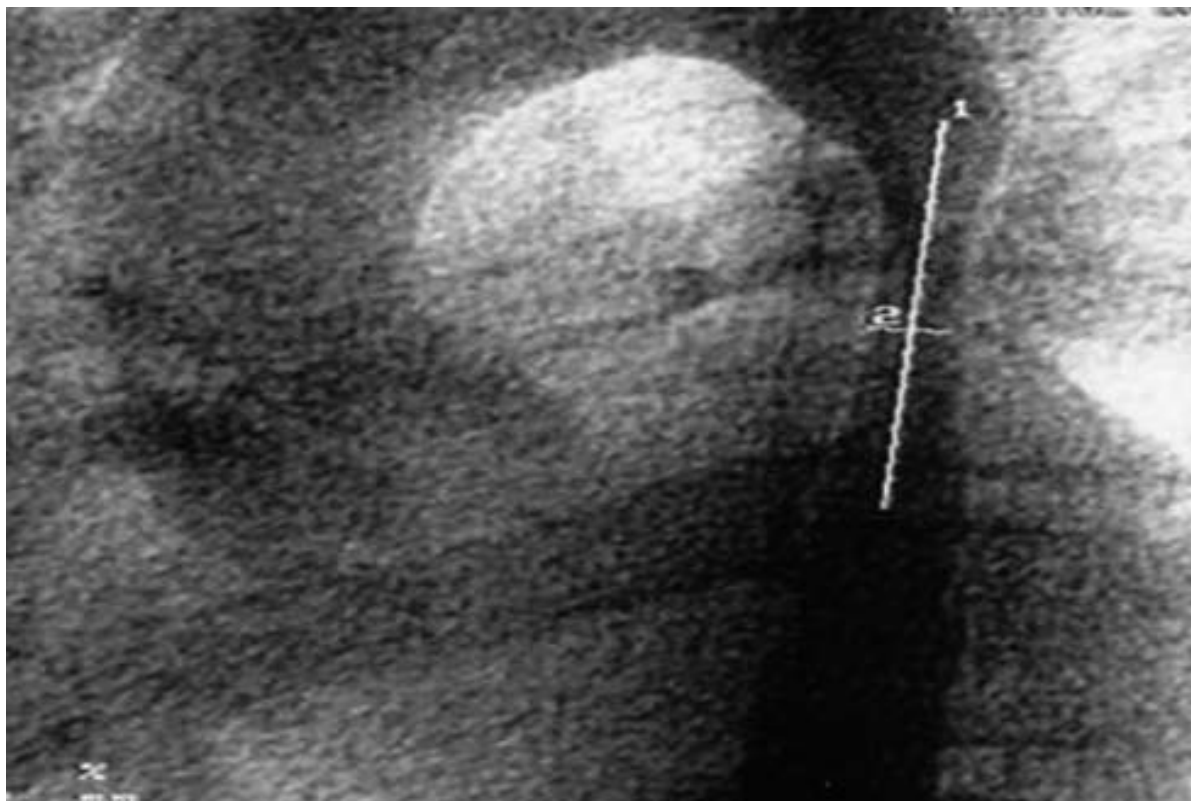


figure. 31A – Coarctation serrée et localisée de l'aorte mesurant 4 mm de diamètre ; le gradient trans-sténotique est de 27 mm Hg.

31B – Après mise en place d'un CP stent monté sur un ballon BIB, le diamètre de l'aorte passe à 11 mm et le gradient résiduel est nul.

III- Résumé de prise en charge thérapeutique [23]:

1. Indications :

Tous les patients présentant une coarctation significative (native ou recoarctation Post-traitement) devraient être considérés comme des candidats à un traitement.

Classe I, niveau C [69]

Il y a un consensus sur le fait que l'intervention est indiquée chez les jeunes adultes avec une coarctation significative dans le contexte de l'hypertension artérielle.

L'Intervention est associée, dans la majorité (65%) des cas, avec des améliorations significatives de la tension artérielle, et est censée modifier l'histoire naturelle de la lésion. Cependant, dans des cas moins simples, tels que les Personnes âgées, l'absence d'hypertension, la coarctation modérée et la présence de Comorbidité significative, la prise de décision doit être individualisée.

2. Options chirurgicales / interventionnelles :

Pour une importante coarctation aortique native, une intervention chirurgicale ou L'approche percutanée (si l'anatomie est appropriée) est raisonnable. L'approche privilégiée devrait refléter l'expertise du centre et le patient préférence.

Classe I, niveau B [113, 114]

Pour un post-traitement significatif de recoartation, une approche percutanée (Si l'anatomie est appropriée) est l'intervention initiale préférée.

Classe I, niveau B [115, 116]

Réparation chirurgicale de la coarctation ou recoartation aortique chez l'adulte Devrait être effectué par des chirurgiens cardiaques congénitaux ayant une expertise dans la procédure.

Classe I, niveau B [117]

Les interventions percutanées doivent être effectuées dans les centres et par Personnes ayant une expertise dans la procédure.

Classe I, niveau C

NOTRE ETUDE

MATERIELS ET METHODES

I- PATIENTS :

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive et analytique portant sur 07 cas, colligés au service de chirurgie cardiovasculaire du CHU Hassan II de Fès sur une période allant de 01/01/2012 au 31/12/2015.

Nous avons inclus dans cette étude tous les cas de coarctations de l'aorte chez l'adulte opérés. Les coarctations de l'enfant, du nouveau-né ainsi que les patients non opérés sont exclues de cette étude.

Le but est d'étudier les observations et d'analyser les caractéristiques cliniques, les données des différents examens complémentaires, les indications, les moyens et méthodes thérapeutiques, ainsi que les résultats du traitement.

II-CRITERES D'INCLUSION :

Dans notre étude , les critères d'inclusion sont les suivants :

- Age \geq 18ans.
- Patients opérés pour une coarctation de l'aorte confirmée sur les données cliniques, paracliniques et chirurgicales.
- Dossiers exploitables.

III-FICHES D'EXPLOITATION (Annexe 1)

Nous avons consigné sur une fiche d'exploitation préalablement établie par nos soins les données recueillies à partir des dossiers cliniques des patients, des registres d'hospitalisation et des comptes rendus opératoires du service de Chirurgie cardiovasculaire.

VI- LES OBSERVATIONS:

v Observation n°1 :

Identité :

Il s'agit de M.D âgé de 36ans, originaire et habitant à Fès

Motif d'hospitalisation :

Prise en charge chirurgicale d'une Coarctation aortique

Antécédents :

-HTA depuis 2ans sous mibral

-pas de diabète

-jamais opéré

HDM :

Remonte à 5 ans par l'apparition d'une dyspnée stade II de la NYHA sans aggravation, associée à une douleur thoracique précordiale irradiant en inter scapulaire, survenant au repos, de durée brève, intermittente et cédant souvent spontanément.

Le patient rapporte depuis un an et demi des palpitations sans notion de lipothymie ou de perte de conscience. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

Examen clinique :

A l'admission on trouve un patient conscient, eupnéique au repos, stable sur le plan hémodynamique (TA=160/90 ; FC=70bpm), conjonctives normocolorées.

L'examen cardiovasculaire trouve un :

- Souffle systolique au foyer aortique et en interscapulaire

- Pas de signes droit

- Pouls périphériques présents et diminués au niveau des deux membres inférieurs

Le reste de l'examen clinique : est sans particularité

Examens paracliniques :

- L'ECG : RRS, axe du cœur normal, FC à 65bat/min, BBD, HVD

Sans trouble de repolarisation

-La radio de thorax est sans particularité

-L'ETT:

- la fraction d'éjection : 68%

- insuffisance aortique grade III

- IT minime

- TDM thoracique : coarctation aortique isthmique avec hypoplasie tubulaire de l'aorte horizontale.

- Le bilan pré opératoire : n'a objectivé aucune anomalie notamment pas de stigmata d'infection, ni anémie et fonction rénale normale.

La visite pré-anesthésie n'a objectivée aucune contre-indication opératoire.

L'intervention chirurgicale :

Patient installé en décubitus lat droit, abord par Thoracotomie postéro-latérale gauche, passant par le 4^{ème} espace intercostal.

Section en monobloc de l'aorte isthmique emportant la coarctation et interposition d'un tube n°14 puis anastomose terminotermine en aval de la sous clavière gauche.

Les suites opératoires en salle de réanimation est sans complications.

Au service,

Un suivi de son état clinique et biologique est effectué quotidiennement.

L'examen de sortie :

Retrouve un patient apyrétique, stable sur le plan hémodynamique avec une TA à 111/73 mmHg.

- ECG : RRS, axe du cœur normal, FC à 65bat/min, BBD, HVD

-La radio de thorax est sans particularité

-Le bilan biologique : n'objective aucunes anomalies notables.

-L'échographie de sortie objective : insuffisance aortique, IT minime



Figure 32 : radiographie pulmonaire (cardiomégalie + érosion costale).



Figure 33 : image de reconstruction angioscanner thoracique: coarctation de l'aorte isthmique

▼ Observation n°2 :

Identité :

Il s'agit de H.A âgé de 27 ans, originaire et habitant Sefrou.

Motif d'hospitalisation :

Prise en charge chirurgicale d'une coarctation de l'aorte thoracique associée à une maladie aortique.

Antécédents :

- suivi pour RAA depuis l'enfance.
- pas de notion d'angines à répétition
- jamais opéré

HDM : remonte à 5 ans par l'installation d'une dyspnée stade II de la classification NYHA devenant stade III depuis 1 mois avec palpitation paroxystique, sans douleurs thoraciques ni perte de connaissance.

Examen clinique :

A l'admission : patient conscient, eupnéique au repos, stable sur le plan hémodynamique (TA=160/90 ; FC=70bpm), conjonctives normocolorées.

L'examen cardiovasculaire: pouls abolis aux membres inférieurs.

Présence d'un souffle systolique au foyer aortique, ejectionnel, irradiant aux vaisseaux du cou, avec un thrill sus sternal.

Absence de signes d'insuffisance cardiaque droite

Le reste de l'examen clinique : est sans particularités

Examens paracliniques :

- L'ECG : RRS, axe du cœur normal, HVG et BBD.

-La radio thoracique : cardiomégalie V1 (ICT=0.50), bouton aortique bien déroulé, AMG rectiligne, AIG allongé, absence d'anomalies du parenchyme pulmonaire.

-L'échocardiographie :

Maladie aortique sur une bicuspidie aortique avec un RAO serré et IAO importante.

VG dilaté de fonction systolique normale

Pas d'HTAP

Flux normal dans l'aorte ascendante

-Angioscanner thoracique : coarctation de l'aorte thoracique en aval de l'artère sous clavière gauche, sans anomalie malformative

- Le bilan pré opératoire : n'a objectivé aucune anomalie notamment pas de stigmate d'infection, ni anémie et fonction rénale normale.

La visite pré-anesthésie n'a objectivée aucune contre indication opératoire.

L'intervention chirurgicale : Patient installé en décubitus lat droit, abord par Thoracotomie postéro-latérale gauche, passant par le 4^{ème} espace intercostal.

Section en monobloc de l'aorte isthmique emportant la coarctation et interposition d'un tube n°16 puis anastomose terminoterminal en aval de la sous clavière gauche.

Les suites opératoires : réanimation marquées par un saignement important du site opératoire, ayant nécessité une hémostase chirurgicale au bloc opératoire.

Au service,

Un suivi de son état clinique, biologique et radiologique est effectué quotidiennement.

L'examen de sortie :

Retrouve un patient apyrétique, stable sur le plan hémodynamique avec une TA à 111/73 mmHg, persistance des signes physique préopératoire avec des pouls perçus et pulsatiles au niveau des MI.

-l'ECG : s'inscrit en RRS, axe du cœur normal, HVG et BBD

-La radio de thorax : est sans particularités

-Le bilan biologique : n'objective aucune anomalie notable.

-L'échographie de sortie objective une maladie aortique sur une bicuspidie à RAo serré, IAo importante, VG dilaté, de bonne fonction systolique, pas d'HTAP avec une diminution du gradient moyen aortique de 62mmHg à 40mmHg.

▼ Observation n°3 :

Identité :

Il s'agit d'A.Y âgé de 19 ans originaire d'Er-Rachidia, ramediste.

Motif d'hospitalisation :

Prise en charge chirurgicale d'une coarctation aortique.

Antécédents :

- hospitalisé au service de cardiologie pour une endocardite infectieuse sur sténose aortique congénitale.

- jamais opéré.

HDM :

L'histoire remonte à 2 ans par la survenue d'une dyspnée stade II de la NYHA qui s'est aggravé au stade III depuis 03 mois, ceci associé à des douleurs thoraciques constrictives, irradiant vers le membre supérieur gauche et en inter scapulaire, survenant à l'effort et cédant au repos sans palpitations ni perte de conscience. Le tout évoluant dans un contexte fébrile chiffré à 38°C.

Examen clinique :

- L'examen clinique à l'admission trouve un patient conscient et stable sur la plan hémodynamique : la FC est à 96bat/min, la TA est à 160/60mmgh aux deux bras. La FR est à 16cycles/min et la SaO2 est 98% à l'air ambiant. Le poids est de 46kg, la taille est de 1m38 (IMC est à 24kg/m2) et le périmètre ombilical est de 21cm.
- L'examen cardiovasculaire ne trouve pas de signes d'insuffisance cardiaque. Les pouls périphériques sont abolis au niveau des deux membres inférieurs. L'auscultation trouve un souffle systolique au foyer aortique irradiant vers les vaisseaux du cou avec un B2 aortique diminué.
- L'examen pleuro-pulmonaire et Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

Examens paracliniques :

- L'ECG : RRS, FC à 100, un PR à 0,12s et l'axe du cœur normal avec présence d'une HVG systolique.

-La radio thoracique : objective une cardiomégalie V3 (ICT à 0,60), un bouton rectiligne, un arc inférieur gauche allongé sans débord droit. L'analyse du parenchyme pulmonaire trouve une surcharge hilare bilatérale.

-L'ETT : - sténose aortique serrée sur bicuspidie aortique, avec présence d'un diaphragme sous aortique.

- suspicion de coarctation aortique

- VG très hypertrophié gardant une fonction systolique normale

- IT minime, HTAP importante.

-ETO objective :

-présence d'une petite végétation sur la sigmoïde aortique antérieure

-bicuspidie aortique sténosante

-diaphragme sous aortique.

- Angio-scanner thoracique: coarctation de l'aorte thoracique descendante an aval de la naissance de l'artère sous clavière gauche étendu sur 10mm de hauteur avec un diamètre antéro-post aortique de 06mm et développement d'une importante circulation artérielle collatérale intercostale.

- Le bilan pré opératoire : n'a objectivé aucune anomalie notamment pas de stigmata d'infection, ni anémie et fonction rénale normale.

La visite pré-anesthésie n'a objectivée aucune contre-indication opératoire.

L'intervention chirurgicale :

Patient installé en décubitus lat droit, abord par Thoracotomie postéro-latérale gauche, passant par le 4^{ème} espace intercostal.

Section en monobloc de l'aorte isthmique emportant la coarctation et interposition d'un tube n°10 puis anastomose terminotermine en aval de la sous clavière gauche.

Les suites opératoires étaient simples marquées par un séjour en réanimation de 02jours où le patient a été extubé à H1, mis sous héparine à H6.

Au service,

Un suivi de son état clinique et biologique est effectué quotidiennement.

L'examen de sortie :

Retrouve un patient apyrétique, stable sur le plan hémodynamique avec une FC à 76bat/mn, une TA à 110/70 mmHg.

-l'ECG : RSS, axe du cœur normal, avec HVG systolique.

-La radio de thorax : normale.

-Le bilan biologique : n'objective aucune anomalie notable.

-L'échographie de sortie objective :

-sténose aortique serrée, sur bicuspidie aortique, avec présence d'un diaphragme sous aortique.

- VG très hypertrophié, à fonction systolique normale.

- IT minime, HTAP modérée à 45mmhg.



Figure 34 : coupe scannographique montrant une coarctation de l'aorte isthmique

▼ Observation n°4 :

Identité :

Il s'agit de Mme K.H, âgée de 24ans, originaire et habitante à fès, ramediste.

Motif d'hospitalisation : prise en charge d'une coarctation de l'aorte

Antécédents :

- HTA depuis 2010
- jamais opérée

HDM : remonte à 3ans par l'installation d'une dyspnée stade II de la NYHA avec des signes neurosensoriels de l'HTA, sans douleurs thoraciques ni perte de connaissance. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

Examen clinique :

A l'admission on trouve une patiente consciente, avec comme FC 80bpm, et TA 210/70 mmhg aux deux bras, 120/74mmhg aux deux membres inférieurs, eupnéique au repos, apyrétique, avec des conjonctives normo colorées.

L'examen cardiovasculaire:

- Pouls périphériques pédieux, tibiaux post, et poplités sont présents et diminués
- Pouls fémoraux, radiaux, huméraux et carotidiens sont présents et symétriques
- Absence de signes d'insuffisance cardiaque droite

L'examen pleuro-pulmonaire et le reste de l'examen clinique est sans particularités

Examens paracliniques :

- L'ECG : RSS, axe du cœur est normale, HVG systolique, pas de troubles de repolarisation.

-La radio thoracique : cardiomégalie avec un arc moyen gauche rectiligne, arc inférieur gauche allongé, sans débord droit. Pas de surcharge pulmonaire.

- L'échocardiographie : - IAo grade III, et IM minime
- coarctation de l'aorte

- VG non dilaté hypertrophié, à fonction systolique normale.
- pas d'HTAP.
- l'angioscanner thoracique : présence d'une coarctation aortique isthmique.
- Le bilan pré opératoire : était normal, sans anémie ni stigmate infectieux, une fonction rénale correcte, CRP négative, les sérologies négatives.

La visite pré-anesthésie n'a objectivée aucune contre-indication opératoire.

L'intervention chirurgicale :

Patient installé en décubitus lat droit, abord par Thoracotomie postéro-latérale gauche, passant par le 4^{ème} espace intercostal.

Section en monobloc de l'aorte isthmique emportant la coarctation et interposition d'un tube n°16 puis anastomose terminoterminal en aval de la sous clavière gauche.

Les suites opératoires étaient simples marquées par un séjour en réanimation de 02jours où le patient a été extubé à H1, mis sous héparine à H6.

Au service,

Un suivi de son état clinique et biologique est effectué quotidiennement.

L'examen de sortie :

Retrouve une patiente apyrétique, stable sur le plan hémodynamique avec une FC à 76bat/mn, une TA à 160/70 mmHg aux membres supérieurs, et TA à 90/70mmhg aux membres inférieurs.

- La radio de thorax est sans particularité
- Le bilan biologique : n'objective aucunes anomalies notables.
- L'échographie de sortie objective :
 - patiente tachycarde
 - coarctation aortique corrigée flux max à 2,8m/s
 - VG de taille et fonction systolique normales.
 - IAo grade I
 - pas d'HTAP



Figure 35 : coupe scannographique montrant une coarctation de l'aorte

✓ Observation n°5 :

Identité :

Il s'agit de: F.H âgée: 39 ans, originaire et habitante Fès.

Motif d'hospitalisation : cure chirurgicale de coarctation de l'aorte

Antécédents :

- HTA depuis 9 ans stabilisés avec le régime alimentaire et hygiène de vie.
- pas de diabète
- jamais opérée

HDM : le début remonte à 2 ans par l'installation d'une dyspnée stade II d'aggravation progressive en stade III il y'a environs 1 an accompagnée de palpitation à l'effort et douleur thoracique atypique.

Examen clinique :

A l'admission patiente consciente, stable sur le plan HD (TA_{BD} : 170/87, TA_{BG} : 164/85, FC : 60/min) eupnéique au repos.

L'examen cardiovasculaire:

- Pouls périphériques présents et symétriques, faible aux membres inférieurs
- Pas de signes d'insuffisance cardiaque droite.
- B1 B2 bien perçu.
- souffle systolique au foyer aortique avec irradiation en inter-scapulaire.

Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

Examens paracliniques :

- L'ECG : RRS
- La radio thoracique : normale
- L'échocardiographie:
 - ✓ Suspicion d'une coarctation de l'aorte,
 - ✓ Sténose aortique serrée (valvulaire ou sous valvulaire),
 - ✓ VG hypertrophié de bonne fonction systolique,
 - ✓ Pas d'HTAp,

-angio-scanner :

- ✓ Coarctation de l'aorte au niveau de l'isthme au pied de l'artère sous Clavière qui est bas implantée.

- Le bilan pré opératoire : normal, sans anémie ni stigmate infectieux, une fonction rénale correcte, une CRP négative, Les sérologies négatives.

La visite pré-anesthésie n'a objectivée aucune contre indication opératoire.

L'intervention chirurgicale : Sous AG a permis la cure complète de la coarctation avec interposition d'un tube de dacron N16 , et réimplantation de l'artère sous-clavière gauche sur le tube prothétique.

Les suites opératoires : réanimation

Simple avec un séjour de 02 jrs où la patiente est restée stable sur le plan hémodynamique avec une TA_{BD} : 110/60mmHg, TA_{BG} : 100/60mmHg FC à 88bat/mn des extrémités chaudes et une diurèse conservée.

Au service,

Un suivi de son état clinique et biologique est effectué quotidiennement.

L'examen de sortie :

Retrouve une patiente apyrétique, stable sur le plan hémodynamique avec une TA_{BD} : 110/60mmHg, TA_{BG} : 100/60mmHg FC à 88bat/mn.

-l'ECG : s'inscrit en RRS

-La radio de thorax : pas de cardiomégalie, pas de foyers infectieux.pas d'épanchement.

-Le bilan biologique : n'objective aucunes anomalies notables.CRP de sortie a

-L'échographie de sortie objective :

- ✓ Pas de coarctation de l'aorte
- ✓ Sténose aortique probablement sous valvulaire,
- ✓ VG de taille et fonction systolique normales
- ✓ Pas HTAP.

▼ Observation n° 6:

Identité :

Il s'agit de M.H âgé de 33 ans, originaire et habitant Taounate

Motif d'hospitalisation : prise en charge chirurgicale d'une coarctation de l'aorte

Antécédents :

-Pas d'HTA

-Pas de Diabète

-Jamais opéré

HDM : remonte à 5 ans par l'installation d'une dyspnée stade II avec notion de palpitations paroxystiques sans autre signes associés, le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général.

Examen clinique :

A l'admission trouve un patient conscient, eupnéique au repos, stable sur le plan HD avec une TA à 140/80 et une FC à 75 bpm, conjonctives normocolorées, apyrétique.

L'examen cardiovasculaire:

Pouls des MI abolis

Pouls des MS présents et symétriques

Pas de signes d'insuffisance cardiaque droite

Le reste de l'examen clinique : RAS

Examens paracliniques :

- L'ECG : RRS

-La radio thoracique : Cardiomégalie V3,

-L'échocardiographie :

Coarctation de l'aorte serrée

Anévrisme de l'aorte ascendante

VG dilaté, FE à 40% et hypo contractilité globale du VG

IAo grade I

Pressions de remplissage élevées

IT grade I

HTAP modérée

Angioscanner thoracique :

Aspect TDM en faveur d'un anévrisme de l'aorte thoracique ascendante avec coarctation de l'aorte.

- Le bilan pré opératoire : RAS

La visite pré-anesthésie n'a objectivée aucune contre indication opératoire.

L'intervention chirurgicale :

A permis la résection de la coarctation avec interposition d'un tube en DACRON n°14

Les suites opératoires : réanimation

Marquées par un séjour de 04 jours en réanimation où le patient a été extubé à H9 après un retard de réveil avec bonne évolution sur le plan neurologique HD et respiratoire.

Au service,

Un suivi de son état clinique, biologique et radiologique a été effectué.

L'examen de sortie :

Retrouve un patient apyrétique, stable sur le plan hémodynamique avec une FC à 75bat/mn, une TA à 111/75 mmHg. Absence de souffle décelable.

-l'ECG : s'inscrit en RRS

-La radio de thorax : normale.

- l'ETT : - coarctation aortique corrigée

- anévrisme de l'aorte ascendante

- VG dilaté avec trabéculations importantes, fonction systolique altérée

- IAo grade II

- pressions de remplissage élevées

- pas d'HTAP.

-Le bilan biologique : n'objective aucunes anomalies notables.

▼ Observation n° 7:

Identité :

Il s'agit de S.M âgée de 18 ans, originaire et habitante khenifra. Ramediste.

Motif d'hospitalisation :

Prise en charge chirurgicale de sa cardiopathie congénitale type coarctation de l'aorte

Antécédents :

- pas de diabète
- jamais opérée

HDM :

Remonte à 02ans par la découverte d'une HTA associée à des palpitations pour laquelle la famille a consulté au service de cardiologie, où le diagnostic de coarctation de l'aorte a été retenu, avant d'être référée chez nous pour une prise en charge.

Examen clinique :

A l'admission on trouve une patiente consciente, eupnéique, stable sur le plan HD et apyrétique. TA est à 140/80 mmhg.

L'examen cardiovasculaire:

- pouls périphériques palpables et asymétriques
- souffle systolique en sous claviculaire gauche et en inter scapulaire
- pas de signe d'ICD.

Le reste de l'examen pleuro-pulmonaire et somatique est sans particularité.

Examens paracliniques :

- L'ECG : RSS
- La radio thoracique : cardiomégalie
- L'échocardiographie :
 - aspect en faveur d'une coarctation de l'aorte serrée
 - petite CIV musculaire fermée
 - VG de taille et fonction systolique normales.

- l'angioscanner thoracique : TDM est en faveur d'une coarctation de l'aorte.
- Le bilan pré opératoire : normal

La visite pré-anesthésie n'a objectivée aucune contre-indication opératoire.

L'intervention chirurgicale :

Patient installé en décubitus lat droit, abord par Thoracotomie postéro-latérale gauche, passant par le 4^{ème} espace intercostal.

Section en monobloc de l'aorte isthmique emportant la coarctation et interposition d'un tube n°10 puis anastomose terminotermine en aval de la sous clavière gauche.

Les suites opératoires : réanimation étaient simples marquées par un séjour en réanimation de 02jours où le patient a été extubé à H1, mis sous héparine à H6.

Au service,

Un suivi de son état clinique et biologique notamment de son anti coagulation est effectué quotidiennement.

L'examen de sortie :

Retrouve un(e) patient apyrétique, stable sur le plan hémodynamique avec une FC à 90bat/mn, une TA à 120/80 mmHg. Absence de souffle décelable.

- l'ECG : s'inscrit en RSS
- La radio de thorax : sans particularités.
- Le bilan biologique : n'objective aucunes anomalies notables.
- L'échographie de sortie objective :
 - VG de taille et de fonction systolique normales.
 - pas de signes de coarctation
- Angioscanner : pas de coarctation

RÉSULTATS

I-EPIDEMIOLOGIE

Durant la période de notre étude, allant du mois 01/ 2012 au mois 12/2015, 07 cas de coarctation de l'aorte ont été hospitalisé au service de Chirurgie cardio-vasculaire au CHU HASSAN II de FES.

1-Age :

L'âge moyen des patients était de 32 ans avec des extrêmes allant de 18 ans à 40 ans.

2-Sexe :

Le sex ratio était de 4/3 en faveur du sexe masculin.

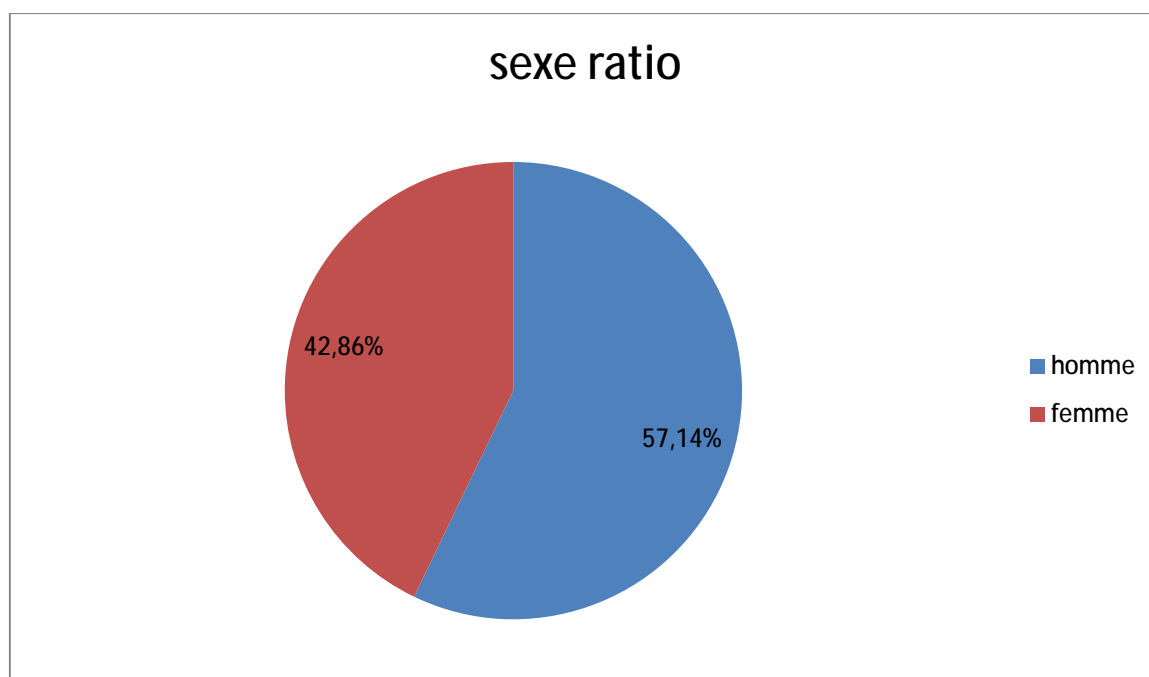


Figure 32: répartition des malades selon le sexe

II-ASPECTS CLINIQUES:

1-Facteurs de risque cardio vasculaire:

A – HTA :

La moyenne de la pression artérielle systolique était de 166,6 mm Hg avec des extrêmes allant de 130 à 180 mm Hg.

Six (soit 85,71%) de nos patients avaient présentés des chiffres tensionnels élevés.

B- AUTRES :

Nos patients ne présentaient ni diabète, ni dyslipidémie, ni obésité.

Le tableau 1 résume les différents facteurs de risque cardio-vasculaire retrouvés dans notre série.

Tableau 1 : les FDCVX retrouvés dans notre série

| FDCVX | CAS | POURCENTAGE |
|---------------|-----|-------------|
| HTA | 06 | 85,71% |
| Sexe masculin | 04 | 57,14% |

2-Antécédents :

L'interrogatoire minutieux avec nos patients a révélé l'existence de plusieurs antécédents médicaux:

- Un patient suivi pour RAA
- Un patient hospitalisé en cardiologie pour endocardite infectieuse sur sténose aortique congénitale.

3-signes fonctionnels :

la majorité de nos patients étaient paucisymptomatiques , le tableau 2 résume les signes cliniques constatés dans notre série.

Tableau 2 : répartition de la symptomatologie clinique

| Symptômes | Nombres | Pourcentage |
|-----------------------------|---------|-------------|
| Dyspnée stade II de la NYHA | 07 | 100% |
| Douleur thoracique | 02 | 28,57% |
| Palpitation d'effort | 04 | 57,14% |
| syncope | 01 | 14,28% |

4- Examen physique :

Un examen clinique complet a été réalisé.

Cet examen a objectivé :

A-Etat Général :

Sur les 07 cas de notre série, tous les patients avaient un état général conservé.

Les conjonctives étaient normalement colorées chez tous nos malades.

Les constantes obtenues chez nos patients :

- Température : tous les patients étaient apyrétiques.
- Fréquence Cardiaque : aucun patient n'avait une tachycardie à l'admission
- Fréquence Respiratoire : Normale chez tous les patients.
- Tension Artérielle : six patients étaient suivis pour une hypertension

artérielle. .On a repartis les malades selon les différentes classifications de l'HTA (Tableau 3,4)

TABLEAU 3 : Répartition des malades selon classification JNC 7

| | Stade I | Stade II |
|-------------|---------|----------|
| TAS (mmhg) | 140-159 | ≥ 160 |
| Patients | 02 | 04 |
| Pourcentage | 28,57% | 57,14% |

TABLEAU 4: Répartition des malades selon la classification ESC HTN 2013

| | Grade 1 | Grade 2 | Grade 3 |
|-------------|---------|---------|---------|
| TAS (mmhg) | 140-159 | 160-179 | ≥ 180 |
| Patients | 02 | 03 | 01 |
| Pourcentage | 28,57% | 42,86% | 14,28% |

B-Signes Cardiovasculaire et Pleuro-pulmonaire :

L'examen cardio-vasculaire et PP minutieux a permis de mettre en évidence plusieurs anomalies résumés dans le tableau 5.

TABLEAU 5 : Résultats de l'examen Cardiovasculaire et Pleuro-Pulmonaire

| Signes cardio-vasculaires et pleuro pulmonaires | Nombre de cas | Pourcentage |
|--|---------------|-------------|
| Pouls périphériques du MI diminués | 05 | 71,42% |
| Pouls périphériques du MI abolis | 02 | 28,57% |
| Tachycardie | 0 | 0 |
| Anomalie B1 B2 | 01 | 14,28% |
| Choc de pointe | 01 | 14,28% |
| Souffle systolique aortique | 05 | 71,42% |
| Souffle systolique mitral | 02 | 28,57% |
| Souffle diastolique aortique | 01 | 14,28% |
| souffle ss clav/ interscapulaire/ en laterosternal | 02 | 28,57% |
| Signe d'ICD | 0 | 0 |
| Râles pathologique | 0 | 0 |

III - PARACLINIQUE :

1-Electrocardiogramme :

Tous nos patients ont eu plusieurs tracés électrocardiographiques.

- tous nos patients avaient un rythme régulier sinusal soit 100%.
- L'axe du cœur était normal chez tous nos malades soit 100%.
- 04 patients présentaient une hypertrophie ventriculaire gauche 57,14% dont 02 une HVG systolique.
- Un bloc de branche droit chez 02 patients soit 28,57%.
- aucun patient n'a présenté un trouble de la repolarisation.

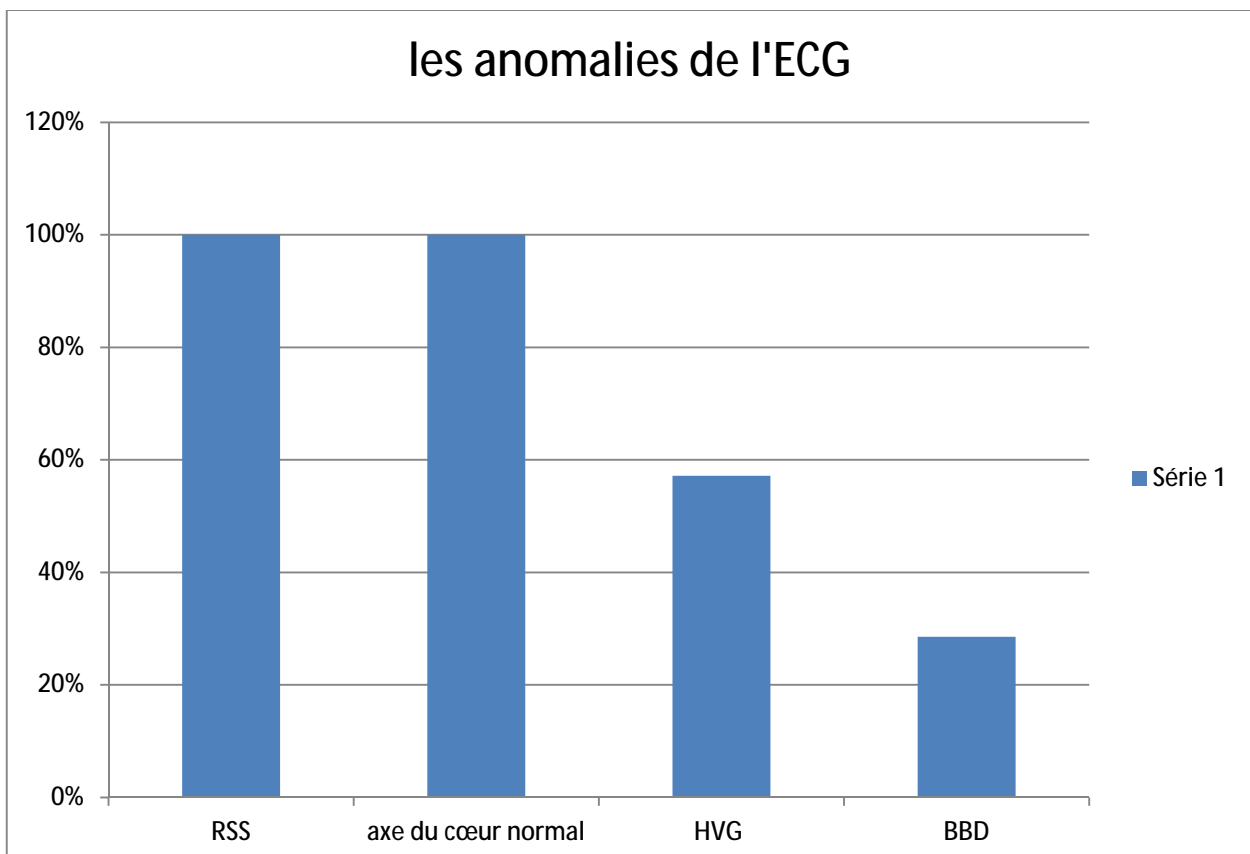


Figure 33 : Les anomalies de l'ECG

2- Radiographie thoracique :

L'analyse des clichés thoraciques de face nous a permis de mettre en évidence des anomalies retrouvées chez 05 patients de notre série soit 71,42%, résumées dans le tableau 6.

Tableau 6 : les différents signes radiologiques

| Paramètres | Nombre de cas | Pourcentage |
|------------------|---------------|-------------|
| Cardiomégalie | 03 | 42,86% |
| Cardiomégalie v3 | 02 | 28,57% |
| Surcharge hilare | 01 | 14,28% |

3- Echocardiographie :

Une échographie Trans thoracique a été réalisée chez tous nos patients.

Cet examen a l'avantage d'être non invasif et répétitif.

Les signes échographiques retrouvés sont résumés dans le tableau 7.

Tableau 7 : Les principaux signes échographiques

| Signes écho-cardiographiques | Nombre de cas | Pourcentage |
|--|---------------|-------------|
| HVG | 04 | 57,14% |
| fonction VG conservée avec FE moyenne de 65% | 07 | 100% |
| Coarctation isthmique | 05 | 71,42% |
| Anévrisme aortique | 01 | 14,28% |
| CIV | 01 | 14,28% |
| Bicuspidie aortique | 04 | 57,14% |
| Insuffisance aortique | 03 | 42,86% |
| Rétrécissement aortique | 02 | 28,57% |
| Insuffisance mitrale | 02 | 28,57% |
| Insuffisance tricuspидienne | 02 | 28,57% |
| HTAP | 02 | 28,57% |
| Diaphragme sous aortique | 01 | 14,28% |

4-Angiotomodensitométrie-AngioIRM

Tous nos patients ont bénéficiés d'un angioscanner, qui avait confirmé le diagnostic de la coarctation de l'aorte, en précisant son siège et qui se situe principalement au niveau de l'isthme aortique.

L'angio IRM n'a été utilisée chez aucun patient.

Les résultats sont résumés dans le tableau 8.

TABLEAU 8 : Résultats de l'angioscanner

| | Patients | Pourcentage |
|--|----------|-------------|
| Coarctation isthmique | 07 | 100% |
| Hypoplasie tubulaire (aorte ascendante) | 01 | 14,28% |
| Circulations collatérales intercostales | 01 | 14,28% |
| Anévrisme de l'aorte thoracique ascendante | 01 | 14,28% |

5-Cathétérisme et angiocardographie

N'a pas été réalisé chez aucun de nos patients.

6- Les Examens biologiques :

Un bilan biologique standard (NFS, ionogramme sanguin, bilan de crase), un groupage ABO Rhésus, un bilan hépatique et des sérologies virales hépatiques,

HIV, VDRL /TPHA ont été réalisés chez tous les patients de notre série.

IV-TRAITEMENT CHIRURGICAL :

La chirurgie a été pratiquée chez tous nos patients.

1-Voie d'abord :

La voie abord élective était une thoracotomie postéro-latérale gauche, passant par le 4^{ème} espace intercostal. Patient installé en décubitus latéral droit

2-Circulation extra-corporelle :

En stand by , Scarpa champé prêt à être canulé .

Tous nos patients ont été opérés sans CEC.

3-Techniques chirurgicales :

- La technique de Crafoord, résection anastomose termino-terminale, par interposition de tube en dacron, a été pratiquée chez 07 patients soit 100%.
- Le temps de clampage moyen était de 27,71 min avec des extrêmes allant de 24 min à 32 min,
- On n'a pas utilisé la technique de protection médullaire.

Tableau 8 : répartition de nos patients selon le temps de clampage et la taille du tube

| Patients | Sexe | Taille de tube en dacron | Temps du clampage |
|----------|-------|--------------------------|-------------------|
| 1 | homme | N 14 | 30 min |
| 2 | HOMME | N 16 | 27 min |
| 3 | HOMME | N 10 | 24 min |
| 4 | FEMME | N 16 | 26 min |
| 5 | FEMME | N 16 | 31 min |
| 6 | HOMME | N 14 | 32 min |
| 7 | FEMME | N 14 | 13 min |



Figure 38 : vue opératoire de la voie d'abord

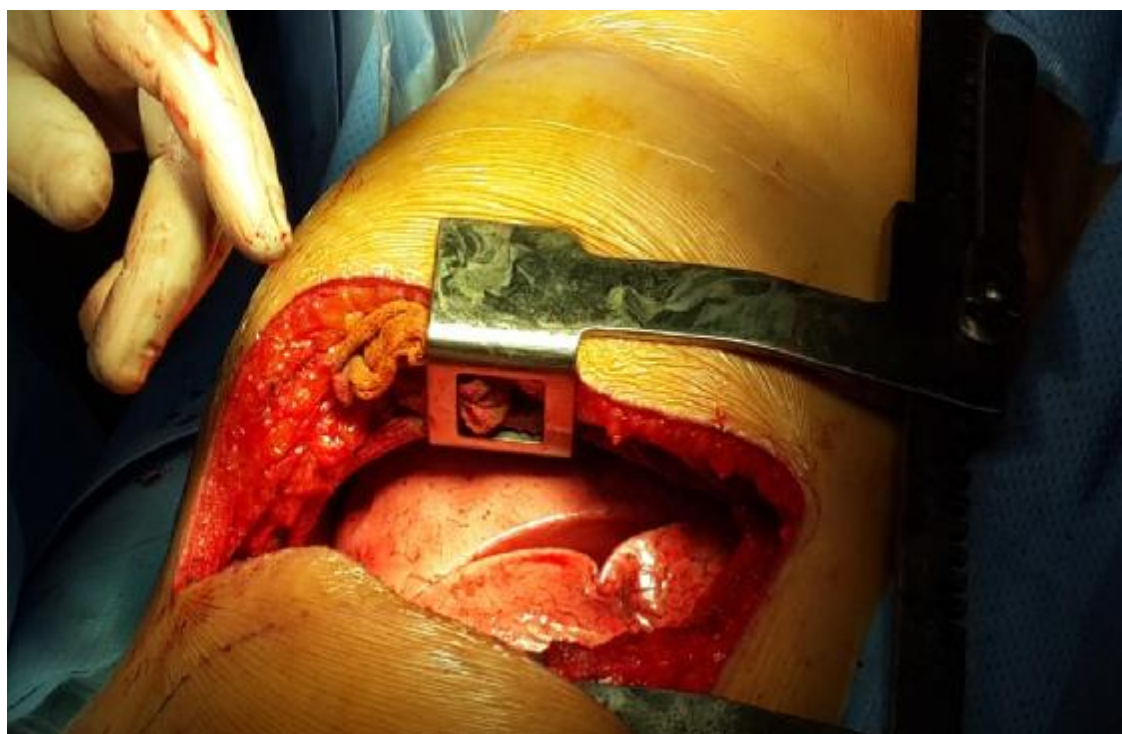


Figure 39 : vue opératoire de l'ouverture du 4ème espace intercostal avec mise en place d'un écarteur thoracique.

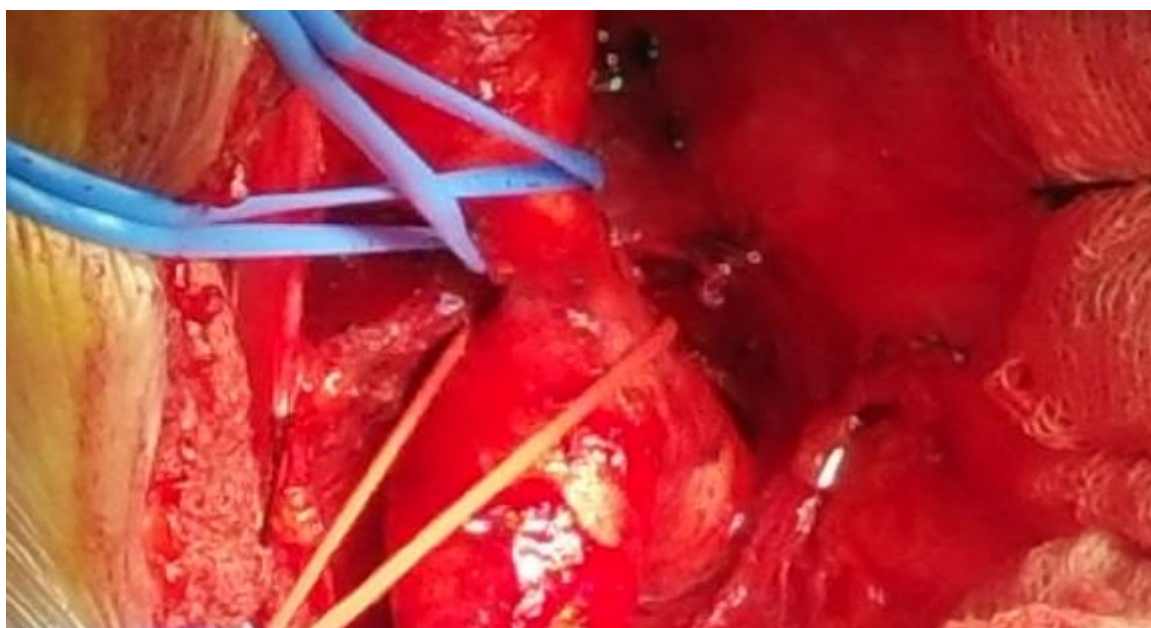


Figure 40 : vue opératoire d'une mise sous lac de la zone de coarctation.

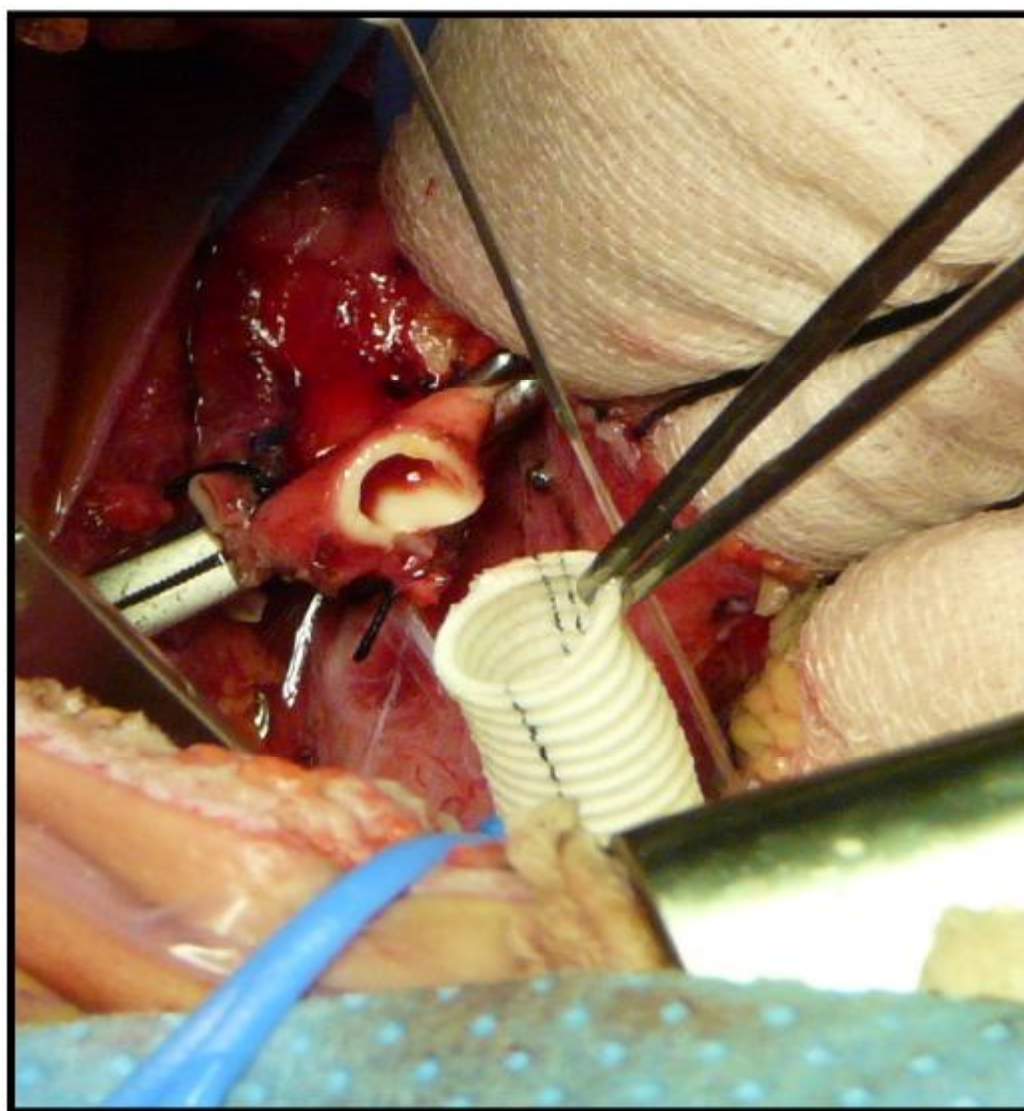


Figure 41 : vue opératoire d'interposition d'un tube

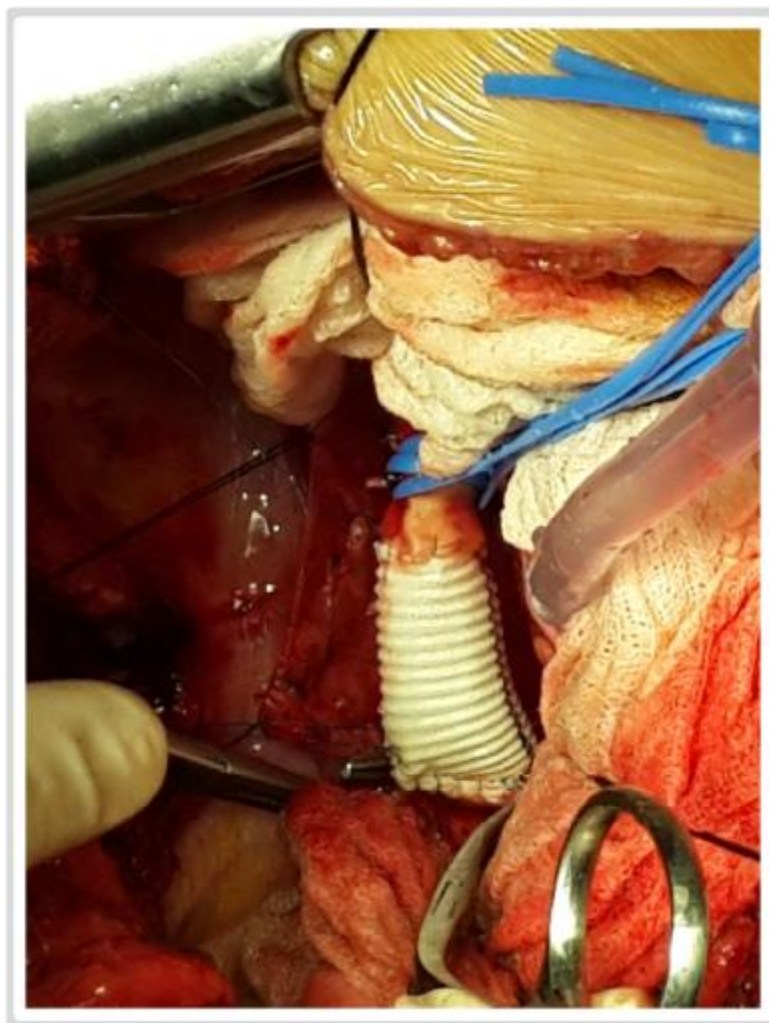


Figure 42 : réalisation des sutures

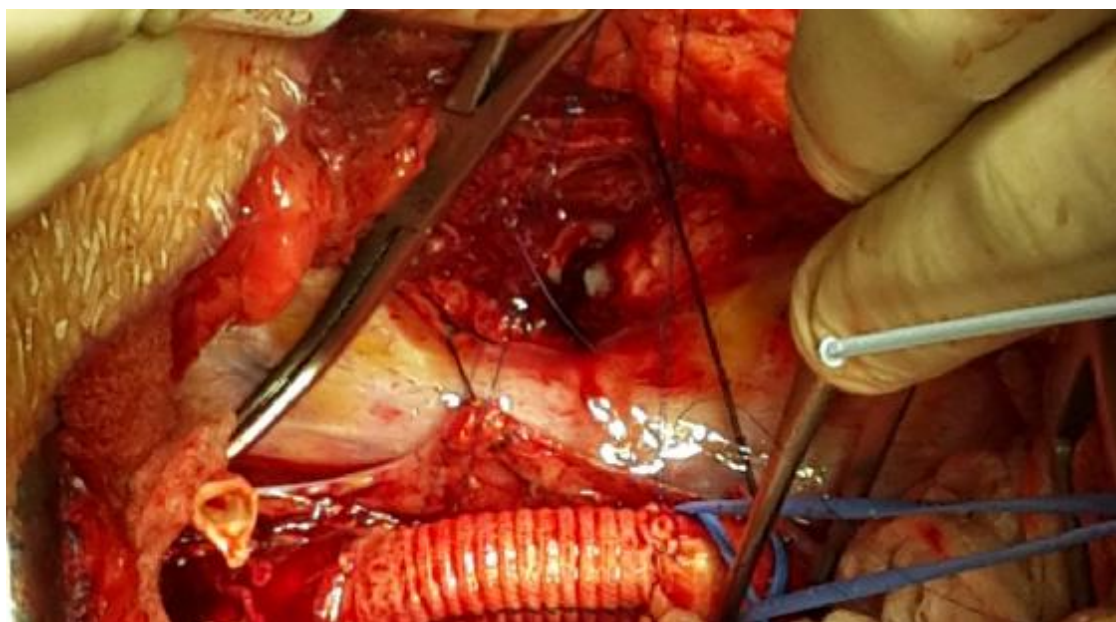


Figure 43 : déclampage aortique.



Figure 44 : Pièce opératoire de la zone de coarctation.

4- Suites opératoires :

Tous nos patients ont bénéficiés , durant leurs séjour en réanimation, dont la durée moyenne est de 48 heures, d'un bilan comportant des examens cliniques quotidiens, des tracés électrocardiographiques, de radiographies du thorax, des bilans biologiques et pour certains des échocardiographies. Les complications post-opératoires constatées ont été recensées dans le tableau 9 :

Tableau 9 : Complications post opératoires et leur prise en charge

| Complications post-opératoires | Nombre de cas | Pourcentage | Prise en charge |
|--|---------------|-------------|----------------------|
| un hématome périprothétique compressif | 01 | 14,28% | Reprise chirurgicale |
| hémorragie | 0 | 0% | |
| paraplégie | 0 | 0% | |

5-Mortalité :

Aucun décès n'est survenu dans les suites opératoires précoces.

6- Evolution et suivi :

La durée moyenne d'hospitalisation était de 10 jours.

ü Mortalité tardive: pas de décès

ü Pas de re coarctation.

TABLEAU 10 : évolution des patients

| Patients | Complications | Séjour en USI | Séjour hospitalier | Antihypertenseurs |
|----------|---------------|---------------|--------------------|-------------------|
| 1 | Sans | 48h | 10 | IC |
| 2 | Hématome | 48h | 12 | B Bloquant+ IC |
| 3 | Sans | 48h | 09 | B Bloquant |
| 4 | Sans | 48h | 11 | B Bloquant |
| 5 | Sans | 48h | 10 | IEC |
| 6 | sans | 4jours | 11 | B Bloquant+ IEC |
| 7 | Sans | 48h | 10 | B Bloquant+ IC |

DISCUSSION

Dans ce chapitre nous allons procéder à une comparaison des résultats de notre étude avec ceux des autres séries de la littérature et essayer de tirer des conclusions fondées sur l'expérience de notre service et des autres auteurs.

I-DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

La coarctation de l'aorte représente 7 % des malformations cardiaques congénitales. On estime qu'actuellement en France, près de 10 000 adultes ont été opérés de coarctation de l'aorte [4].

Dans notre série, nous avons colligés un total de 7 patients en 3 ans soit une incidence de 2,3 patients par an. Tous nos patients avaient une coarctation native. Ceux-ci peut être expliqué par l'absence d'un protocole de dépistage néonatale et la difficulté diagnostic à la naissance .Le tableau 11 résume les différentes études concernant des adultes opérés pour une coarctation de l'aorte .

TABLEAU 11 : Différentes études concernant des adultes opérés pour une
coarctation de l'aorte

| Etude | Période | Lieu | Nombre de patients | Coarctation native | Recoarctation |
|---|---------------------------|--|---------------------|--------------------|---------------|
| Kristofer M et Charlton-Ouw [69] | Entre 1999 et 2011 | University of Texas Medical School at Houston | 29 | 20 | 9 |
| Francois Bouchart, MD, Arnaud Dubar, MD [118] | 1977 and 1997 | University Hospital Charles Nicolle, Rouen, France | 35 | 35 | 0 |
| Eric E et Roselli [119] | May 1999 to January 2011 | Cleveland Clinic, Cleveland, Ohio | 110 | 43 | 42 |
| A B Stewart, R Ahmed [120] | 1946-70. | Westminster Hospital, London | 149 dont 22 adultes | 22 | 0 |
| MO.AMRANE [121] | Janvier 1997 à Avril 2015 | Service de CCV EHS Dr. M.A.Maouche alger,Algérie | 66 | 64 | 2 |
| EL BOUSSAADANI BADRE [48] | Janvier 2009- Mars 2014 | Service de CCVA,CHU IBN SINA, RABAT | 19 | 19 | 0 |
| Notre série | Du 01/2012 au /12/2015. | au service de CCV du CHU Hassan II de Fès | 07 | 07 | 0 |

1-Age :

TABLEAU 12 : Age moyen de nos patients comparé aux autres séries

| Etude | Nombre de cas | Intervalle d'âge | Age moyen |
|--|---------------|------------------|-----------|
| Kristofer M et Charlton-Ouw[69] | 29 | 17-69 | 42 |
| Francois Bouchart, MD, Arnaud Dubar, MD[118] | 35 | 21-52 | 28 ,1 |
| Eric E et Roselli[119] | 110 | 11-71 | 38 |
| Chris K. Rokkas [122] | 30 | 13-44 | 38 |
| Cohen et al [123] | 265 | 20-67 | - |
| MO.AMRANE[121] | 66 | 16-42 | - |
| EL BOUSSAADANI BADRE [48] | 19 | 21-44 | 24 |
| Notre série | 07 | 18-40 | 32 |

2-Sexe :

La CoA est deux à trois fois plus fréquente chez le garçon que chez la fille [4].

Dans notre série, on a constaté une prédominance masculine, avec comme sexe ratio 4/3.

TABLEAU 13 : Répartition des malades selon le sexe

| Etude | Nombre de cas | Nombre d'hommes | Nombres de femmes |
|--|---------------|-----------------|-------------------|
| Kristofer M et Charlton-Ouw[69] | 29 | 15 | 14 |
| Francois Bouchart, MD, Arnaud Dubar, MD[118] | 35 | 23 | 12 |
| Eric E et Roselli[119] | 110 | 71 | 39 |
| Albuquerque L C, Goldani M A | 89 | 60 | 29 |
| MO.AMRANE[121] | 66 | 44 | 22 |
| EL BOUSSAADANI BADRE [48] | 19 | 09 | 10 |
| Notre étude | 07 | 04 | 03 |

II-ASPECTS CLINIQUES :

1-Facteurs de risque cardio-vasculaire: HTA

La Coarctation réalise une interruption plus ou moins importante du flux sanguin dans la partie inférieure du corps. On observe une hypertension artérielle au niveau des membres supérieurs et de la région céphalique contrastant avec une hypotension au niveau des membres inférieurs [5].

Dans notre série, six (soit 85,71%) de nos patients avaient présentés des chiffres tensionnels élevés.

2-Signes fonctionnels :

la majorité de nos patients étaient pauci symptomatiques ,même constatation dans la série de KRISTOFER M[69]et la série de BOUCHART [118]. les symptômes les plus fréquemment rapportés par nos patients sont la dyspnée stade II de la NYHA et les palpitations d'effort.

3-Examen physique :

six (soit 85,71%) de nos patients avaient présentés des chiffres tensionnels élevés. La moyenne de la pression artérielle systolique était de 166,6 mm Hg avec des extrêmes allant de 130 à 180 mm Hg.

TABLEAU 14: TAS moyenne dans notre série comparées à d'autres séries

| Séries | TAS moyenne en mmHg |
|--|---------------------|
| Hashemzadeh et al., (2008), Asian Cardiovasc Cohort study (level 2b) [124] | 160 |
| Bhat et al., (2001), Br J Surg, India Cohort study [124] | 162 |
| Francois Bouchart, MD, Arnaud Dubar, MD [118] | 172 |
| EL BOUSSAADANI BADRE [48] | 171 |
| Notre série | 166,6 |

III - PARACLINIQUE :

1-ECG :

Dans notre série, 57,14% de nos patients présentaient une hypertrophie ventriculaire gauche, alors que le taux atteint 82% dans la série de BOUCHART [118].

2- Echocardiographie :

L'échographie permet une double approche, morphologique (mode B) et fonctionnelle (évaluation des gradients de pression d'après la mesure des vitesses maximales). Les performances diagnostiques sont meilleures chez le nouveau-né et le jeune enfant que chez l'adolescent et l'adulte, compte tenu de la qualité des fenêtres acoustiques [61].

Une échographie Trans thoracique a été réalisée chez tous nos patients.

Une bicuspidie valvulaire aortique se rencontre dans 1 à 2 % de la population générale, mais chez 50 à 85 % des patients atteints de coarctation de l'aorte. Dans notre série, 4 patients avaient une bicuspidie associées soit 57,14%.

TABLEAU 15: Pourcentage de la bicuspidie dans notre étude comparé à d'autres séries

| Séries | Pourcentage de bicuspidie |
|---------------------------|---------------------------|
| KRISTOFER M [69] | 48 ,3 % |
| Francois Bouchart [118] | 11,42 % |
| MO.AMRANE [121] | 3,30 % |
| EL BOUSSAADANI BADRE [48] | 15,78% |
| Notre étude | 57,14% |

3- Angiotomodensitométrie - AngioIRM :

La TDM peut détecter le rétrécissement de la lumière aortique, ainsi que certaines collatérales, mais les malformations cardiaques associées (bicuspidie aortique en particulier) et les artères intercostales ne lui sont pas accessibles.

L'IRM permet un bilan lésionnel précis moyennant la réalisation de coupes sagittales et sagittales obliques. Un aspect trompeur est parfois réalisé par des phénomènes de volume partiel : des coupes plus fines et une incidence transverse complémentaire corrigent le diagnostic. L'IRM peut également fournir des mesures des flux aortiques grâce à la cartographie des flux, qui n'est, à la différence de l'échographie, limitée ni par des considérations anatomiques, ni par des vitesses élevées [61].

Tous nos patients ont bénéficiés d'un angioscanner, qui avait confirmé le diagnostic de la coarctation de l'aorte, en précisant son siège et qui se situe principalement au niveau de l'isthme aortique.

On a trouvé 14,28% de nos patients avec une hypoplasie, ce qui concorde avec la série de Kristofer M [69], dont 13,8% des malades avaient cette anomalie .

Un patient de notre série a présenté un anévrisme de l'aorte ascendante soit 14,28%. Dans la série de MO.AMRANE [121], l'AAA été retrouvé chez 13,6% contre 78,8% dans la série de Kristofer M [69]. Cette différence pourrait être expliquée par le jeune âge de nos patients .

IV-TRAITEMENT CHIRURGICAL :

Le traitement chirurgical se pratique le plus souvent par thoracotomie gauche. Une sternotomie n'est réalisée que lorsqu'une circulation extracorporelle est nécessaire pour traiter une anomalie intracardiaque associée ou lorsqu'il existe une hypoplasie sévère de l'arche aortique ou une coarctation complexe. C'est Crafoord, en 1945, qui décrit l'intervention de résection-anastomose, intervention encore pratiquée de nos jours et qui s'adresse aux coarctations localisées de l'isthme aortique [16].

Le taux de survie à l'âge adulte des patients opérés d'une coarctation de l'aorte est excellent. L'étude de Presbitero a montré que la survie des patients avec coarctation est meilleure après une chirurgie, comparée aux sujets non opérés [125].

Une autre étude de 1973 réalisée par Maron et al, a répertorié 248 patients porteur d'une coarctation aortique réparée chirurgicalement, ces patients ont été suivis 25 ans après l'intervention : il comptait 12% de mortalité à l'âge de 34ans [126].

Aucun décès n'a été enregistré dans notre série.

1-Circulation extra-corporelle :

Tous nos patients ont été opérés sans CEC.

Chris K. [122] a préconisé l'utilisation de la CEC avec hypothermie au cours de la réparation des coarctations complexes : elle permet d'éviter le clampage de l'aorte avec une meilleure protection des organes vitaux et une meilleure précision du site d'interposition du greffon.

2-Techniques chirurgicales :

Deux options thérapeutiques sont actuellement disponibles pour la prise en charge des CoA : le traitement chirurgical et le traitement par cathétérisme interventionnel. Le choix entre la chirurgie et l'angioplastie est discuté de manière conjointe entre cardiologue congénital adulte, cardiologue interventionnel et chirurgien cardiaque [7].

C'est Crafoord, en 1945, qui décrit l'intervention de résection-anastomose, intervention encore pratiquée de nos jours et qui s'adresse aux coarctations localisées de l'isthme aortique [16].

Chez l'adulte, lorsque la coarctation est longue et que le tissu aortique est fragile et peu mobilisable, un tube en dacron est interposé à la place de la zone sténosée. En cas de coarctation complexe, la mise en place d'un tube de dérivation entre l'aorte ascendante et l'aorte descendante permet de pallier à moindre risque l'obstacle vasculaire [127].

L'angioplastie au ballonnet des coarctations a été proposée en 1982 pour les sténoses localisées. Chez l'adulte, avec l'amélioration de la technique les risques d'anévrismes sont plus faibles de l'ordre de 5 %. De nos jours, la plupart des équipes couplent la dilatation au ballonnet avec la mise en place d'une endoprothèse qui réduit à la fois les risques de recoarctation et de survenue d'un anévrisme aortique [4].

L'intervention de Waldhausen consiste à sacrifier l'artère sous-clavière gauche et à utiliser sa portion proximale en la rabattant sur l'isthme aortique pour réaliser une plastie d'élargissement sans utiliser de matériel prothétique [70].

Dans notre série, la technique la plus utilisée est celle de CRAFOORD. Le Tableau 16 résume les différentes techniques pratiquées comparées aux autres séries de la littérature.

Tableau 16 : les techniques pratiquées comparées aux autres séries de la littérature.

| Séries | Crafoord | Aortoplastie+patch en dacron | Résection + tube prothétique | Pontage |
|------------------------------|----------|---------------------------------|------------------------------------|---------|
| BOUCHART et AL [118] | 30 | 0 | 5 | 0 |
| DUARA et AL | 27 | 0 | 13 | 0 |
| Kristofer M [69] | 0 | 0 | 27 | 2 |
| Eric et AL [119] | 2 | 0 | 16 | 20 |
| Chris K. [122] | 0 | 0 | 13 | 0 |
| MO.AMRANE [121] | 15 | 0 | 41 | 0 |
| EL BOUSSAADANI BADRE [48] | 13 | 2 | 2 | 2 |
| Notre série | 1 | 0 | 6 | 0 |

Dans notre série 06 de nos patients ont bénéficié de la technique de Résection et interposition d'un tube prothétique, et un seul patient ayant bénéficié de la technique de Crafoord.

L'étude de Mo.Amrane [121] a montré que la résection et interposition du tube protétique reste la technique de choix.

3-Complications post-opératoires :

A- Mortalité :

Dans toutes les séries de la littérature, la mortalité opératoire reste la complication la plus rare

Dans notre série, aucun décès post-opératoire n'a été enregistré , même constatation dans les 3 séries de BOUCHART [118], KRISTOFER [69] et d'ERIC [119].

B-Saignement :

Aucun patient n'a présenté un saignement post-opératoire. Par contre un seul malade s'est compliqué d'un hématome périprothétique.

TABLEAU 17 : Saignement post-op dans des séries de la littérature

| Série | Saignement |
|----------------------------------|------------|
| Kristofer[69] | 3,4% |
| Eric E [119] | 2,5% |
| Luciano Cabral ALBUQUERQUE [128] | 3,4% |
| EL BOUSSAADANI BADRE [48] | 0% |
| Notre série | 0% |

4- Evolution et suivi :

A-HTA :

Le suivi des patients opérés de coarctation de l'aorte commence par un contrôle régulier de la pression artérielle (PA). La mesure de la PA ne doit pas se limiter à un seul bras. En effet, de nombreuses variantes anatomiques ou chirurgicales peuvent influencer sa mesure aux quatre membres.

Comparer les PA mesurées aux membres supérieurs et inférieurs permet de mettre en évidence un éventuel gradient tensionnel suggestif de recoarctation s'il atteint plus de 20 mmHg [4].

La décision opératoire repose sur la prévention de l'insuffisance cardiaque. Une HTA persiste dans 10 à 20 % des cas, ce qui n'implique pas nécessairement une

réparation aortique inadéquate. La probabilité de cette persistance étant liée à la durée de l'HTA, ce risque est en faveur d'une réparation précoce [131].

Une méta analyse publiée en 2009 dans *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 8 (2009) 123-128- a démontré de manière évidente une réduction de la pression artérielle et le recours aux antihypertenseurs après une cure chirurgicale de la coarctation chez l'adulte. Dans tous les documents inclus dans cette méta-analyse (sauf un), il n'y avait aucun décès précoce et au cours du suivi moyen allant de 2 à 14 ans. Ainsi, la chirurgie demeure une alternative thérapeutique relativement sûre [124].

Dans notre étude, le recours aux antihypertenseurs était indispensable, on a enregistré 3 patients sous bithérapie, 4 patients sous monothérapies, et aucun de nos patients n'a nécessité une trithérapie.

B -Recoarctation :

La recoarctation complique 5 à 20 % des cures de CoA [132]

Dans la série de Luciano Cabral ALBUQUERQUE [128]: Après un suivi de 42 mois (de 3 à 60 mois), 15.7% ont été repris pour une recoarctation .

Aucune recoarctation n'a été observée au cours du suivi de nos malades .

C-Autres:

Les complications de la chirurgie de la Coa sont exceptionnelles mais gravissimes :

-- La suture peut s'infecter et être source de désunion avec hémithorax ou pseudo-anévrisme et risque de rupture secondaire [129].

Dans ces cas, il y a urgence à intervenir et implanter un tube à droite ou en avant de l'isthme et exclure la zone infectée entre deux ligatures.

-- Une paraplégie postopératoire peut survenir par blessure de l'artère d'Adamkiewicz ou par ischémie prolongée de la moelle épinière par effet du clampage sur une Coa peu serrée[36]. Un temps de clampage entre 20 et 30

min constitue la limite à ne pas dépasser pour éviter la survenue de cette complication gravissime [130].

Notre temps de clampage moyen était de 27,71 min, ainsi nous n'avons enregistrée aucune paraplégie dans notre étude.

V-Comparaison chirurgie / traitement endovasculaire :

A partir des données du registre VACA [133] (résultats du registre des anomalies congénitales traitées par angioplastie et par valvuloplastie) Les résultats obtenus chez le nouveau-né semblent être décourageants à long terme, ce qui fait que cette technique n'est pas très conseillée aux jeunes patients, malgré que la proportion de cette population dans le registre VACA soit relativement faible pour conclure à des résultats significatifs.

Cowley et al. [134] notent que lors du suivi , le groupe qui ont bénéficié d'angioplastie percutané a montré significativement une plus grande prédisposition à la formation d'anévrisme et la nécessité de ré-intervention en comparaison à la chirurgie.

En 2003, Hernández González et al [135] ont comparé les résultats de l'angioplastie par ballonnet avec la résection chirurgicale de l'aorte dans une étude multicentrique : une efficacité similaire a été trouvé dans la réduction du gradient de la coarctation et des pressions sanguines dans les 2 modalités de traitement. Cependant, le groupe traité par angioplastie avait un taux de recoarctation et de persistance de l'HTA élevé par rapport au groupe traité chirurgicalement.

Au Québec, 4 centres hospitaliers universitaires ont réalisé une étude rétrospective qui comparait 50 patients ayant été traités par voie interventionnelle avec 30 patients ayant été opérés quel que soit la méthode entre 1998 et 2004.

Pour cela, ils analysaient les résultats immédiats, les complications plus ou moins tardives et le devenir à long terme. Ils mettaient en évidence un taux de mortalité nulle dans les 2 groupes après un suivi de 9 mois à 3 ans pour les plus jeunes ; 32% de réinterventions sont relevés dans le groupe ayant eu une angioplastie aortique avec implantation de stents contre 0 dans le groupe de ceux ayant bénéficié d'une chirurgie ; parmi les autres complications telles l'hypertension artérielle, les anévrismes et la persistance d'un gradient transaortique, il n'apparaît aucune différence significative entre les deux groupes [136] .

Pour évaluer de façon comparative les résultats à long terme de la chirurgie et le traitement endovasculaire , Carr et all [137] avaient comparé dans une publication en 2006 les résultats de leurs séries faite de 42 patients opérés pour coarctation de l'aorte aux résultats d'autres séries de patients opérés et de patients ayant bénéficié d'un traitement endovasculaire pour CoA. Les paramètres étudiés étant la morbidité, la mortalité, la resténose et le taux de réintervention.

Tableau 18 : Morbidité et mortalité après un traitement endovasculaire

| Author (Ref.) | Year | n | Morbidity | Mortality | Reinterventions | |
|---------------------------------|------|-----|-----------|--|-----------------|--|
| Stenting | | | | | | |
| Suarez de Lezo et al. (7) | 2005 | 73 | 7% | 2 late aneurysms, 1 residual stenosis, 2 stent migrations | 1%* ? | |
| Johnston et al. (20) | 2004 | 32 | 6% | 1 dissection, 1 stent migration | 0 | 10 repeat angioplasties |
| Tyagi et al. (13) | 2003 | 21 | 5% | 1 stent embolized | 0 | 0 |
| Harrison et al. (11) | 2001 | 27 | 19% | 3 aneurysms and 1 requiring surgery, 1 stroke, 1 failure | 0 | 1 angioplasty, 3 aneurysms |
| Hamdan et al. (14) | 2001 | 34 | 18% | 1 retroperitoneal hematoma, 1 embolized balloon, 1 stent migration, 1 failed intervention requiring surgery | 3%† | 4 patients, 2 referred to surgery |
| Cheatham (21) | 2001 | 46 | 20% | 2 aneurysms, 2 stents embolized, 1 stent dislodged, 1 hemothorax, 1 stent fracture, 2 failures | 0 | 5 additional stents, 4 angioplasties |
| Ledesma et al. (18) | 2001 | 54 | 9% | 2 aneurysms | 0 | 4 patients, 2 referred to surgery |
| Marshall et al. (19) | 2000 | 33 | 9% | 1 acute MI, 1 cardiac arrest, 1 femoral thrombosis (7 blood transfusions) | 0 | 1 stent migration, 8 angioplasties |
| Thanopoulos et al. (12) | 2000 | 17 | 0 | None reported | 0 | 0 |
| Ebeid et al. (22) | 1997 | 9 | 0 | None reported | 0 | 1 repeat angioplasty |
| Angioplasty | | | | | | |
| Fawzy et al. (9) | 2004 | 49 | 20% | 4 aneurysms, 4 late gradients >20 mm Hg, 1 dissection requiring surgery, 1 femoral thrombosis | 0 | 4 repeat angioplasties, 1 aneurysm sent to surgery |
| Saba et al. (15) | 2000 | 103 | 14% | 8 aneurysms, 1 dissection, 4 femoral artery injuries requiring surgery, 1 unsuccessful intervention | 2%‡ | 6 patients sent to surgery, 4 angioplasties |
| Paddon et al. (16) | 2000 | 17 | 24% | 1 aneurysm requiring surgery, 1 iliac dissection, 1 TIA, 1 misdiagnosed false aneurysm | 0 | 2 aneurysms referred to surgery, 1 iliac dissection treated with stent |
| Stenting and angioplasty | | | | | | |
| Pedra et al. (8) | 2005 | 36 | 17% | 1 aneurysm, 2 stent migrations, 1 stent fracture, 1 redilation, (2 blood transfusions), 1 arm infection | 0 | 1 aneurysm, 1 stent fracture |
| Zabal et al. (10) | 2003 | 54 | 17% | 2 aneurysms, 3 unsuccessful interventions and 1 requiring surgery, 3 restenoses, 1 hemorrhage at puncture site | 0 | ? |
| Macdonald et al. (17) | 2003 | 28 | 18% | 1 dissection, 1 misplaced stent, 3 early restenoses | 0 | 4 repeat angioplasties |

Tableau 19: Morbidité et mortalité après un traitement chirurgical

| Author (Ref.) | Year | n | Morbidity | Mortality | Reinterventions | |
|----------------------|------|----|-----------|---|-----------------|-----------------|
| Carr et al. (26) | 2005 | 45 | 18% | 3 postop bleeding, 1 v-tach, 1 vasculitis, 1 vocal cord paralysis, 1 transient hand numbness, 1 lymphocele | 0 | 0 |
| Bauer et al. (27) | 2001 | 15 | 0 | | 0 | 0 |
| Bhat et al. (28) | 2001 | 84 | 7% | 4 postop bleeding 2 transient lower leg weakness | 1%* | 2 angioplasties |
| Bouchart et al. (29) | 2000 | 35 | 9% | 1 postop bleeding 2 recurrent nerve injuries | 0 | 0 |
| Aris et al. (50) | 1999 | 8 | 25% | 1 pulmonary edema 1 atrial fibrillation | 0 | 0 |
| Wells et al. (51) | 1996 | 26 | 4% | 1 vocal cord paralysis | 0 | 0 |

Selon les résultats de cette étude comparative, les taux de morbidité tendent à être élevés chez les patients dilatés, allant de 9% à 24%. Les complications les plus fréquentes étant la dissection fémorale et iliaque, la migration de stent, les formations anévrysmales traumatiques et la dissection aortique.

Selon ce même travail, trois patients sont décédés après angioplastie, tandis qu'aucun décès n'a été noté dans les séries de chirurgie. L'incidence de la resténose était plus élevée après angioplastie, varient de 6% à 40%, comparée au taux de resténose chirurgicale qui, lui, varie entre 2% à

8%. Etant donné que le suivi moyen des patients dilatés est beaucoup plus court que celui des patients opérés, il est possible que le taux de resténose chez les patients dilatés soit plus important si le suivi se faisait sur une période plus longue.

Le taux élevé de resténose conduit à réintervenir chez 7% à 18% des patients dilatés. Plusieurs de ces patients sont repris chirurgicalement après échec de tentative de traitement endovasculaire.

Le taux de normalisation de la pression sanguine sans aucune médication antihypertensive après le traitement chirurgical était de 76% sur une période de 5 ans. Ces résultats sont similaires dans plusieurs larges séries chirurgicales. Les résultats du traitement interventionnel sont divers, avec une prévalence de normotension sans aucune médication allant de 18% à 74%, cependant, ce paramètre n'est pas toujours rapporté dans les études. Une étude qui s'est intéressé au suivi au long cours de 28 patients ayant bénéficié d'angioplastie avait noté une pression sanguine normale sans médication chez seulement 18% des cas avec un taux de resténose de 40% après 6,6 ans.

Cependant, la comparaison du paramètre HTA est significativement biaisée du fait que le suivi des patients dans les séries du traitement chirurgicale était beaucoup plus long que celui des séries du traitement endovasculaire.

Cette étude a conclu que la réparation chirurgicale reste le « Gold standard » dans le traitement de la coarctation chez l'adulte vu qu'elle a montré un taux de succès élevé avec moins de morbi-mortalité et moins de recoarctation .

CONCLUSION

La coarctation de l'aorte ou sténose isthmique se définit comme un obstacle situé à l'union de la crosse aortique et de l'aorte descendante, et représente 5 à 8% de toutes les malformations cardio-vasculaires congénitales. Elle est plus fréquente chez les hommes, avec un ratio homme/femme 1,5:1.

Le plus souvent la coarctation est isolée et le diagnostic est basé sur la découverte d'une hypertension artérielle avec une asymétrie entre les membres supérieurs et inférieurs.

Les examens complémentaires ont trois objectifs : le diagnostic positif de la coarctation, l'évaluation de son retentissement cardiaque et extracardiaque, et le bilan des lésions associées.

Le diagnostic repose sur l'angio-TDM qui apporte, outre le diagnostic positif, les précisions sur le siège de la sténose, son diamètre, la longueur du segment rétréci, le diamètre du segment aortique d'amont et d'aval, et la collatéralité.

Le traitement de la coarctation de l'aorte vise à améliorer l'espérance et la qualité de vie en réduisant l'incidence des affections invalidantes aortiques et cardiaques telles que l'anévrisme de l'aorte ascendante, les maladies coronariennes, l'hypertension artérielle et les valvulopathies aortiques et mitrales.

Le traitement chirurgical de la coarctation est réalisé depuis plus de 60 ans. Il se pratique le plus souvent par thoracotomie gauche. Et c'est Crafoord qui décrit l'intervention de résection-anastomose, encore pratiquée de nos jours et qui s'adresse aux coarctations localisées de l'isthme aortique.

Depuis 1982 plusieurs séries ont rapporté des cas de coarctation de l'aorte traitées par angioplastie simple ou par stenting. Cette technique constitue actuellement une alternative au traitement chirurgical .

Tous les malades traités nécessitent une surveillance régulière à long terme.

RESUMES

RESUME

Thèse : La coarctation de l'aorte chez l'adulte à propos de 07 cas

Mots Clés : Coarctation -HTA -bicuspidie aortique- techniques CRAFOORD-angioplastie

Objectifs :

Rapporter l'expérience du service de chirurgie cardio-vasculaire du CHU Hassan II de Fès, dans la prise en charge de la coarctation de l'aorte chez l'adulte et comparer nos résultats à ceux de la littérature.

Introduction :

la coarctation de l'aorte est une malformation fréquente qui représente 5 à 8% des malformations cardiaques congénitales. Cette malformation est souvent diagnostiquée et corrigée chez le nouveau-né ou le nourrisson révélée par un tableau d'insuffisance cardiaque. Et plus rarement découverte à l'âge adulte et dans ce cas elle est exposée à des complications vasculaires.

Lorsque l'on évoque une population d'adultes atteints de coarctation de l'aorte, on envisage deux catégories de patients. Ceux atteints d'une coarctation qui n'a pas été dépistée pendant l'enfance, et La seconde catégorie, de très loin la plus nombreuse, correspondant à ceux qui ont été opérés dans l'enfance d'une coarctation.

Les lésions associées sont fréquentes, une bicuspidie valvulaire aortique se rencontre chez 50 à 85 % des patients atteints de coarctation de l'aorte.

IL y a deux options thérapeutiques pour la prise en charge des CoA : le traitement chirurgical et le traitement par cathétérisme interventionnel. Le choix entre la chirurgie et l'angioplastie est discuté de manière conjointe entre cardiologue congénital adulte, cardiologue interventionnel et chirurgien cardiaque.

Matériel et Méthode :

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive et analytique portant sur 07 cas, colligés au service de chirurgie cardiovasculaire du CHU Hassan II de Fès sur une période allant de 01/01/2012 au 31/12/2015.

Nous avons inclus dans cette étude tous les cas de coarctations de l'aorte chez l'adulte opérés. Les coarctations de l'enfant, du nouveau-né ainsi que les patients non opérés sont exclues de cette étude.

Le but est d'étudier les observations et d'analyser les caractéristiques cliniques, les données des différents examens complémentaires, les indications, les moyens et méthodes thérapeutiques, ainsi que les résultats du traitement.

Résultats :

L'âge moyen des patients était de 32 ans et Le sexe ratio était de 4/3 en faveur du sexe masculin. 57,14% de nos patients présentés une bicuspidie aortique associée. Tous nos malades ont été opéré selon la technique de CRAFOORD .La mortalité opératoire était de 0%. La normalisation de la tension artérielle se fait par un traitement antihypertenseur, dont 57,14% en monothérapie et 42,86% en bithérapie.

Conclusion :

Le traitement de la coarctation de l'aorte vise à améliorer l'espérance et la qualité de vie en réduisant l'incidence des affections invalidantes aortiques et cardiaques telles que l'anévrisme de l'aorte ascendante, les maladies coronariennes, l'hypertension artérielle et les valvulopathies aortiques et mitrales.

Pour une importante coarctation aortique native, une intervention chirurgicale ou L'approche percutanée (si l'anatomie est appropriée) est raisonnable. L'approche privilégiée devrait refléter l'expertise du centre et le patient préférence.

ABSTRACT

Thesis: The aortic coarctation in adults about 07 cases

objectives:

Report the experience of cardiovascular surgery department of CHU Hassan II of Fez, in the socket charge of aortic coarctation in adults and compare our results with those of literature.

Introduction:

coarctation of the aorta is a common defect that is 5 to 8% of congenital heart defects. This defect is often diagnosed and corrected in the newborn or infant revealed by a heart failure table. And rarely discovered in adulthood and in this case it is exposed to vascular complications.

When talking about a population of adults with aortic coarctation, contemplates two categories of patients. Those with coarctation which was not detected during childhood, and the second category, by far the most numerous, matching those who were operated on in childhood coarctation.

The lesions are common, a bicuspid aortic valve is found in 50 to 85% of patients with coarctation of the aorta.

THERE are two treatment options for the management of CoA: surgical treatment and treatment by interventional catheterization. The choice between surgery and angioplasty is discussed jointly between adult congenital cardiologist, interventional cardiologist and cardiac surgeon.

Material and method :

This is a retrospective, descriptive and analytical on 07 cases collected in cardiovascular surgery department of CHU Hassan II of Fez on a period from 01/01/2012 to 31/12/2015.

We have included in this study all cases of coarctation of the aorta in the adult surgery. The coarctation of the child, newborn and non-surgical patients were excluded from this study.

The goal is to study the observations and analysis of clinical, data from the various investigations, indications, therapeutic means and methods, and the results of treatment.

Results:

The average age of patients was 32 years and The sex ratio was 4/3 in favor of males. 57.14% of our patients presented a bicuspid aortic valve associé. All our patients were operated by the technique of CRAFOORD .The operative mortality was 0%. Normalizing the blood pressure is with antihypertensive therapy, including 57.14% 42.86% monotherapy and combination therapy.

Conclusion:

Treatment of aortic coarctation aims to improve life expectancy and quality of life by reducing the incidence of aortic and cardiac debilitating conditions such as aneurysm of the ascending aorta, coronary heart disease, high blood pressure and valvular aortic and mitral.

For a large native aortic coarctation, surgery or Percutaneous approach (if anatomy is appropriate) is privileged logical. The approche should reflect the expertise of the center and the patient preference.

مطنى

المسألة : تضيق لأبوالولاء المغين حوالى 07 الآلات

الأهف:

عجربة قفم > رجة القلب والأوية الموية من تشوحد الثالثاني بفلس ، في تهمة المقبس من تضيق به ر لطلب الغوقا رننقا جنامع تاللمؤلفات .

مقدمة:

تضيقاً به رهو عيب المشتك الي هو من 5 إلى 8 % من عيوب خلقية في القبلوغا البامما يشخص هذا الخلل وضح في الأطفال حديثي الولادة أول رضع الي كشفت عنه لمائة قتل القلب . و نادراما اكتشف في م حلا بلوغ وفي هذه الحالة يتعوض لمفات الأوية الموية .
عندما نخت عى عسكا نه البالغين النيقا نون من تضيقاً به ر ، يتأمل فنتى من الم رضى .
النيقا نون من تضيق الي لم يتم الكف خلال م حلة الطولة والفلتانة ، إلى حد بعيد الأكثر عدداً ، ومطبة تلك أريت له عمليات > رجية في تضيق الطفولة .
الآات شائعة ، لمعثور على الصمام الأ به ي شائي المشرف في 50-85 % من الم رضى الذين يعانون من تضيقاً به ر .

هناك نهان خيارات العلاج لإارة لجة الزرلة العلاج الج رجي والعلاج عى طرق القطرة التداخية ناقش الاختيار بين الج رجة والقطرة مشتركة بين أم ظل القلب الخلقية كبار ، أم ظل القلب التداخية وراح القلب .

المواد والطريقة:

هذا هو أثر رجي ، وصفية وخطيلية في 07 من الآات الي تم جمعها في قفم > رجة القلب والأوية الموية من تشوحد الثالثاني فسل على لفترة من 01/01/2012 إلى 31/12/2015 .
لقفمنا بإراج في هذه الاربلة جميع الآات تضيقاً به ر في > ر للكبارة . قلدتبعاً د تضيق الطفل ، الأطفال حديثي الولادة والم رضى رالج رجية من هذه الاربلة .
والهدف هو دربلة الملاحظات وخطيليد ري وقيما زات من الحقيقات المختلفة ، والمؤشرات والهدائل والأساليب العلاجية بنتائج العلاج .

النتائج:

وكان متوسط عمر الم رضى 32 قلماً ، وكات نسبة الجنس 3/4 لصالح الذكور . قفم 57.14 % من م رضى نامع بيكوسبيد بالأ به ر لم يرتبط به ر . تم تشغيل جميع الم رضى ينو فوق التكتية فور دوكات نسبة منطوق 0 % . يتم تحقيق تطبيع ضغط الدم عى طرق العلاج الخافضة للضغط منها 57.14 % في وريد و 42.86 % في العلاج المزوج .

الخلاصة:

وتهدف علاج تضيق بهر لعنن متوسطالعالم لتوقعو نهيقالجياة في خلال الحد في حدوث الظروف المنهكاً بهر والقلب مثل تمدد الأوعية الدموية فيشد ريبالأ بهر المصعد، وأمراض القلب التاجية ارتفاع ضغط الدم أولاً بهر صملي والتلجي.

لتضيق بهر كبير الأصلي، والجرلة أولنهج عيطرق الجلد إذا كانتش ريبغير المنلب هو الخيار الأنسب. الي ينبغي أن يعكس خبراتالمركزوتعاللمريض.

ANNEXES

Fiche d'exploitation

Identité

- Nom et prénom :
- Age :
- sexe : M F
- Statut :
- Année :

Motif d'hospitalisation:

Antécédents :

Médicaux :

Cardiopathie :

Congénitale :

Associée :

Chirurgicaux :

Chirurgie cardiaque :

Autre :

Signes Fonctionnels :

Les signes d'HTA

Douleurs thoraciques

Dyspnée stade NYHA

Œdèmes

Palpitations

AEG

Fièvre

Asthénie

Asymptomatique

Autres

Les signes d'examen :

Les signes généraux :

FC :

FR :

T :

TA (aux 4membres):

classe d'HTA(JNC)

Poids :

Taille :

IMC :

L'examen cardiovasculaire :

Inspection

Palpation

Auscultation

Les signes cardiaques droits :

Les signes cardiaques gauches:

L'examen pleuro- pulmonaire :

Le reste de l'examen somatique :

Examens Complémentaires :

ECG :

-Trouble du rythme :

- Trouble de la conduction :

-Trouble de la repolarisation :

-HVG : -Oui (Systolique/Diastolique)

-HVD

-Bloc de branche

- Radio poumons : Cardiomégalie / Calcifications / Surcharge Hilaire / Pleurésie
- Echocardiographie transthoracique : valvulopathie associée telle la bicuspidie aortique
- ETO
- Angio scanner thoracique :
- Autres :

Traitement :

Traitement Médical :

- Type : - traitement de l'HTA

Antihypertenseur : -mono :

- bithérapie :

-trithérapie :

- ige .cardiaque gauche

Traitement Chirurgical :

Techniques chirurgicaux : N°tube

CEC oui ou (non nos cas)

Temps clampage aortique

Présence de collatérales

Présence canal artériel

Complications per opératoire

Suites opératoires :

Durée séjour en Réa :

Complications post-op :

Saignement

Reprise

Hémodynamique

Mortalité

Durée d'hospitalisation :

Le suivi :

- Clinique :
- ECG
- Radio poumons :
- ETT :
- Angioscanner de control

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Ghodhbane W, Ziadi M, Triki N, Ben Jemaa H, Naanaaa H, Bey M. Communication affichée, CMAGHC2006, Alger. Coarctatio rompue isthmique de l'aorte :a` propos d'un cas opéré.
- [2] Papavero R, Kastler B, Clair C, Litzler JF, Delabrousse E, Livolsi A, et al. Coarctation de l'aorte thoracique : évaluation et suivi en IRM. J Radiol 2001;82:555-61.
- [3] Lacour-Gayet FG, Artrip JH. Neonatal and early childhood thoracic aorta abnormalities and their current surgical treatment. In: Rousseau H, Verhoye JP, Heautot JF eds. Thoracic Aortic Diseases. New York, NY: Springer, 2006. pp 353-362.
- [4] Prise en charge de la coarctation de l'aorte chez l'adulte
Guy Vaksman, Adélaïde Richard
Presse Med. 2011; 40: 726-731 . 2011 Elsevier Masson SAS.
- [5] Cardiopathies par obstacle gauche, Medix, Cours de médecine.
- [6] Cohen M, Fuster V, Steele PM, Driscoll D, McGoon DC. Coarctation of the aorta. Longterm follow-up and prediction of outcome after surgical correction. Circulation 1989;80:840-5.
- [7] Warnes Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA et al.. ACC/AHA 2008 Guidelines for Adults With CHD. JACC Vol. 52, No. 23, 2008.
- [8] Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. Br Heart J 1970;32:633-40
- [9] Christensen NA. Coarctation of the aorta: historical review. Mayo Clin Proc 1948;23:322.
- [10] CLAUD DUPUS, JEAN KACHANER, ROBERT M, FREEDOM, MAURIS PAYNOT, ANDRE DAVIGNON.
Cardiologie pédiatrique 2ème édition, médecin-sciences. Flammarion
- [11] BEN AMAR NOUZHA
Coarctation de l'aorte chez l'enfant. Expérience de l'hôpital d'enfants de Rabat CHU IBN SINA. Thèse n°233/ 1999

[12] REV C, CŒURDEROY A, DUPUIS C.

Coarctation of the aorta and Fallot's tetralogy. Apropos of 2 cases

Arch Mal Coeur Vaiss.1984 May; 77(5):526-33

[13] Bonnet LM. Sur la lésion dite sténose congénitale de l'aorte dans la région de l'isthme.

Rev Med Paris 1903;23:108.

[14] JENKINS NP, WARD C.

Coarctation of the aorta: natural history and outcome after surgical treatment

Department of Cardiology, Manchester. 2007 Association of Physicians of Great

Britain and Ireland. Oxford Journals Oxford University Press

[15] SANDY SHAH DO.

Aortic coarctation

Department of cardiology, university of medicine and dentistry of New Jersey

Robert Wood Johnson Medical School. EMedicine, July 25, 2002

[16] Crafoord C, Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment.

J Thorac Surg 1945;14:347-61.

[17] Coarctation of aorta Seoul national university hospital. Department of thoracic and cardiovascular surgery

[18] [Lock JE, Castaneda-Zuniga WR, Bass JL, Foker

JE, Amplatz K, Anderson RW. Balloon dilata-tion of excised aortic coarctations.

Radiology 1982;143:689-91. , Ovaert C, Benson LN, Nykanen D, Freedom

RM. Transcatheter treatment of coarctation

of the aorta: a review. 1998; 19:27-44.]

[19] Congenital heart disease.

MD. kiyumars karimi.

[20] Imagerie de l'aorte thoracique normale

Philippe Otal , Francis Joffre , Dominique Carrie , Louis Boyer 32-210-A-10 (1996)

[21] Aorte Thoracique: Anatomie, Variantes et Mesures Anatomie, Variantes et Mesures. Imagerie cardiaque pour le radiologue non spécialiste: les fondamentaux

19 Septembre 2014

Dr JB Faivre ; Service de radiologie ; Hôpital Calmette, CHR de Lille

[22] C Latrémouille. Anatomie vasculaire. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Angéiologie, 19-0010, 1997, 3 p.

[23] CK Silversides, M Kiess, L Beauchesne, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: Outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome. Can J Cardiol 2010;26(3):e80-e97.

[24] Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease: Prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. Am J Epidemiol 1985;121:31-6.; Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980;65:375-461.

[25] Ho VB, Bakalov VK, Cooley M, et al. Major vascular anomalies in Turner syndrome: Prevalence and magnetic resonance angiographic features. Circulation 2004;110:1694-700.

[26] MARCON F, BOSSER G, WORMS AM

Coarctation de l'aorte

Service de cardiologie infantile, hôpital d'enfants, Vandoeuvre France Cardiologie (11-014Q-10)1996 Elsevier Masson SA

[27] ISELIN M.

Cardiopathies congénitales

Pédiatrie/Maladies infectieuses [4-070-A-05]

Elsevier Masson 1999 Editions Scientifiques et Médicales

ISELIN M.

[28] Cardiopathies congénitales

Pédiatrie/Maladies infectieuses [4-070-A-05]

Elsevier Masson 1999 Editions Scientifiques et Médicales

[29] SYAMASUNDAR RP.

Diagnosis and management of acyanotic heart disease: Part I - obstructive lesions.

Indian J Pediatr 2005; 72:496-502

[30] E. VAN THIEL ET M. LEBEDELLE

Coarctations aortiques - précis de cardio. De l'enfant, masson ed., 1973, pp 265-273

[31] Génétique des cardiopathies congénitales chez l'homme

Genetics of congenital heart diseases

D. Bonnet *

Archives de pédiatrie 10 (2003) 635-639

[32] Clark EB. Pathogenetic mechanisms of congenital cardiovascular

malformations revisited. Semin Perinatol 1996;20:465-72.

[33] Phillips HM, Renforth GL, Spalluto C, Hearn T, Curtis AR, Cra-ven L, et al.

Narrowing the critical region within 11q24-qter for hypoplastic left heart and identification of a candidate gene, JAM3, expressed during cardiogenesis.

Genomics 2002;79:475-8.

- [34]. GERBONI S, SABATINO G, MINGARELLI R, DALLAPICCOLA B: COARCTATION OF THE AORTA, INTERRUPTED AORTIC ARCH, AND HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME IN THREE GENERATIONS. J MED GENET 1993,30(4):328-329.
- [35]. KAPPETEIN AP, GITTENBERGER-DE GROOT AC, ZWINDERMAN AH, ROHMER J, POELMANN RE, HUYSMANS HA: THE NEURAL CREST AS A POSSIBLE PATHOGENETIC FACTOR IN COARCTATION OF THE AORTA AND BICUSPID AORTIC VALVE. J THORAC CARDIOVASC SURG 1991, 102(6):830-836.
- [36] coarctation aortique
D. SIDI, L. COHEN, C. PAILLOLE, J.-F. PIECHAUD, E. PEDRONI, L. AURIACOMBE, J. KACHANER
Journal de PEDIATRIE et de PUÉRICULTURE n° 5-1990
- [37]OVAERT Caroline.
Périodique trimestriel n° 13/2004
Une malformation cardiaque expliquée.
- [38] Allan LD, Crawford DC, Tynan M. Evolution of coarctation of the aorta in intra-uterine life. Br Heart J 1984;52(4):471-3.
- [39] Ho SY, Anderson RH. Coarctation, tubular hypoplasia, and the ductus arteriosus. Histological study of 35 specimens. Br Heart J 1979;41(3);268-74.
- [40] Rudolph AM, Heymann MA, Spitznas U. Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta. Am J Cardiol 1972;30(5):514-25.
- [41] Shinebourne EA, Elseed AM. Relation Between fetal flow patterns, coarctation of the aorta, and pulmonary blood flow. Br Heart J 1974;36(5):492-8.
- [42] E.Quarello et al. / Gynécologie Obstétrique & Fertilité 39 (2011) 442-453
- [43] ROSENTHAL E: COARCTATION OF THE AORTA FROM FETUS TO ADULT: CURABLE CONDITION OR LIFE LONG DISEASE PROCESS? HEART 2005, 91(11):1495-1502.

- [44] JIMENEZ DD, CHOSSAT A, BONNET J. Cardiovascular Research
Volume 41, Issue 3, 1 March 1999, Pages 737-745
- [45] GUPTA TC, WIGGERS CJ
Basic hemodynamic changes produced by aortic coarctation of different degrees. *Circulation* 1951, 3:17
- [46] Burn J. Disturbance of morphological laterality in humans. *Ciba Found Symp* 1991;162:282-96.
- [47] Loughheed J, Sinclair BG, Fung Kee Fung K, Bigras JL, Ryan G, Smallhorn JF, et al. Acquired right ventricular outflow tract obstruction in the recipient twin in twin-twin transfusion syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:1533-8.
- [48] COARCTATION DE L'AORTE CHEZ L'ADULTE
Mr. EL BOUSSAADANI BADRE
Thèse N° 168/15
- [49] KACHANER J, NERNUTHM V, SERGHAYE C.
Cardiologie pédiatrique, la coarctation de l'aorte
Ann Trop Peadiatr. 1990 Dec ; 15(4) : 320-4)
- [50] Traitement de la coarctation native de l'aorte de l'adulte
Youssef Touma, Anthony N'Guyen, Nadia N'Guyen, Patrick Assayag
Matthias Kirsch
Presse Med. 2013; //: ///
2013 Publié par Elsevier Masson SAS.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.lpm.2012.11.016>
- [51] Hancock EW et al. AHA/ACCF/HRS recommendations for the standardization and interpretation of the electrocardiogram: part V: electrocardiogram changes associated with cardiac chamber hypertrophy... *Circulation.* 2009; 119(10):e251-61

- [52] ESH/ESC (2013): Guidelines for the management of arterial hypertension. The Task Force for the management of arterial hypertension of the European Society of Hypertension (ESH) and of the European
- [53] Pierre Taboulet , Cardiologue Urgentiste. Hôpital Saint-Louis (APHP)
<http://www.e-cardiogram.com>
- [54] ISELIN M.
Radiodiagnostic III - Coeur-poumon (32-015-A-30)
1999 Elsevier Masson
- [55] Oxford Journals: Oxford University Press
2007 Association of Physicians of Great Britain and Ireland
Online ISSN 1460-2393 - Print ISSN 1460-2725
- [56] Ramnarine I. Role of surgery in the management of the adult patient with coarctation of the aorta. Postgrad Med J 2005;81:243-7.
- [57] Kriaa S, Zbidi M, Hafsa C, Brahem R, Majdoub S, Golli M et al. Tardus-parvus Doppler waveform in the renal arteries of an adult patient suggesting aortic coarctation. J Clin Ultrasound 2006;34:458-60.
- [58] François Marçon ; Anne-Marie Worms
Coarctation de l'aorte_ Le manuel du resident-Cardiologie [11-041-Q-10]
- [59] <http://www.cardiopratiqesousse.org.tn/COAO1>
- [60] SYAMASUNDAR RP.
Diagnosis and management of acyanotic heart disease: Part I - obstructive lesions.
Indian J Pediatr 2005; 72:496-502)
- [61] Imagerie de l'aorte thoracique pathologique
Philippe Otal ; Dominique Carrie ; Francis Joffre ; Hervé Rousseau ;
Frédérique Canazzi 32-210-A-20 (1997)

- [62] Youssef Touma¹, Anthony N'Guyen¹, Nadia N'Guyen², Patrick Assayag², Matthias Kirsch. Traitement de la coarctation native de l'aorte de l'adulte : en ligne sur / on line on www.em-consulte.com/revue/lpm / www.sciencedirect.com
- [63] VON SCHULTHESS GK, HIGASHINO SM, HIGGINS SS, DIDIER D, FISHER MR, HIGGINS CB. Coarctation of the aorta : MR Imaging. Radiology 1986 ; 158 : 469-474
- [64] MOHIADDIN RH, KILNER PJ, REES S, LONGMORE DB
Magnetic resonance volume flow and jet velocity mapping in aortic coarctation. J Am Coll Cardiol 1993 ; 22 : 1515-1521
- [65] STEFFENS JC, BOURNE MW, SAKUMA H, O'SULLIVAN M, HIGGINS CB
Quantification of collateral blood flow in coarctation of the aorta by velocity encoded cine magnetic resonance imaging. Circulation 1994 ; 90 : 937-943
- [66] Dilatation d'une coarctation aortique serrée de l'adulte
L. Christiaens , J.-R. Lusson , D. Herpin
AMC pratique „ n°239 „ juin 2015 p23
- [67] Carolle JJAGER – NRECAJ
REPARATIION CHIIRURGIICALE DE LA COARCTATIION DE L'AORTE SUIIVII A MOYEN
ET LONG TERME D'UNE POPULATIION D'ENFANTS DU SERVIICE DE CARDIIOLOGIIE
PEDIATRIIQUE DU CHU DE NANCY [A PROPOS DE 36 CAS]
- [68] Carrères T et Georges JL.
Cathétérisme cardiaque, angiocardigraphie et coronarographie dans le diagnostic des cardiopathies. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Radiodiagnostic - Cœur-Poumon, 32-005-C-35, 2000, 16 p.

- [69] Maurice Campbell: Natural history of coarctation of the aorta British Heart Journal, 1970, 32, 633-640.
- [70] Waldhausen JA, Nahrwold DL. Repair of coarctation of the aorta with a subclavian flap. Thorac Cardiovasc Surg 1966;51:532-3.
- [71] S CHAUVAUD. Coarctation aortique –le manuel du resident- Technique chirurgicale 42-761
- [72] Roubertie F., Le Bret E., Belli E., Roussin R., Ly M., Bensari N., Serraf A. Coarctations aortiques et hypoplasies de l'arche. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Thorax, 42-761, 2010.
- [73] Tchervenkov CI, Korkola SJ, Shum-Tim D. Surgical technique to avoid circulatory arrest and direct arch vessel cannulation during neonatal aortic arch reconstruction. Eur J Cardiothorac Surg 2001;19:708-10.
- [74] Corno AF, Pozzi M. Safe innominate artery cannulation for cardiopulmonary bypass in neonates. Asian Cardiovasc Thorac Ann. 2007;15:528-30.
- [75] Ishino K, Kawada M, Irie H, Kino K, Sano S. Single stage repair of aortic coarctation with ventricular septal defect using isolated cerebral and myocardial perfusion. Eur J Cardiothorac Surg 2000;17:538-42.
- [76] Malhotra SP, Hanley FL. Routine continuous perfusion for aortic arch reconstruction in the neonates. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2008;11:57-60.
- [77] Asou T, Kado H, Shiokawa Y, Fukae K, Yasui H. Selective cerebral perfusion technique during aortic arch repair in neonates. Ann Thorac Surg 1996;61:1546-8.
- [78] Pigula FA, Gandhi SK, Siewers RD, Davis PJ, Webber SA, Nemoto EM. Regional low-flow perfusion provides cerebral circulatory support during neonatal aortic arch reconstruction. J Thorac Cardiovasc Surg 2000;119:331-9.

[79] Uemura H, Yagihara T, Kawahira Y, Yoshikawa Y, Kitamura S.

Continuous systemic perfusion improves outcome in one stage repair of obstructed aortic arch and associated cardiac malformation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;20:603-7.

[80].Newburger JW, Jonas RA, Wernovsky G, Wypij D, Hickey PR, Kuban KC, et al.

A comparison of the perioperative neurologic effects of hypothermic circulatory arrest versus low flow cardiopulmonary bypass in infant heart surgery. *N Engl J Med* 1993;329:1057-64.

[81].Wypij D, Newburger JW, Rappaport LA, duPlessis AJ, Jonas RA, Wernovsky G, et

al. The effect of duration of deep hypothermic circulatory arrest in infant heart surgery on late neurodevelopment: the Boston Circulatory Arrest Trial. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126: 1397-403.

[82].Fraser CD, Andropoulos DB. Principles of antegrade cerebral perfusion during arch reconstruction in newborns/infants. *Semin Thorac*

[83].Lacour Gayet F, Bruniaux J, Serraf A, Blaysat G, Losay J, Petit J, et al.

Hypoplastic transverse arch and coarctation in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;100:808-16.

[84]. Vouhé PR,Trinquet F, LecompteY,Vernant F, Roux PM,Touati G, et al.

Aortic coarctation with hypoplastic aortic arch. Results of extended end to end aortic arch anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:557-63.

[85]. Amato JJ, Rheinlander HF, Cleveland RJ. A method of enlarging the distal transverse arch in infants with hypoplasia and coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg* 1977;23:261-3.

[86] Amato JJ, Galdieri RJ, Cotroneo JV. Role of extended aortoplasty related to the definition of coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg* 1991;52:615-20.

[87] Kanter KR, Vincent RN, Fyfe DA. Reverse subclavian flap repair of hypoplastic transverse aorta in infancy. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1530-6.

- [88] Meier MA, Lucchese FA, Jazbik W, Nesralla IA, Mendonça JT. A new technique for repair of aortic coarctation. Subclavian flap aortoplasty with preservation of arterial blood flow to the left arm. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;92:1005-12.
- [89] Sharma BK, Calderon M, Ott DA. Coarctation repair in neonates with subclavian-sparing advancement flap. *Ann Thorac Surg* 1992;54: 137-41.
- [90] Messmer BJ, Minale C, Muhler E, Bernuth GV. Surgical correction of coarctation in early infancy : does surgical technique influence the result? *Ann Thorac Surg* 1991;52:594-603.
- [91] Dietl CA, TorresAR, Favaloro RG, Fessler CL, Grunkemeier GL. Risk of recoarctation in neonates and infants after repair with patch aortoplasty, subclavian flap, and the combined resection-flap procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:724-32.
- [92] Sarioglu T, Kinoglu B, SariogluA, Saltik L, YalcinbasY, Yildon T, et al. Early and moderate long-term results of a new surgical technique for repair of aortic coarctation. *EurJ Cardiothorac Surg* 1996; 10:884-9.
- [93] Reul Jr. GJ, Kabbani SS, Sandiford FM, Wukasch DC, Cooley DA. Repair of coarctation of the aorta by patch graft aortoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974;68:696-704.
- [94] Stark JF, de Leval MR, Tsang VT. Coarctation of the aorta. In: *Surgery for congenital heart defects*. New York: John Wiley and Sons; 2006. p. 285-98.
- [95] Edie RN, Janani J, Attai LA, Malm JR, Robinson G. Bypass graft for recurrent or complex coarctations of the aorta. *Ann Thorac Surg* 1975; 20:558-65.
- [96] Kanter KR, Erez E, Williams WH, Tam VK. Extra-anatomic aortic bypass via sternotomy for complex aortic arch stenosis in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;120:885-90.
- [97] Izhar U, Schaff HV, Mullany CJ, Daly RC, Orszulak TA. Posterior pericardial approach for ascending aorta to descending aorta bypass through a median sternotomy. *Ann Thorac Surg* 2000;70:31-7.

- [98] Backer CL, Stewart RD, Kelle AM, Mavroudis C. Use of partial cardiopulmonary bypass for coarctation repair through a left thoracotomy in children without collaterals. *Ann Thorac Surg* 2006;82:964-72.
- [99] Kanter KR. Management of infants with coarctation and ventricular septal defect. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2007;19:264-8.
- [100] Walter HL 3rd, Ionan CE, Thomas RL, Delius RE. Technique of single stage repair of coarctation of the aorta with ventricular septal defect. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2008;11:22-30.
- [102] Roussin R, Belli E, Lacour-Gayet F, Godart F, Rey C, Bruniaux J, et al. Aortic arch reconstruction with pulmonary autograft patch aortoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:443-50.
- [103] Lacour Gayet F. Arterial switch operation with ventricular septal defect repair and aortic arch reconstruction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2007;19:245-8.
- [104] Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: *Cardiac surgery*. New York : Churchill Livingstone, 1993
- [105] Stark J, DeLeval MR: *Surgery for congenital heart defects*. Philadelphia :WB Saunders, 1994 : 285-305
- [106] Ala-Kulju K, Jarvinen A, Maamies T, Mattila S, Merikallio E.: Late aneurysms after patch aortoplasty for coarctation of the aorta in adults. *Thorac Cardiovasc Surg* 1983 ; 31 : 301-306
- [107] Bromberg BI, Beekman RH, Rocchini AP, Snider AR, Bank ER, Heidelberger K et al. Aortic aneurysm after patch aortoplasty repair of coarctation: a prospective analysis of prevalence, screening tests and risks. *J Am Coll Cardiol* 1989 ; 14 : 734-742.

[108] Ruschewski W, DeVivie ER, Rupprath G;

Second procedures after repair of coarctation of the aorta in infants and children: 27 years of experience. In : Doyle EF, Engle MA, Gersony WM eds. Proceedings of the world congress of paediatric cardiology. New York : Springer-Verlag, 1986 : 544-551

[109] Lababidi Z, WuJR;

Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty. Am J Cardiol 1983 ; 52 : 560-562

[110] Lock JE, Castaneda-ZunigaWR, Bass JL, Foker JE, AmplatzK, Anderson RW;

Balloon dilatation of excised aortic coarctations. Radiology 1982 ; 143 : 689-695

[111] Kirsh MM, Perry B, Spooner E;

Management of pseudoaneurysm following patch grafting for coarctation of the aorta. J Thorac Cardiovasc Surg 1977 ; 74 : 636-645

[112] F. Godart Prise en charge des coarctations aortiques à l'âge adulte

ARCHIVES DES MALADIES DU CŒUR ET DES VAISSEAUX, tome 100, n° 5, mai 2007

[113] Bauer M, Alexi-Meskishvili VV, Bauer U, Alfaouri D, Lange PE, Hetzer R.

Benefits of surgical repair of coarctation of the aorta in patients older than 50 years. Ann Thorac Surg 2001;72:2060-4.

[114] Shah L, Hijazi Z, Sandhu S, Joseph A, Cao QL. Use of endovascular stents

for the treatment of coarctation of the aorta in children and adults: Immediate and midterm results. J Invasive Cardiol 2005;17:614-8.

[115] Hellenbrand WE, Allen HD, Golinko RJ, Hagler DJ, Lutin W, Kan J. Balloon

angioplasty for aortic recoarctation: Results of Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry.

Am J Cardiol 1990;65:793-7.

- [116] Yetman AT, Nykanen D, McCrindle BW, et al. Balloon angioplasty of recurrent coarctation: A 12-year review. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:811-6.
- [117] Karamlou T, Diggs BS, Person T, Ungerleider RM, Welke KF. National practice patterns for management of adult congenital heart disease: Operation by pediatric heart surgeons decreases in-hospital death. *Circulation* 2008;118:2345-52.
- [118] Kristofer M. Open repair of adult aortic coarctation mostly by a resection and graft replacement technique, From the Society for Vascular Surgery .
- [119] Eric E , Open, Hybrid, and Endovascular Treatment for Aortic Coarctation and Postrepair Aneurysm in Adolescents and Adults, Departments of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Vascular Surgery, and Pediatric Cardiology, Cleveland Clinic, Cleveland, Ohio . [120] A B Stewart , Coarctation of the aorta life and health 20-44 years after surgical repair , *Br Heart J* 1993;69:65-70
- [121] MO.AMRANE, Chirurgie des coarctations de l'aorte chez l'adulte , résultats à long terme , 7 ème congrès national de la société Marocaine de chirurgie Cardiovasculaire .
- [122] Chris K. Aortic coarctation in the adult: Management of complications and coexisting arterial abnormalities with hypothermic cardiopulmonary bypass and circulatory arrest, *Surgery for Acquired Cardiovascular Disease*
- [123] Marc Cohen, Coarctation of the Aorta Long-term Follow-up and Prediction of Outcome After Surgical Correction .

- [124] Hunaid A. Does surgical correction of coarctation of the aorta in adults reduce established hypertension? Department of Cardiothoracic Surgery, Southampton General Hospital, Southampton, UK , Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery 8 (2009) 123–128 .
- [125] Presbitero. BrHeart J 1987;57:462–7.
- [126] Maron Bj, Humphries Jo, Rowe Rd, Mellits Ed: Prognosis of surgically corrected coarctation of the aorta. a 20-year postoperative appraisal. circulation 1973, 47(1):119-126.
- [127] Massey R, Shore DF. Surgery for complex coarctation of the aorta. Int J Cardiol 2004;97:67-73.
- [128] Albuquerque Luciano Cabral, Goldani Ma, Goldani Jj, Araujo Ra, Pianta, Rm, Narvaes Lb, Machado Jb, Aita J, Petracco Jb:
Correção cirúrgica da coarctação da aorta nos primeiros seis meses de vida Revista Brasileirab de Cirurgia Cardiovascular. Vol.17 no.2 São José do Rio Preto Apr./June 2002
- [129] KACHANER J., FERMONT L., MAGNY J.-F., VILLAIN E, SIDI D. -- L'infection de l'anastomose: une redoutable complication des coarctations de l'aorte . Arch. Mal. Coeur : 6 0 1 - 6 0 6 .
- [130] C Vanhulle, I Durand, P Tron. Paraplegie par ischemie medullaire apres cure chirurgicale d'une coarctation de l'aorte. Arch Pldiatr 1998 ; 5 : 633-6.
- [131] Aspects cliniques, explorations et prise en charge de l'hypertension artérielle Christine Fumeron, Pascale Lebrun, Christiane Battaglia 11-301-B-10 (1995)
- [132] Francçois Godart. Intravascular stenting for the treatment of coarctation of the aorta in adolescent and adult patients. Archives of Cardiovascular Disease (2011) 104, 627—635.

- [133] Mahdi Kammoun : Thèse de médecine: traitement de la coarctation de l'aorte : étude comparative chirurgie versus angioplastie , 2007, faculté de médecine Sfax Tunisie
- [134] Cowley Cg, Orsmond Gs, Feola P, Mcquillan L, Shaddy RE (2005) Longterm, randomized comparison of balloon angioplasty and surgery for native coarctation of the aorta in childhood. *Circulation* 111: 3453-3456.
- [135] Hernández-González M, Solorio S, Conde-Carmona I, Rangelabundis A, LEDESMA M, ET AL.
Intraluminal aortoplasty vs. surgical aortic resection in congenital aortic coarctation. A clinical random study in pediatric patients. *Arch Med Res* 34: 305-310 (2003).
- [136] Rodes-Cabau J, Miro J, Dancea A, Ibrahim R, Piette E, Lapierre C, Jutras L, Perron J, Tchervenkowci, Poirier N et al: Comparison of surgical and transcatheter treatment for native coarctation of the aorta in patients > or = 1 year old. the quebec native coarctation of the aorta study. *am heart j* 2007, 154(1):186-192.
- [137] John Alfred Carr, MD
The Results of Catheter-Based Therapy Compared With Surgical Repair of Adult Aortic Coarctation, *Journal of the American College of Cardiology* Vol. 47, No. 6, 2006
- [138] Les coarctations de l'aorte à révélation néonatale (à propos de 6 cas)
M. EL YAHYAOU I IDRISSE Rabie
Thèse 157-08
- [139] L.perlemuter, J. waligora. Cahiers d'anatomie. 3ème Edition. MASSON