

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2012

THESE N°: 84

**ANEVRISME INTRACRANIEN ASSOCIE
A UNE COARCTATION DE L'AORTE CHEZ L'ENFANT
A PROPOS D'UNE OBSERVATION ET REVUE DE LA LITTERATURE**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mlle Nezha OUZZANI TAIBI

Née le 29 mars 1985 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Anévrisme intracranien - Coarctation de l'aorte - Enfant - Hémorragie méningée.

JURY

Mme. N. EL ABBADI
Professeur de Neurochirurgie

**PRESIDENT &
RAPPORTEUR**

Mr. Y. CHEIKHAOUI
Professeur de Chirurgie Cardio-vasculaire

Mme. L. HADDOUR
Professeur de Cardiologie Vasculaire

Mr. Y. ARKHA
Professeur de Neurochirurgie

Mr. A. EL QUESSAR
Professeur de Radiologie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سورة البقرة: الآية: 31



**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ

1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH

1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK

1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI

1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI

1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ

Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes

Professeur Mohammed JIDDANE

Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Ali BENOMAR

Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Yahia CHERRAH

Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb

Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed

Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam

Neurochirurgie

4. Pr. MESBAHI Redouane

Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid

Cardiologie

6. Pr. EL MANOUAR Mohamed

Traumatologie-Orthopédie

7. Pr. HAMANI Ahmed*

Cardiologie

8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih

Chirurgie Cardio-Vasculaire

9. Pr. SBIHI Ahmed

Anesthésie – Réanimation

10. Pr. TAOBANE Hamid*

Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

11. Pr. ABROUQ Ali*

Oto-Rhino-Laryngologie

12. Pr. BENOMAR M'hammed

Chirurgie-Cardio-Vasculaire

13. Pr. BENSOUDA Mohamed

Anatomie

14. Pr. BENOSMAN Abdellatif

Chirurgie Thoracique

15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Physiologie

Novembre 1983

- | | |
|-----------------------------------|---------------------|
| 16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir* | Pneumo-phtisiologie |
| 17. Pr. BALAFREJ Amina | Pédiatrie |
| 18. Pr. BELLAKHDAR Fouad | Neurochirurgie |
| 19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia | Rhumatologie |
| 20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine | Cardiologie |

Décembre 1984

- | | |
|--------------------------------------|-------------------------|
| 21. Pr. BOUCETTA Mohamed* | Neurochirurgie |
| 22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil | Radiothérapie |
| 23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz | Médecine Interne |
| 24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi | Anesthésie -Réanimation |
| 25. Pr. NAJI M'Barek * | Immuno-Hématologie |
| 26. Pr. SETTAF Abdellatif | Chirurgie |

Novembre et Décembre 1985

- | | |
|---|---|
| 27. Pr. BENJELLOUN Halima | Cardiologie |
| 28. Pr. BENSALID Younes | athologie Chirurgicale |
| 29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa | Neurologie |
| 30. Pr. IHRAI Hssain * | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale |
| 31. Pr. IRAQI Ghali | Pneumo-phtisiologie |
| 32. Pr. KZADRI Mohamed | Oto-Rhino-laryngologie |

Janvier, Février et Décembre 1987

- | | |
|---|------------------------------|
| 33. Pr. AJANA Ali | Radiologie |
| 34. Pr. AMMAR Fanid | Pathologie Chirurgicale |
| 35. Pr. CHAHED OUAZZANI Houria ép.TAOBANE | Gastro-Entérologie |
| 36. Pr. EL FASSY FIIHRI Mohamed Taoufiq | Pneumo-phtisiologie |
| 37. Pr. EL HAITEM Naïma | Cardiologie |
| 38. Pr. EL MANSOURI Abdellah* | Chimie-Toxicologie Expertise |
| 39. Pr. EL YAACOUBI Moradh | Traumatologie Orthopédie |
| 40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah | Gastro-Entérologie |
| 41. Pr. LACHKAR Hassan | Médecine Interne |
| 42. Pr. OHAYON Victor* | Médecine Interne |
| 43. Pr. YAHYAOUI Mohamed | Neurologie |

Décembre 1988

- | | |
|-------------------------------------|--------------------------|
| 44. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib | Chirurgie Pédiatrique |
| 45. Pr. DAFIRI Rachida | Radiologie |
| 46. Pr. FAIK Mohamed | Urologie |
| 47. Pr. HERMAS Mohamed | Traumatologie Orthopédie |
| 48. Pr. TOLOUNE Farida* | Médecine Interne |

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

- | | |
|------------------------------------|-------------------------|
| 49. Pr. ADNAOUI Mohamed | Médecine Interne |
| 50. Pr. AOUNI Mohamed | Médecine Interne |
| 51. Pr. BENAMEUR Mohamed* | Radiologie |
| 52. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali | Cardiologie |
| 53. Pr. CHAD Bouziane | Pathologie Chirurgicale |
| 54. Pr. CHKOFF Rachid | Urologie |

- | | |
|-------------------------------------|--------------------------|
| 55. Pr. KHARBACH Aïcha | Gynécologie -Obstétrique |
| 56. Pr. MANSOURI Fatima | Anatomie-Pathologique |
| 57. Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda | Neurologie |
| 58. Pr. SEDRATI Omar* | Dermatologie |
| 59. Pr. TAZI Saoud Anas | Anesthésie Réanimation |

Février Avril Juillet et Décembre 1991

- | | |
|--|--|
| 60. Pr. AL HAMANY Zaïtounia | Anatomie-Pathologique |
| 61. Pr. ATMANI Mohamed* | Anesthésie Réanimation |
| 62. Pr. AZZOUZI Abderrahim | Anesthésie Réanimation |
| 63. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM | Néphrologie |
| 64. Pr. BELKOUCHI Abdelkader | Chirurgie Générale |
| 65. Pr. BENABDELLAH Chahrazad | Hématologie |
| 66. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif | Chirurgie Générale |
| 67. Pr. BENSOU DA Yahia | Pharmacie galénique |
| 68. Pr. BERRAHO Amina | Ophtalmologie |
| 69. Pr. BEZZAD Rachid | Gynécologie Obstétrique |
| 70. Pr. CHABRAOUI Layachi | Biochimie et Chimie |
| 71. Pr. CHANA El Houssaine* | Ophtalmologie |
| 72. Pr. CHERRAH Yahia | Pharmacologie |
| 73. Pr. CHOKAIRI Omar | Histologie Embryologie |
| 74. Pr. FAJRI Ahmed* | Psychiatrie |
| 75. Pr. JANATI Idrissi Mohamed* | Chirurgie Générale |
| 76. Pr. KHATTAB Mohamed | Pédiatrie |
| 77. Pr. NEJMI Maati | Anesthésie-Réanimation |
| 78. Pr. OUAALINE Mohammed* | Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène |
| 79. Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH | Pharmacologie |
| 80. Pr. TAOUFIK Jamal | Chimie thérapeutique |

81. Décembre 1992

- | | |
|--|-------------------------|
| 82. Pr. AHALLAT Mohamed | Chirurgie Générale |
| 83. Pr. BENOUDA Amina | Microbiologie |
| 84. Pr. BENSOU DA Adil | Anesthésie Réanimation |
| 85. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib | Radiologie |
| 86. Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza | Gastro-Entérologie |
| 87. Pr. CHRAIBI Chafiq | Gynécologie Obstétrique |
| 88. Pr. DAOUDI Rajae | Ophtalmologie |
| 89. Pr. DEHAYNI Mohamed* | Gynécologie Obstétrique |
| 90. Pr. EL HADDOURY Mohamed | Anesthésie Réanimation |
| 91. Pr. EL OUAHABI Abdessamad | Neurochirurgie |
| 92. Pr. FELLAT Rokaya | Cardiologie |
| 93. Pr. GHAFIR Driss* | Médecine Interne |
| 94. Pr. JIDDANE Mohamed | Anatomie |
| 95. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine | Gynécologie Obstétrique |
| 96. Pr. TAGHY Ahmed | Chirurgie Générale |
| 97. Pr. ZOUHDI Mimoun | Microbiologie |

Mars 1994

98. Pr. AGNAOU Lahcen	Ophtalmologie
99. Pr. AL BAROUDI Saad	Chirurgie Générale
100. Pr. BENCHERIFA Fatiha	Ophtalmologie
101. Pr. BENJAAFAR Noureddine	Radiothérapie
102. Pr. BENJELLOUN Samir	Chirurgie Générale
103. Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
104. Pr. CAOUI Malika	Biophysique
105. Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
106. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT	Gynécologie Obstétrique
107. Pr. EL AOUDAD Rajae	Immunologie
108. Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
109. Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
110. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur	Médecine Interne
111. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*	Chirurgie Cardio- Vasculaire
112. Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale
113. Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
114. Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
115. Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
116. Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
117. Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
118. Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
119. Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
120. Pr. MOUDENE Ahmed*	Traumatologie- Orthopédie
121. Pr. OULBACHA Saïd	Chirurgie Générale
122. Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
123. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR	Dermatologie
124. Pr. SLAOUI Anas	Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

125. Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
126. Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
127. Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
128. Pr. BRAHMI Rida Slimane	Gynécologie Obstétrique
129. Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
130. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
131. Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
132. Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
133. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie
134. Pr. EL ABBADI Najia	Neurochirurgie
135. Pr. HANINE Ahmed*	Radiologie
136. Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
137. Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
138. Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

Mars 1995

139. Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
140. Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
141. Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
142. Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
143. Pr. BEDDOUCHE Amqrane*	Urologie
144. Pr. BENAZZOUZ Mustapha	Gastro-Entérologie
145. Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
146. Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
147. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*	Anesthésie Réanimation
148. Pr. EL MESNAOUI Abbas	Chirurgie Générale
149. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
150. Pr. FERHATI Driss	Gynécologie Obstétrique
151. Pr. HASSOUNI Fadil	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
152. Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie
153. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
154. Pr. IBRAHIMY Wafaa	Ophtalmologie
155. Pr. MANSOURI Aziz	Radiothérapie
156. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia	Ophtalmologie
157. Pr. RZIN Abdelkader*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
158. Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
159. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

160. Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
161. Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
162. Pr. BELMAHI Amin	Chirurgie réparatrice et plastique
163. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophtalmologie
164. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
165. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
166. Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
167. Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
168. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
169. Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
170. Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
171. Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
172. Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
173. Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

174. Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
175. Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
176. Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
177. Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
178. Pr. BOULAICH Mohamed	O.R.L.
179. Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
180. Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
181. Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie

182. Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
183. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
184. Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
185. Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
186. Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
187. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
188. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
189. Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
190. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
191. Pr. SAFI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
192. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
193. Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique
<u>Novembre 1998</u>	
194. Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
195. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
196. Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
197. Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
198. Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
199. Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
200. Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
201. Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
202. Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie
<u>Novembre 1998</u>	
203. Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
204. Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
205. Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique
<u>Janvier 2000</u>	
206. Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
207. Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
208. Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
209. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
210. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
211. Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
212. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
213. Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
214. Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
215. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
216. Pr. EL OTMANYAzzedine	Chirurgie Générale
217. Pr. GHANNAM Rachid	Cardiologie
218. Pr. HAMMANI Lahcen	Radiologie
219. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
220. Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
221. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie
222. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
223. Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
224. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

225. Novembre 2000

226. Pr. AIDI Saadia	Neurologie
227. Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
228. Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
229. Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
230. Pr. BENCHEKROUN Nabih	Ophtalmologie
231. Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
232. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
233. Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
234. Pr. EL IDGHIRI Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
235. Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
236. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
237. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
238. Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
239. Pr. LACHKAR Azzouz	Urologie
240. Pr. LAHLOU Abdou	Traumatologie Orthopédie
241. Pr. MAFTAH Mohamed*	Neurochirurgie
242. Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
243. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
244. Pr. NASSIH Mohamed*	Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
245. Pr. ROUIMI Abdelhadi	Neurologie

Décembre 2001

246. Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
247. Pr. AOUD Aicha	Cardiologie
248. Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
249. Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
250. Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
251. Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
252. Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
253. Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
254. Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
255. Pr. BENOACHANE Thami	Pédiatrie
256. Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
257. Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
258. Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
259. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
260. Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
261. Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
262. Pr. CHAT Latifa	Radiologie
263. Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
264. Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
265. Pr. DRISSE Sidi Mourad*	Radiologie
266. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira	Gynécologie Obstétrique
267. Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
268. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
269. Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
270. Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie

271. Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
272. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
273. Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
274. Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
275. Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
276. Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
277. Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
278. Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
279. Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
280. Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
281. Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
282. Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
283. Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
284. Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
285. Pr. NABIL Samira	Gynécologie Obstétrique
286. Pr. NOUINI Yassine	Urologie
287. Pr. OUALIM Zouhir*	Néphrologie
288. Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
289. Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
290. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie
291. Pr. TAZI MOUKHA Karim	Urologie

Décembre 2002

292. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
293. Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
294. Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
295. Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
296. Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
297. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
298. Pr. BENBOUAZZA Karima	Rhumatologie
299. Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
300. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
301. Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
302. Pr. BICHA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
303. Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
304. Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
305. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
306. Pr. EL ALJ Haj Ahmed	Urologie
307. Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
308. Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
309. Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
310. Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
311. Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
312. Pr. HADDOUR Leila	Cardiologie
313. Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
314. Pr. IKEN Ali	Urologie
315. Pr. ISMAEL Farid	Traumatologie Orthopédie
316. Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie

317. Pr. KRIOULE Yamina	Pédiatrie
318. Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
319. Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
320. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
321. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie
322. Pr. MOUSTAINE My Rachid	Traumatologie Orthopédie
323. Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
324. Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
325. Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
326. Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
327. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie
328. Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
329. Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
330. Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
331. Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale
332. Pr. ZRARA Ibtisam*	Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

333. Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
334. Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
335. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
336. Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
337. Pr. BENRAMDANE Larbi*	Chimie Analytique
338. Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
339. Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
340. Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
341. Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
342. Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
343. Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
344. Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
345. Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
346. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
347. Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
348. Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
349. Pr. KARMANE Abdelouahed	Ophtalmologie
350. Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
351. Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
352. Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie
353. Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
354. Pr. NAOUMI Asmae*	Ophtalmologie
355. Pr. SAADI Nozha	Gynécologie Obstétrique
356. Pr. SASSENOU ISMAIL*	Gastro-Entérologie
357. Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
358. Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
359. Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

Janvier 2005

360. Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
361. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
362. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
363. Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
364. Pr. AMAR Yamama	Néphrologie
365. Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
366. Pr. AZIZ Noureddine*	Radiologie
367. Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
368. Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
369. Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
370. Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
371. Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
372. Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
373. Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
374. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
375. Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
376. Pr. EL HAMZAOUI Sakina	Microbiologie
377. Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
378. Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
379. Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
380. Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
381. Pr. KENDOUCI Mohamed*	Cardiologie
382. Pr. LAAROUCI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
383. Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
384. Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
385. Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
386. Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
387. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam	Ophtalmologie
388. Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
424. Pr. AFIFI Yasser	Dermatologie
425. Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra	Dermatologie
427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
428. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
429. Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
430. Pr. BOUHAFFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAOUI Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtiham	Cardiologie
437. Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation

438. Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
439. Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine	Microbiologie
442. Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
443. Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
444. Pr. KILI Amina	Pédiatrie
445. Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
446. Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
447. Pr. KHARCHAFI Aziz*	Médecine Interne
448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique
449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie
450. Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
451. Pr. NAZIH Naoual	O.R.L
452. Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
453. Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
455. Pr. SEFIANI Sana	Anatomie Pathologique
456. Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie
457. Pr. TELLAL Saida*	Biochimie
458. Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila	Anatomie pathologique
459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid	Anesthésier réanimation
461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *	Anesthésie réanimation
462. Pr. BAITE Abdelouahed *	Anesthésie réanimation
463. Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie
464. Pr. OUZZIF Ez zohra *	Biochimie
465. Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
466. Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
467. Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
469. Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
471. Pr. ACHOUR Abdessamad *	Chirurgie générale
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
473. Pr. GHARIB Nouredine	Chirurgie plastique
474. Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
475. Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
476. Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477. Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478. Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et hygiène
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhoussain *	Microbiologie

482. Pr. MRANI Saad *	Virologie
483. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
484. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
500. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
501. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
502. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
503. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
504. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
505. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen *	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADÉ Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMAHZOUNE Brahim *	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. DOGHMI Kamal *	Hématologie clinique
Pr. ABOUZAHIR Ali *	Médecine interne
Pr. ENNIBI Khalid *	Médecine interne
Pr. EL OUENNASS Mostapha	Microbiologie

Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie
Pr. L'kassimi Hachemi*	Microbiologie
Pr. AKHADDAR Ali *	Neuro-chirurgie
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
Pr. AGADR Aomar *	Pédiatrie
Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
Pr. BASSOU Driss *	Radiologie
Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *	Traumatologie orthopédique
Pr. KADI Said *	Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
Pr. CHERRADI Ghizlan	Cardiologie
Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
Pr. KANOUNI Lamya	Radiothérapie
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie
Pr. BOUSSIF Mohamed*	Médecine aérologique
Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie
Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
Pr. RAISSOUNI Zakaria*	Traumatologie orthopédie
Pr. BOUAITY Brahim*	ORL
Pr. LEZREK Mounir	Ophtalmologie
Pr. NAZIH Mouna*	Hématologie
Pr. LAMALMI Najat	Anatomie pathologique
Pr. ZOUAIDIA Fouad	Anatomie pathologique
Pr. BELAGUID Abdelaziz	Physiologie
Pr. DAMI Abdellah*	Biochimie chimie
Pr. CHADLI Mariama*	Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES
PROFESSEURS

- | | |
|------------------------------------|--|
| 1. Pr. ABOUDRAR Saadia | Physiologie |
| 2. Pr. ALAMI OUHABI Naima | Biochimie |
| 3. Pr. ALAOUI KATIM | Pharmacologie |
| 4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma | Histologie-Embryologie |
| 5. Pr. ANSAR M'hammed | Chimie Organique et Pharmacie Chimique |
| 6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz | Applications Pharmaceutiques |
| 7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed | Génétique Humaine |
| 8. Pr. BOURJOUANE Mohamed | Microbiologie |
| 9. Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia | Biochimie |
| 10. Pr. DAKKA Taoufiq | Physiologie |
| 11. Pr. DRAOUI Mustapha | Chimie Analytique |
| 12. Pr. EL GUESSABI Lahcen | Pharmacognosie |
| 13. Pr. ETTAIB Abdelkader | Zootechnie |
| 14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbas | Pharmacologie |
| 15. Pr. HMAMOUCHE Mohamed | Chimie Organique |
| 16. Pr. IBRAHIMI Azeddine | |
| 17. Pr. KABBAJ Ouafae | Biochimie |
| 18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine | Biologie |
| 19. Pr. REDHA Ahlam | Biochimie |
| 20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med | Chimie Organique |
| 21. Pr. TOUATI Driss | Pharmacognosie |
| 22. Pr. ZAHIDI Ahmed | Pharmacologie |
| 23. Pr. ZELLOU Amina | Chimie Organique |

*** *Enseignants Militaires***



Dédicaces



A mes chers Parents,

Merci pour votre soutien indéfectible et votre amour.

A mon frère chéri Driss,

*Pour tous les souvenirs inoubliables partagés ensemble, et la
complicité qui nous unit.*

A mes cousines et cousins adorés,

*Miriam, Ismail, Hassan, Moulay Driss, Mouna, Imane, Ali, Ghita ,
Othmane, Maria, Lina, Rachid, Amine , Kenza.*

A mes adorables petits cousins et cousines

Alya , Selma , Inès, Karim, Ghita , Sophia, Rayan, Yasmine

A mes Tatis et tontons

*Amina, Adiba, Zineb, Mimo, Mouna, Jamal , Malika,
Yasmina, Rahima , Tami , Maha, Houssine Najiba , Asmaa.*

A ma grand-mère Adorée Mamatika

A la mémoire de Bassidi, Fafa, Babakrim , Mamaza , Mamaya

Vous resterez toujours dans mon cœur.

A mes amis que j'adore

*Cheikh OulAhmadouyahya, Warsama Osman, Imane Ouchker ,
Imane Sefiani , Hala Ghazi , Marwa Neji, Meriem ElKadi ,
ZhorZeghari, Imane Douay, NajlaaGribi, Sanaa Benbria .*

A mon Amour Taoufik

Cette thèse vous est dédiée.

A notre maitre rapporteur et Président de thèse

Madame Najjia EL ABBADI

Professeur de Neurochirurgie

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous faites de présider cette thèse et de juger ce travail.

Vous avez su nous être d'un soutien précieux tout au long de cette période, par la qualité de votre jugement, votre rigueur, la permanence de votre disponibilité et votre amitié.

Pour avoir contribué à rendre ce travail possible et nous avoir assistés dans cette tâche, nous vous exprimons toute notre gratitude et notre respect.

A notre maitre et juge de thèse
Monsieur Younes CHEIKHAOUI
Professeur de Chirurgie cardiovasculaire

Malgré les nombreuses occupations qui sont les vôtres, vous avez généreusement accepté de juger notre travail et de lui apporter votre regard bienveillant et éclairé.

Nous vous remercions infiniment de nous avoir accordé cet honneur et vous prions de croire en l'expression de notre grande admiration pour votre compétence et humanité.

*A notre maitre et juge de thèse
Madame Laila HADDOUR
Professeur de cardiologie vasculaire*

Nous sommes profondément touchés par la grande amabilité avec laquelle vous avez accepté de juger cette thèse.

Nous vous sommes reconnaissants de votre présence, de votre disponibilité et de votre grande gentillesse lors de mon passage au service.

Nous vous exprimons ici notre reconnaissance et notre profond respect.

A notre maitre et juge de thèse

Monsieur Yasser ARKHA

Professeur de Neurochirurgie

Pour l'honneur que vous nous faites d'accepter de juger ce travail, nous vous sommes reconnaissants de votre présence, de votre disponibilité et de votre confiance

Soyez assuré de notre profond respect et de notre sincère gratitude.

A notre maitre et juge de thèse

Monsieur Abdeljlil EL QUESSAR

Professeur de radiologie et d'imagerie médicale

Pour l'honneur que vous nous faites d'accepter de juger ce travail, nous vous sommes reconnaissants de votre présence, de votre disponibilité et de votre confiance

Soyez assuré de notre profond respect et de notre sincère gratitude.

Sommaire

I. INTRODUCTION	2
II. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :	5
A. Rappel embryologique des gros vaisseaux médiastinaux :	5
B. Rappel embryologique des artères à destinée cérébrale :	18
III. RAPPEL ANATOMIQUE :	28
A. Rappel anatomique de la vascularisation de l'encéphale	28
B. Rappel anatomique des gros vaisseaux médiastinaux :	37
IV. MATERIEL ET METHODES :	45
1. Antécédents	45
2. Histoire de la maladie	46
3. Examen clinique	47
4. Examens paracliniques	49
4.1 Bilans radiologiques cérébraux:	49
4.2 Radio thoracique :	52
4.3 Explorations cardiovasculaires :	53
4.4 Bilans biologique	55
5. Attitude thérapeutique :	56
V. DISCUSSION	65
A. Historique de l'association AI et CA :	65
B. Epidémiologie de l'association AI et CA :	69

C. Anatomico-pathologie	79
D. Pathogénie de l'association AI et CA :.....	88
E. Diagnostic clinique de l'association AI et CA:	100
F. Traitement de l'association AI et CA :.....	130
1. L'hémorragie sous arachnoïdienne :.....	131
1.1. Traitement médical de l'hémorragie méningée :	131
1.2 Traitement chirurgical de l'AI rompu avec CA :	133
2. Traitement de la coarctation de l'aorte :.....	156
2.1. Le traitement médical :.....	156
2.2. Le traitement chirurgical :.....	157
G.Evolution et pronostic:.....	173
H.Limites de notre travail :	176
Conclusion	177
Résumés	179
Bibliographie	183

Abréviations :

- **ADH** : hormone antidiurétique
- **AI** : anévrisme intracrânien
- **ARM** : angiographie par résonance magnétique
- **BNP** : brain natriuretic protein
- **CA** : coarctation de l'aorte
- **CAM** : concentration alvéolaire minimale
- **CIA** : communication interauriculaire
- **CIV** : communication interventriculaire
- **CT** : computed tomography
- **CO₂** : Dioxyde de carbone
- **GSC** : Glasgow coma scale
- **Hg** : mercure
- **HSA** : hémorragie sous arachnoïdienne
- **HTA** : hypertension artérielle
- **HTIC** : hypertension intracrânienne
- **IEC** : inhibiteurs de l'enzyme de conversion
- **IRM** : imagerie par résonance magnétique
- **LCR** : liquide céphalorachidien
- **PaCO₂** : pression de dioxyde de carbone
- **PCA** : persistance du canal artériel
- **PIC** : pression intracrânienne
- **PL** : ponction lombaire
- **SIADH** : sécrétion inapproprié d'ADH
- **TDM** : tomodensitométrie
- **TGV** : transposition des gros vaisseaux
- **VG** : ventricule gauche
- **WFNS**: World Federation of Neurological Societies



Introduction



I. INTRODUCTION

L'association d'un anévrisme cérébral et d'une coarctation de l'aorte est très rare, et sa survenue chez l'enfant est exceptionnelle.

Fukuda en 1985 et Orsi en 1993 avaient estimé que l'incidence d'un AI chez un patient porteur d'une CA est de l'ordre de 0,19 à 1,9%. Néanmoins, l'incidence de la rupture d'un AI chez un patient porteur d'une CA est élevée par rapport à la population générale porteuse d'AI isolé. Ceci est dû probablement à l'hypertension artérielle associée. [15]

L'association AI et CA soulève de nombreuses questions, notamment sur son dépistage, son mécanisme physiopathologique qui reste encore mal connu. Elle pose également des problèmes d'ordre diagnostique et thérapeutique en l'occurrence sur l'indication opératoire, les modalités de prise en charge (chirurgie, embolisation de l'AI), et les conséquences de la présence de l'HTA associée.

Dans une première partie, nous aborderons de façon générale et théorique la coarctation de l'aorte et la rupture anévrismale par un rappel embryologique et anatomique de la vascularisation cérébrale et de l'aorte.

Dans un second temps, nous vous ferons part de notre travail en rapportant l'observation exceptionnelle d'un enfant de 10 ans porteur d'un anévrisme intracrânien associé à une coarctation de l'aorte révélée par une hémorragie méningée et en décrivant les modalités diagnostiques thérapeutiques et du suivi du patient.

Enfin à travers cette observation et une revue de la littérature, nous discuterons les aspects épidémiologiques, pathogéniques, cliniques et la prise en charge thérapeutique de cette association, ainsi que de son pronostic en les comparants aux données de la littérature.

Nous terminerons par des recommandations à souligner à travers ce travail.



Rappels



II. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :

A. Rappel embryologique des gros vaisseaux médiastinaux [10-16]:

1. Embryologie vasculaire et développement de l'embryon : [10]

Les premiers jours de développement aboutissent à la formation du bouton embryonnaire, puis celui-ci s'implante dans l'endomètre du 12^{ème} au 14^{ème} jour. Cette étape est suivie par la gastrulation qui se déroule du 15^{ème} au 21^{ème} jour, au cours de cette phase deux réseaux vasculaires se forment en parallèle.

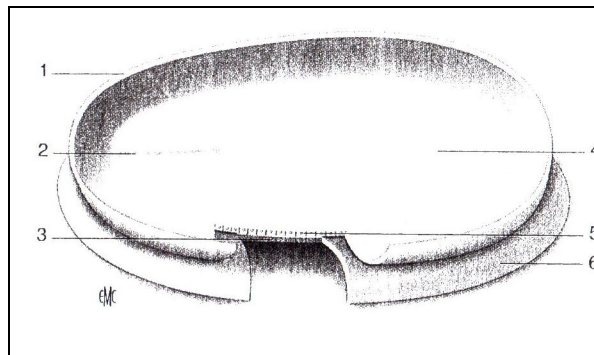


Figure 1. L'embryon à la fin de la 2^e semaine de vie intra-utérine. 1. Bord sectionné de l'amnios ; 2. ligne primitive ; 3. hypoblaste ; 4. espace de la plaque prochordale ; 5. épiblaste ; 6. Paroi du lécithocèle. [26]

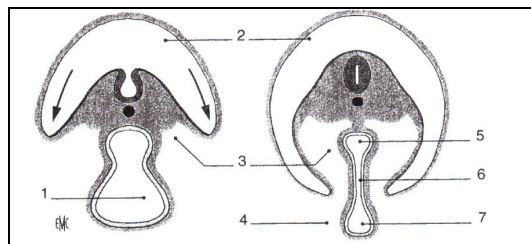


Figure 2. Surélévation de l'embryon dans la cavité amniotique (coupe axiale). Le lécithocèle est alors divisé en une partie supérieure (intestin primitif) et une partie inférieure (vésicule vitelline ou ombilicale). 1. Vésicule vitelline ; 2. cavité amniotique ; 3. coelome intraembryonnaire ; 4. coelome extraembryonnaire ; 5. intestin primitif ; 6. canal vitellin ; 7. vésicule ombilicale. [16]

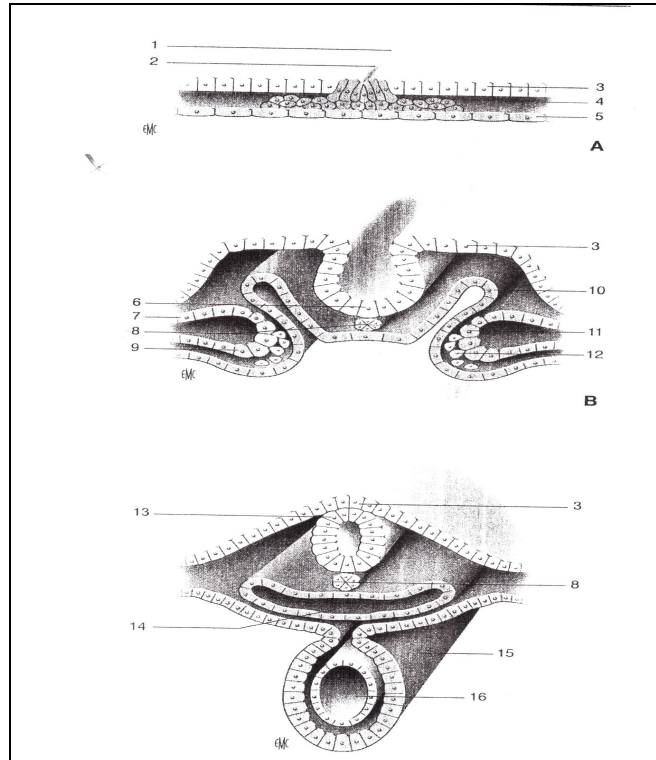


Figure 3. Représentations schématiques de sections transversales d'embryons d'âge différents.

1.Noeud primitif ; 2.ligne primitive ; 3.ectoderme ; 4.mésoderme ; 5.hypoblaste ; 6.plaque neurale ;7.mésoderme somatique ; 8. Notochorde ; 9. Mésoderme splanchnique ; 10.endoderme ; 11.cellules prémyocardiques ; 12. Cellules préendocardiques ; 13.tube neural ; 14.intestin primitif ; 15.myocarde ; 16.endocarde. **A.** Gastrulation (17 jours). **B.**Formation des ébauches cardiaques (19jours). **C.** Formation du tube cardiaque primitif (22jours) . [26]

Un réseau vasculaire dit « embryonnaire », à l'origine du tube cardiaque et des gros vaisseaux, des artères viscérales et des artères axiales.

Et un réseau vasculaire dit « extraembryonnaire », à l'origine du système vasculaire périphérique (Fig.4).

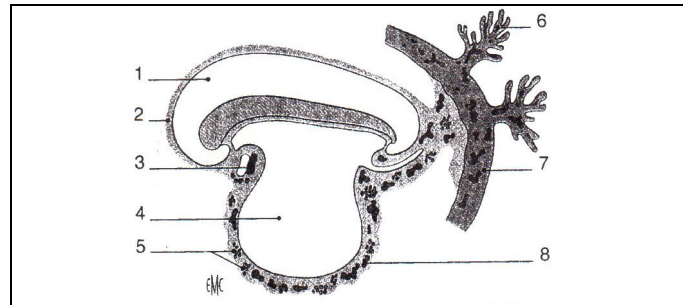


Figure 4. Embryon au stade de la gastrulation (15^e-21^e jour). Les premiers angioblastes se différencient dans la paroi de la vésicule ombilicale. 1. Cavité amniotique ; 2. amnios ; 3. îlots sanguins et groupes cellulaires du cœur ; 4. lécithocèle ; 5. Groupes de cellules angioformatrices ; 6. villosités ; 7. chorion ; 8. îlots sanguins. [15]

Au 21^{ème} jour, juste avant leur fusion, les paires de tubes cardiaques endocardiques se connectent aux vaisseaux sanguins de l'embryon, reliant ainsi le pédicule embryonnaire au chorion et au lécithocèle pour former le système cardiovasculaire primitif (Fig. 5).

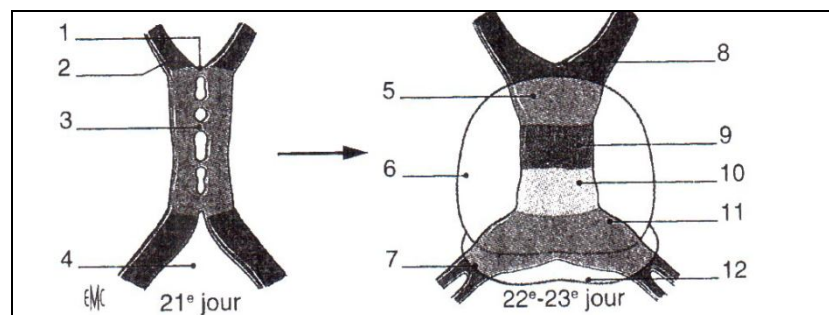


Figure 5. Formation du tube cardiaque au début de la 4^e semaine de développement. 1. Extrémité artérielle du cœur ; 2. 1^{er} arc aortique ; 3. fusion des tubes cardiaques ; 4. extrémité veineuse du cœur ; 5. Bulbe artériel (conus) ; 6. cavité péricardique ; 7. sinus veineux ; 8. tronc artériel ; 9. oreillette gauche ; 10. Ventricule gauche ; 11. bourgeonnement auriculaire ; 12. septum transversum [16].

2. Rôle de la crête neurale :

C'est une structure qui apparaît très tôt dans le développement de l'embryon et qui n'a qu'une existence temporaire, les cellules dont elle est composée ayant comme destinée de migrer à travers l'organisme et de se différencier pour former les cellules de divers organes. Seule une région très limitée de la portion craniale de la crête neurale contient des cellules à destinée cardiaque. La crête neurale cardiaque est constituée d'une population cellulaire unique. [26]

Des travaux ont démontrés la dualité de la population cellulaire de la voie d'éjection cardiaque : une fraction des cellules dérive de l'endocarde, l'autre a migré à partir de la crête neurale, par l'intermédiaire des arcs branchiaux 3,4 et 6 (Fig.6).

Dans les arcs branchiaux se trouvent donc deux types cellulaires : les cellules précurseur de l'endothélium des futurs arcs aortiques, et les cellules migrant vers la voie d'éjection pour former les septa truncal, aortopulmonaire et conal, dont quelques-unes sont retrouvées au niveau des valves semi-lunaires. [26]

Les cellules de la crête neurale fournissent les cellules musculaires lisses nécessaires à la formation de la partie distale des gros vaisseaux. [26]

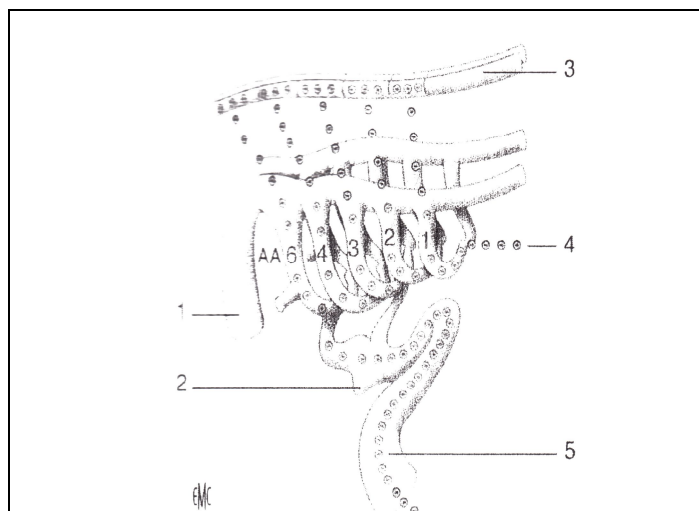


Figure 6.Migration des cellules de la crête neurale cardiaque à travers les arcs aortiques 3,4 et 6 jusqu'au segment d'éjection. 1.Aorte dorsale ;2.sac aortique ; 3.crête neurale ;4.tête ;5.truncus. [26]

3. Embryologie des gros vaisseaux médiastinaux :

Le tronc artériel situé à l'extrémité craniale du tube cardiaque primitif communique avec le sac aortique et les artères aortiques, satellites des arcs branchiaux.

Les arcs aortiques sont à l'origine des gros vaisseaux. Le bulbe donne naissance à l'aorte et au tronc de l'artère pulmonaire. Il est progressivement incorporé dans les parois des ventricules.

3.1 Développement et devenir des arcs aortiques [10-44] :

Six arcs aortiques (fig.7) naissent du sac aortique et relient de chaque côté les aortes ventrales aux aortes dorsales (fig.9). La 5^{ème} paire d'arc aortique ne constitue qu'un dédoublement de la 4^{ème} paire.

Les arcs apparaissent puis involuent de manière séquentielle dans le sens craniocaudal, du premier au sixième arc, entre la 4^{ème} et la 7^{ème} semaine de développement.

Le 1^{er} arc est constitué par l'incurvation de l'aorte ventrale en aorte dorsale primitive. Il est enfoui dans l'arc mandibulaire. Il participera à la constitution de l'artère maxillaire interne.

Le 2^{ème} arc aortique apparaît au milieu de la 4^{ème} semaine. Il traverse les tissus du 2^{ème} arc branchial et donnera l'artère de la caisse du tympan et l'artère hyoïdienne.

Ces deux arcs régressent rapidement ; ils ne sont plus visibles après le 31^{ème} jour.

Le 3^{ème} arc aortique apparaît à la fin de la 4^{ème} semaine ; il formera la partie proximale de la carotide interne. Les carotides internes, courts prolongements céphaliques des aortes dorsales primitives, sont étroitement associées d'emblée au développement du cerveau. Elles se rattachent secondairement à un segment de l'aorte ventrale primitive qui formera l'artère carotide primitive.

Le prolongement céphalique de l'aorte ventrale primitive sera la carotide externe.

Le 4^{ème} arc apparaît aussi à la fin de la 4^{ème} semaine, peu après le 3^{ème} arc. Il a un sort différent des deux côtés de l'embryon.

➤ **A gauche :**

Il persiste comme crosse aortique définitive. Celui-ci augmente considérablement de volume et se continue avec l'aorte dorsale primitive gauche. La sous-clavière gauche, ou 7^{ème} artère segmentaire, naît directement de l'aorte.

➤ **A droite :**

Le 4^{ème} arc forme la partie proximale de la sous-clavière droite et se continue avec la 7^{ème} artère segmentaire, sous-clavière proprement dite. L'aorte dorsale primitive droite disparaît dans sa partie caudale, en aval du 4^{ème} arc.

La courte portion d'aorte primitive ventrale droite, qui persiste entre le 4^{ème} et le 6^{ème} arc, constitue le tronc artériel brachio-céphalique et la partie initiale de la crosse aortique.

Le 6^{ème} arc apparaît au milieu de la 5^{ème} semaine et forme les artères pulmonaires droite et gauche.

Quand la vascularisation pulmonaire est établie, la communication avec l'aorte dorsale primitive correspondante régresse :

- ✧ *A droite*, cette disparition est totale.
- ✧ *A gauche*, la communication persiste jusqu'à la naissance : c'est le canal artériel qui dérive le sang artériel pulmonaire dans l'aorte.
- ✧ L'oblitération du canal artériel, d'abord fonctionnelle puis anatomique, se fait dans les jours qui suivent la naissance.

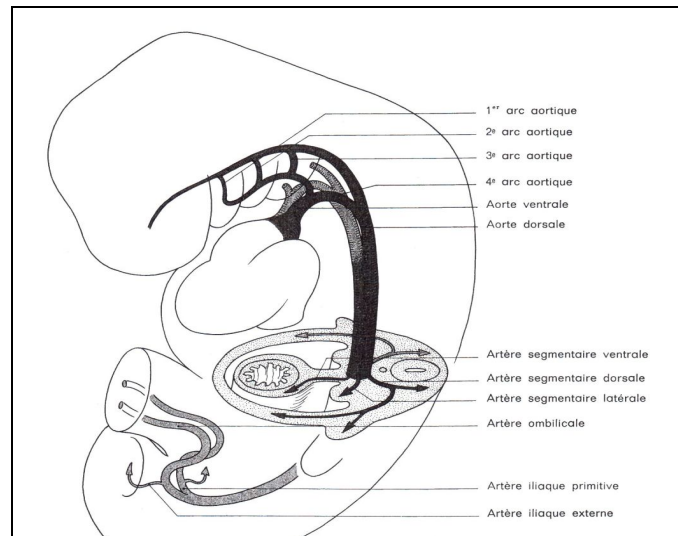


Figure 7. Système artériel d'un embryon humain de 30jours. [44]

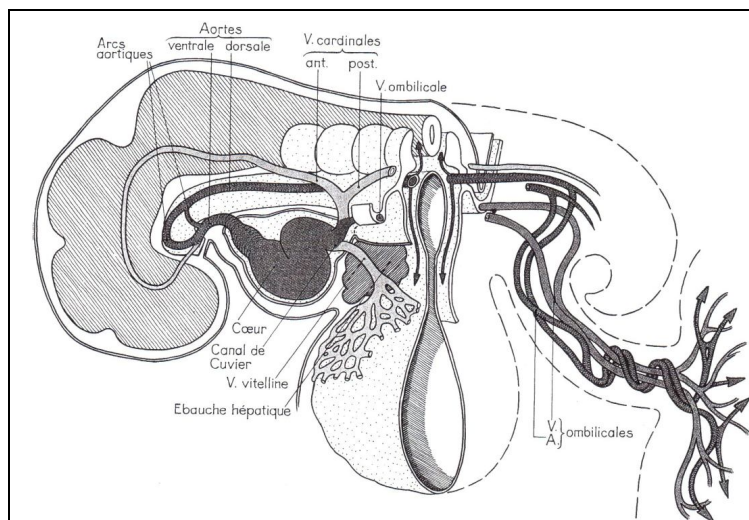


Figure 8 .Aspect général des réseaux primitifs. Embryon humain de 25 jours. [44]

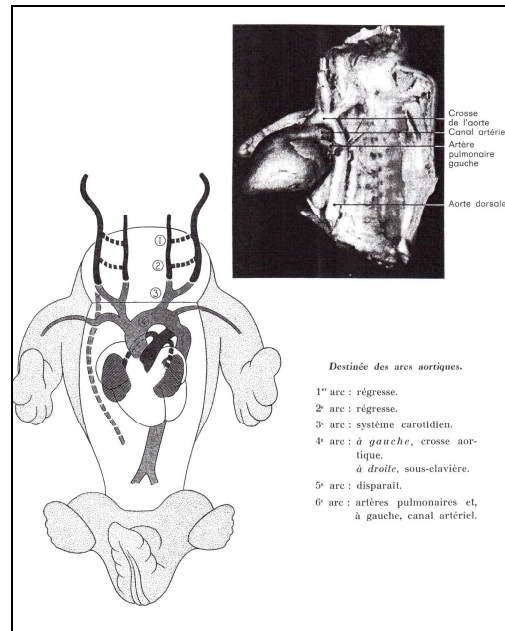


Figure 9. Les arcs aortiques et leur destinée. Les chiffres cerclés indiquent les numéros des arcs. [44]

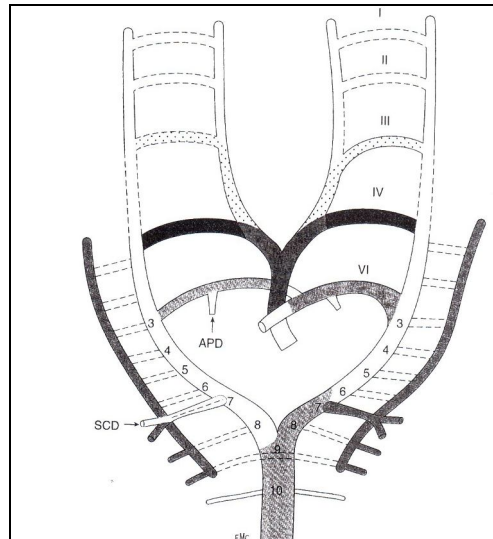


Figure 10. Schéma représentant les arcs aortiques numérotés de I à VI avec représentation des artères segmentaires dont la septième va donner la sous-clavière droite (SCD). Les lignes en pointillés vont disparaître au cours de l'évolution. APD : artère pulmonaire droite. [10]

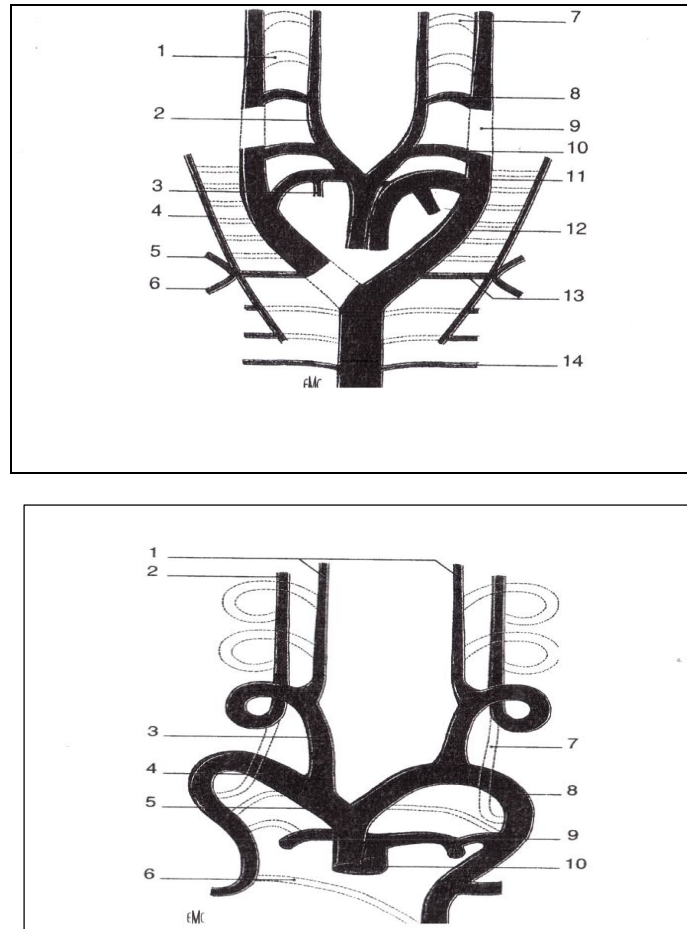


Figure 11. Représentation schématique de la disposition des six arcs aortiques par rapport aux aortes dorsale et ventrale. Les parties destinées à dégénérer sont indiquées en pointillés. 1. 2^e arc aortique ; 2. Aorte ventrale ; 3 .artère pulmonaire droite ; 4.artère vertébrale ; 5. Artère sous-clavière ; 6 .artère thoracique interne ; 7. 1^{er} arc aortique ; 8. 3^e arc aortique ; 9.ductus carotidus ; 10. 4^e arc aortique ; 11. 6^e arc aortique ; 12. Aorte dorsale ; 13. 7^e artère segmentaire (future artère sous-clavière) ; 14.artère intercostale .[16]

3.2. Anomalies de développement des gros vaisseaux médiastinaux : coarctation de l'aorte [16-18].

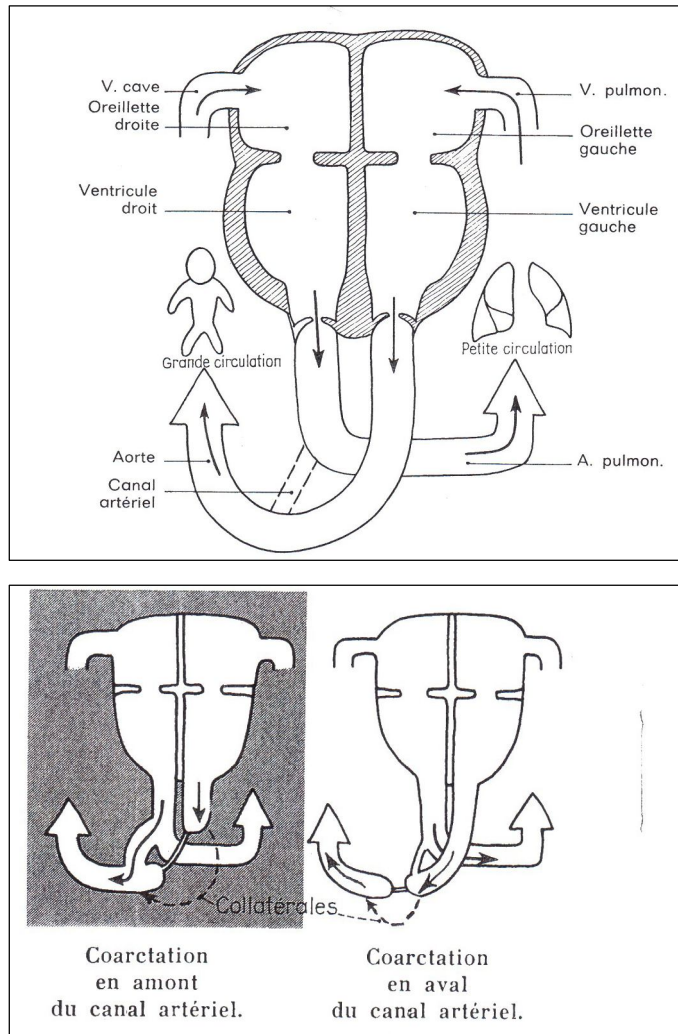


Figure 12. A Circulation normale. B. Anomalies artérielles (anomalies des arcs exceptées). [42]

La crosse aortique dérive du 4^{ème} arc aortique gauche et des segments intermédiaires postérieurs unissant les 4^{ème} et 6^{ème} arcs.

Au cours du développement, il y a interruption du 4^{ème} arc droit entre l'artère sous-clavière droite et l'aorte descendante.

C'est l'absence ou l'anomalie de cette interruption qui explique la plupart des anomalies de la crosse aortique et des tissus supra-aortiques.

La morphogénèse exacte de la coarctation n'est pas connue, plusieurs théories ont été émises qui font jouer un rôle à la fermeture du canal artériel et à l'hémodynamisme particulier de la région isthmique à la fin de la vie fœtale.

➤ **Hypothèse mécanique par fermeture du canal artériel : (Fig.13)**

La fermeture du canal artériel pourrait accentuer et révéler un rétrécissement aortique qui existait auparavant sous la forme d'une excroissance de la média et de l'intima, mais restait muette tant que le canal artériel était largement ouvert.

➤ **Hypothèse du tissu ductal :**

Le tissu du canal lui-même par un phénomène de glissement dans le tissu aortique, pourrait intervenir dans la genèse de la coarctation réalisant une striction de l'aorte en regard de l'émergence du canal artériel, cela peut expliquer les coarctations isolées. Un tel tissu ductal (conduit) ectopique a effectivement pu être mis en évidence lors de l'examen histologique de la crosse aortique.

➤ **Théorie hémodynamique :**

Le calibre d'un vaisseau étant proportionnel au flux qui le traverse, on comprendra pourquoi, à la naissance, l'isthme aortique normal paraît relativement hypoplasique. Toute malformation cardiaque tendant à diminuer le débit de l'aorte ascendante aura pour conséquence de diminuer la quantité de sang traversant l'isthme aortique et d'aggraver son hypoplasie. [18]

L'hypoperfusion de l'isthme aortique qui résulte de certaines cardiopathies : CIA, sténose aortique par exemple pourrait expliquer l'absence de développement isthmique durant la vie fœtale, et l'hypoplasie tubulaire constatée à la naissance, dans certains syndromes de coarctation du nouveau-né.

L'hypoplasie tubulaire pourrait elle-même évoluer vers une coarctation localisée avec l'amélioration du débit à travers l'aorte (à la suite d'une fermeture d'une CIV par exemple).

L'hypothèse hémodynamique n'explique cependant pas bien la coarctation isolée, ne s'accompagnant d'aucune anomalie intracardiaque réduisant le flux aortique antérograde pendant la vie fœtale. Il est possible que dans un certain nombre de cas, la fermeture partielle in utéro du foramen ovale en soit responsable mais cela n'est pas prouvé.

➤ **Hypothèse faisant intervenir l'anse du récurrent gauche :**

Lors de la migration caudale du cœur, l'anse du récurrent gauche pourrait exercer une traction sur l'isthme aortique.

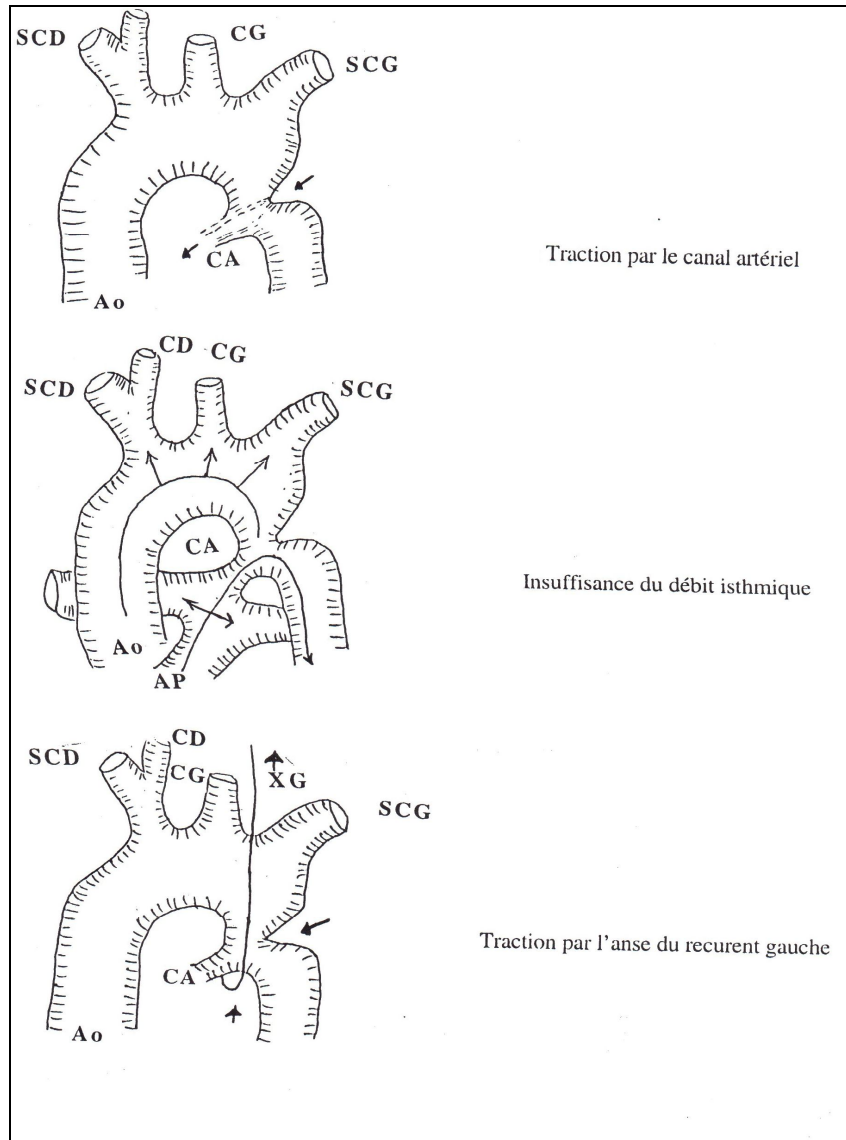


Figure 13: Hypothèses de morphogénèse de la CA. [6]

B. Rappel embryologique des artères à destinée cérébrale [16]:

La circulation cérébrale est ébauchée dès la 3^{ème} semaine de développement, avant même la fermeture de la gouttière neurale.

Le système carotidien est initié le premier et dirigé alors massivement vers le prosencéphale (partie antérieure de l'encéphale de l'embryon puis de l'adulte).

Le système vertébrobasilaire se développe secondairement, plutôt dirigé vers le mésencéphale (partie centrale de l'encéphale) et le rhombencéphale (partie postérieure de l'encéphale). La disposition quasi définitive est retrouvée vers le 45^e jour.

1. Développement des artères carotides :

Au 22^e jour, les deux aortes ventrales et les deux aortes dorsales sont en continuité par l'intermédiaire des premiers arcs aortiques. Les carotides internes se développent alors les premières sous la forme de diverticules céphaliques naissant du dôme de l'aorte dorsale de part et d'autre (Fig. 14A).

D'un point de vue plus général, la constitution du tube cardiaque et sa descente dans le thorax provoquent dans le même temps une surélévation relative des arcs aortiques vers l'extrémité céphalique à l'origine du positionnement final de la partie basse du système carotidien. (Fig. 14B).

1.1. Carotide interne et ses branches terminales :

a. Tronc de la carotide interne :

Lorsque les premiers et deuxièmes arcs régressent vers le 30^e jour, les carotides internes prennent la forme d'extensions craniales des deux aortes dorsales.

Les troisièmes arcs, seuls persistants alors à ce niveau, sont finalement retenus comme donnant l'origine des carotides internes définitives, autrement dit le futur bulbe carotidien (Fig. 14C, D).

Au 35^{ème} jour, le ductus carotidus régresse entre les troisièmes et quatrièmes arcs mettant en continuité la portion d'aorte ventrale située entre les troisièmes et quatrièmes arcs, les troisièmes arcs et les carotides internes (Fig. 14E).

Au final, la carotide interne bulbaire dérive du troisième arc et la carotide interne distale est une expansion du dôme de l'aorte dorsale. Une portion carotidienne interne intermédiaire est formée de l'aorte dorsale située entre les premiers et troisièmes arcs.

b. Branches terminales et polygone de Willis :

Au 30^e jour, la carotide interne distale se divise au niveau de la vésicule optique en une branche craniale et une branche caudale (Fig. 14C) :

La branche craniale donne les artères choroïdiennes antérieures et sylvienne. Elle se termine en artère olfactive primitive et cérébrale antérieure. Plus tard, vers le 45^e jour, cette branche s'infléchit en dedans pour communiquer avec la branche controlatérale par l'intermédiaire d'un plexus artériel qui fusionne quelques jours plus tard pour donner naissance à l'artère communicante antérieure (Fig. 14D) ;

La branche caudale s'anastomose de part et d'autre avec l'artère neurale longitudinale homolatérale par l'artère communicante postérieure et donne les artères choroïdiennes postérieure, diencephalique et mésencéphalique. Ces artères neurales longitudinales, sont à l'origine du système vertébrobasilaire (Fig. 15).

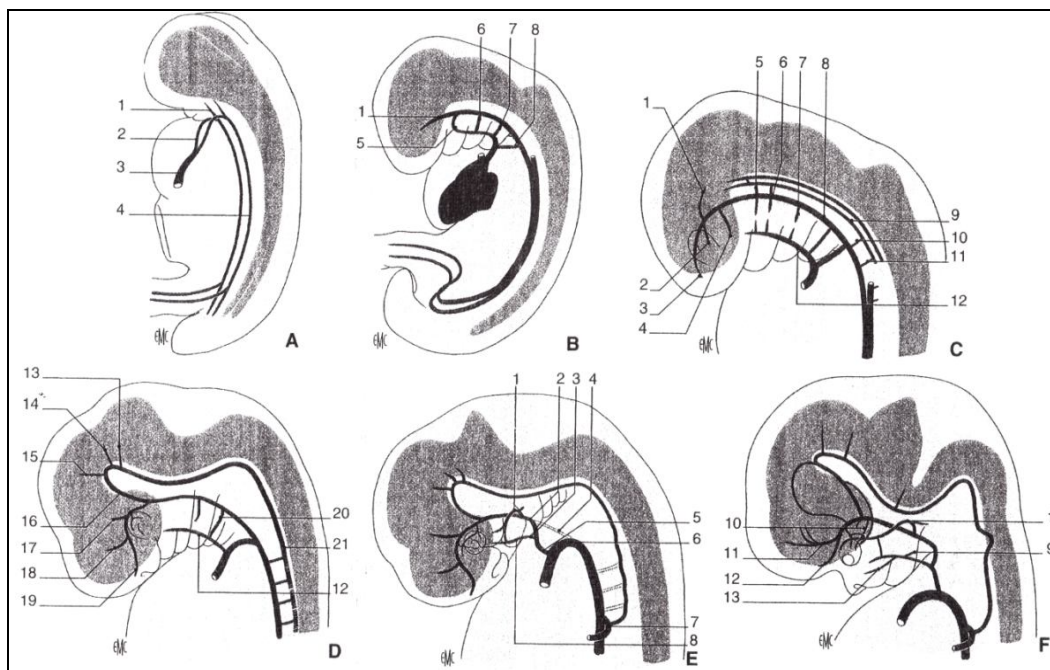


Figure 14. Embryologie du système carotidien.

- A, B.** Les carotides internes débutent leur formation à partir du 22^e jour sous la forme de diverticules céphaliques naissant du dôme de l'aorte dorsale. 1. Carotide interne ; 2. aorte ventrale ; 3. bulbe artériel ; 4. aorte dorsale ; 5. 1^{er} arc aortique ; 6. 2^e arc aortique ; 7. 3^e arc aortique ; 8. 4^e arc aortique.
- C, D.** Au 30^e jour, après la dégénérescence des premiers et des deuxièmes arcs, les troisièmes arcs s'organisent pour former l'origine des carotides internes définitives. 1. Branche caudale de la carotide interne ; 2. artère ophtalmique primitive ; 3. branche craniale de la carotide interne ; 4. artère maxillaire primitive ; 5. artère trigémينية ; 6. artère mandibulaire ; 7. artère de l'os hyoïde ; 8. carotide interne ; 9. artère neurale longitudinale postérieure ; 10. artère hypoglosse ; 11. 1^{er} artère segmentaire cervicale ; 12. artère pharyngée ventrale (future artère carotide externe) ; 13. artère cérébelleuse supérieure ; 14. artère cérébrale postérieure ; 15. artère choroïdienne postérieure ; 16. artère communicante postérieure ; 17. artère choroïdienne antérieure ; 18. artère cérébrale moyenne ; 19. artère cérébrale antérieure ; 20. 3^e arc aortique ; 21. artère vertébrale.
- E, F.** Au 35^e jour, le ductus carotidus régresse entre les 3^e et 4^e arcs mettant en continuité la portion d'aorte ventrale située entre les 3^e et 4^e arcs, les 3^e arcs et les carotides internes. 1. Artère stapédienne ; 2. carotide interne ; 3. carotide externe ; 4. ductus carotidus ; 5. carotide primitive ; 6. crosse aortique ; 7. artère sous-clavière ; 8. artère maxillaire interne ; 9. artère occipitale ; 10. artère ophtalmique ; 11. artère cérébrale moyenne ; 12. artère cérébrale antérieure ; 13. artère faciale. [16]

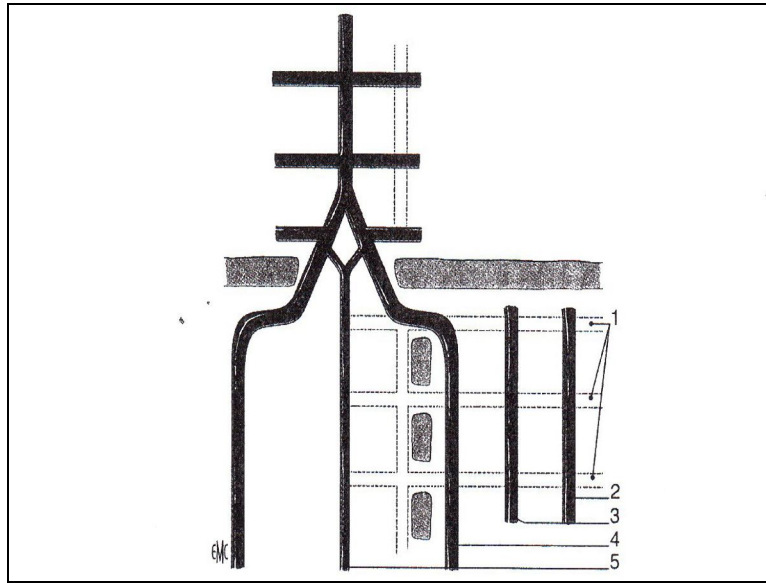


Figure 15. Embryologie du tronc basilaire et des artères vertébrales dans leur segment extracrânien. La fusion des artères neurales longitudinales est à l'origine du tronc basilaire. 1. Première, deuxième et troisième artères segmentaires ; 2. artère cervicale ascendante ; 3. artère vertébrale ; 4. Artère spinale latérale et canal collatéral longitudinal ; 5. Artère spinale antérieure et tronc basilaire. [16]

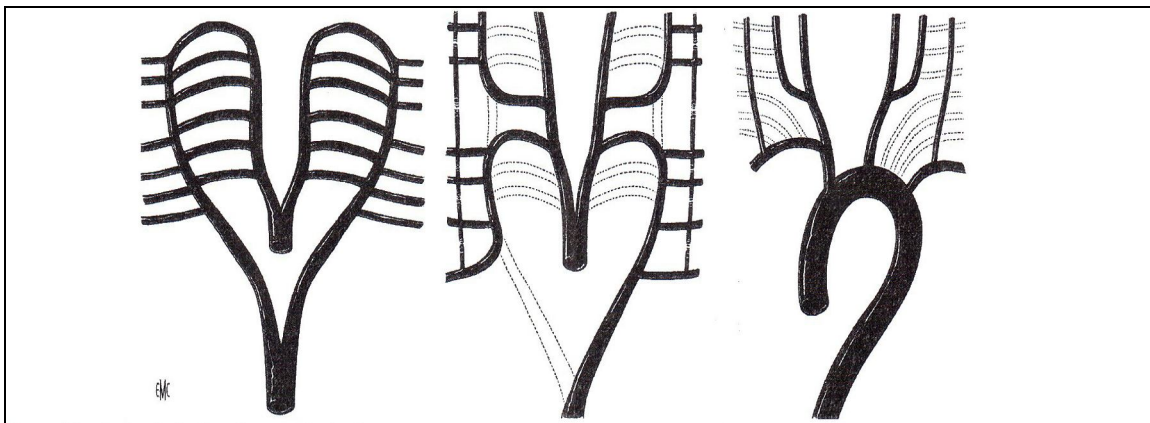


Figure 16. Embryologie des artères vertébrales dans leur segment extracrânien. De chaque côté au-dessus de la septième artère segmentaire, l'aorte dorsale donne six artères segmentaires. Les anastomoses longitudinales constituées latéralement entre ces artères segmentaires forment les artères vertébrales. [16]

1.2. Carotide externe :

a. Tronc de la carotide externe :

Après la régression des deux premières paires d'arcs aortiques, persiste une paire de bourgeons émanant des aortes ventrales et naissant du sac aortique. Elles deviennent relativement importantes et sont alors appelées artères pharyngées ventrales (Fig. 14C). Ces bourgeons sont en fait à l'origine de part et d'autre du tronc de la carotide externe.

b. Branches de la carotide externe :

A la disparition des deux premiers arcs, un réseau vasculaire plexiforme persiste dans la région subpharyngée. Ces branches s'anastomosent avec des branches de la partie distale des bourgeons de la carotide externe et participent à la formation des collatérales définitives de la carotide externe.

2. Développement des artères vertébrales et système vertébrobasilaire :

Schématiquement, il est nécessaire de séparer l'embryologie des artères vertébrales à l'étage cervical de l'embryologie du tronc basilaire à l'étage intracrânien.

2.1 Embryologie à l'étage intracrânien : développement des artères neurales

longitudinales et du tronc basilaire :

Les deux artères neurales longitudinales sont à l'origine du tronc basilaire : au 31^e jour, tandis que les échelles d'anastomoses carotidobasilaires régressent, les deux artères neurales longitudinales fusionnent en un tronc unique.

Le canal collatéral longitudinal est un canal artériel qui chemine de part et d'autre au contact du futur tronc cérébral. Ces canaux sont à l'origine de la formation des artères cérébelleuses.

-Mise en place du système vertébrobasilaire définitif :

Le tronc basilaire résulte de la fusion craniale des deux artères neurales longitudinales. Il est rejoint par les artères vertébrales qui s'anastomosent avec lui et rend compte ainsi de la disposition définitive du système vertébrobasilaire.

2.2. Embryologie à l'étage cervical : développement des artères vertébrales.

Les artères vertébrales extra crâniennes dérivent d'un quadrillage vasculaire se formant dans la région cervicale.

Les lignes horizontales du quadrillage sont constituées par les 6 premières artères segmentaires alors que les lignes verticales sont des anastomoses unissant ces artères.

Au final, seules ces lignes verticales persistent, à l'origine des artères vertébrales mais aussi de l'ensemble du courant vasculaire ascendant du cou (artères cervicales ascendantes, profondes, spinales antérieures).

3. Les anomalies de développement des artères à destinée cérébrale :

3.1 Anomalies de l'artère carotide interne.

a. Anomalies de développement : agénésie et hypoplasie.

L'agénésie de l'artère carotide interne est rare et généralement unilatérale, estimée à 0,01% des cas. Cette anomalie est fréquemment associée à la présence d'anévrismes intracrâniens.

b. Anomalies de trajet de l'artère carotide interne.

Deux anomalies principales de trajet sont rencontrées en pratique : les trajets intratympaniques et latéropharyngé de la carotide interne.

3.2. Anomalies de l'artère carotide externe.

a. Anomalies de développement : agénésie et hypoplasie.

b. Anomalies de trajet : carotide externe en position latérale.

3.3. Anomalies de la bifurcation carotidienne.

a. *Variations au niveau de la bifurcation.*

b. *Absence de bifurcation : naissance séparée des artères carotides interne et externe.*

3.4. Anastomoses anormales entre la carotide interne et la carotide externe.

3.5. Anomalies de développement des artères vertébrales et du système vertébrobasilaire.

a. *Anomalies de développement : agénésie et hypoplasie.*

b. *Anomalies de naissance.*

✧ Anomalie de naissance au niveau de l'artère sous-clavière.

✧ Naissance à partir de la crosse aortique.

c. *Anomalies de trajet.*

d. *Anomalies morphologiques : fenestrations et duplications.*

✧ Fenestrations : il s'agit de fentes peu étendues de la lumière vasculaire à l'origine de chenaux parallèles qui restent tous les deux dans le même plan anatomique.

✧ Duplications : deux artères naissent séparément pour se rejoindre et constituer l'artère vertébrale.

3.6. Anastomoses carotidovertébrales ou carotidobasilaires persistantes.

Normalement, les anastomoses carotidovertébrales et carotidobasilaires régressent lors de la vie embryonnaire.

Dans certains cas rares, une (et exceptionnellement plusieurs) peut persister et est généralement associée à une hypoplasie ou agénésie d'une ou des deux artères vertébrales et/ou de l'artère carotide primitive homolatérale.

Quatre anastomoses sont donc possibles (Fig. 17).

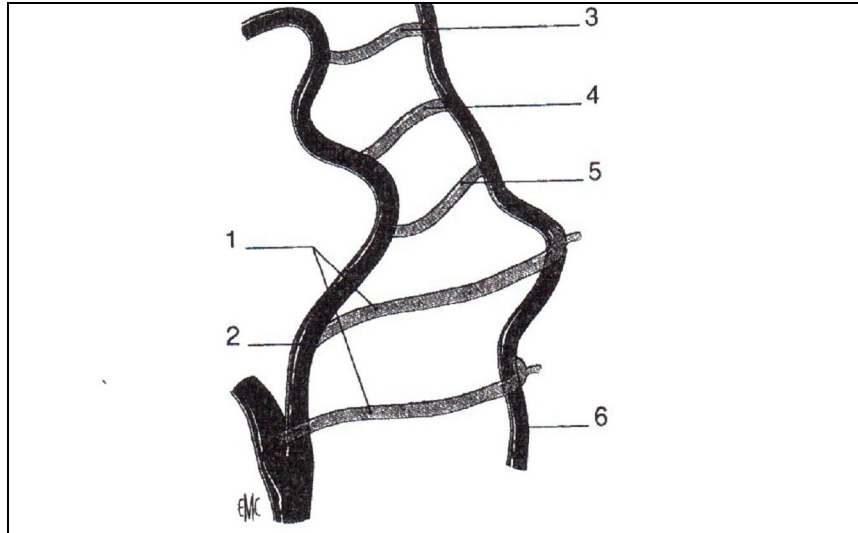


Figure 17. Représentation schématique des quatre anastomoses carotidobasilaires possibles. Dans le sens craniocaudal, on décrit les artères trigémينية (intracrânienne), acoustique (intracrânienne), hypoglosse (extra-intra-crânienne) et proatlantale (extracrânienne). 1. Possibles artères proatlantales ; 2.carotide interne ; 3.artère trigémينية ; 4. Artère acoustique ; 5. Artère hypoglosse ; 6. Artère vertébrale. [16]

Dans le sens craniocaudal, on décrit les artères trigémينية, acoustique, hypoglosse et proatlantale. Les anastomoses trigémينية et acoustique sont purement intracrâniennes. L'artère hypoglosse, extra-intra-crânienne, unit l'artère carotide interne cervicale à l'artère basilaire.

Enfin, l'artère proatlantale reste extracrânienne, naissant des artères carotides internes ou externes et rejoignant le trajet modal de l'artère vertébrale en V3.

Les principaux dangers de ces anastomoses sont les modifications de la vascularisation cérébrale qui s'ensuit (hypoplasie ou agénésie d'une ou plusieurs artères), la constitution d'anévrismes et la compression des structures adjacentes (notamment nerveuses).

-Artère trigémينية : de loin la plus fréquente des anastomoses carotidobasilaires, l'artère trigémينية est retrouvée sur 0,1 à 0,6% des artériographies (Fig.18).

Elle naît de la face postérieure de la carotide interne intracaverneuse, se dirige vers le sommet de la pyramide pétreuse, et rejoint le tiers distal de l'artère basilaire.

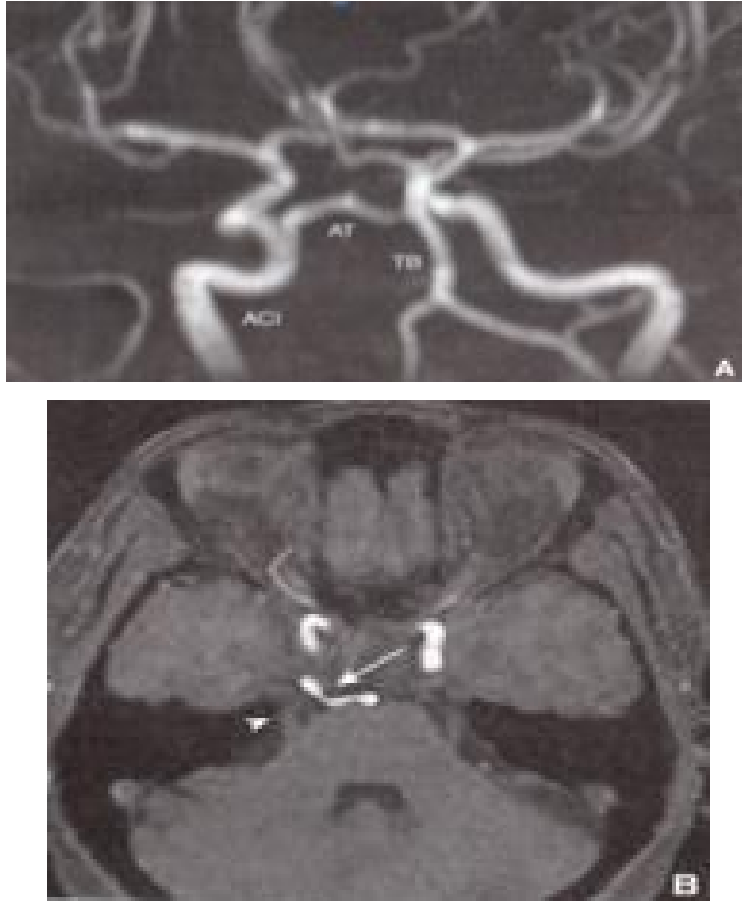


Figure 18. Artère trigémينية persistante.

A. Angiographie par résonance magnétique (ARM) 3D *time of flight* (TOF) du polygone de Willis. Reconstruction *maximum intensity projection* (MIP) 3D. Visualisation d'une artère trigémينية persistante (AT) réalisant une anastomose entre le segment C5 de l'artère carotide interne (ACI) droite et de la jonction tiers moyen-tiers supérieur du tronc basilaire (TB).

B. ARM 3D du polygone de Willis. Coupe axiale. Trajet de l'artère trigémينية (flèche) à proximité du nerf trijumeau (tête de flèche). [14]

-Artère acoustique : elle est exceptionnelle, faisant uniquement l'objet de quelques cas isolés rapportés. Elle naît de la carotide interne dans le canal carotidien intrapétreux dont elle émerge par le conduit acoustique interne pour rejoindre le tronc basilaire à sa partie caudale.

-Artère hypoglosse : C'est la deuxième plus fréquente des anastomoses carotidobasilaires (0,027% à 0,26%). [14]

Elle naît de la face postérieure de la carotide interne cervicale haute (C1-C2) et présente un trajet ascendant avant de pénétrer le canal du nerf hypoglosse au niveau de la base du crâne pour rejoindre le tronc basilaire.

C'est notamment lors de ce passage que peut se produire une compression du nerf grand hypoglosse, rarement symptomatique.

-Artère proatlantale : Cette anastomose carotidobasilaire est rare.

Elle peut naître de la carotide interne ou externe et se dirige en haut et en arrière pour rejoindre l'espace atlanto-occipital où elle s'anastomose à l'artère vertébrale dans son segment V3.

3.7. Anastomoses carotidovertébrales cervicales :

Elles sont exceptionnelles. Elles peuvent être rencontrées à tous les étages cervicaux. Elles correspondent à une persistance des artères intersegmentaires cervicales destinées aux somites occipitaux.

III. RAPPEL ANATOMIQUE :

A. Rappel anatomique de la vascularisation de l'encéphale [9-21] :

1. Artères de l'encéphale :

Les artères de l'encéphale ont deux sources : les parties encéphaliques des artères carotides internes et des artères vertébrales.

Elles forment deux systèmes artériels encéphaliques, carotidiens et vertébraux, quasi indépendants, reliés entre eux par le cercle anastomotique de Willis (Fig.18).

1.1 La partie encéphalique de la carotide interne :

Après avoir parcouru le canal carotidien et le sinus caverneux, où elle décrit une double inflexion, la carotide interne traverse la dure-mère et l'arachnoïde.

Dans l'espace subarachnoïdien, l'artère carotide interne, latérale au nerf optique, se dirige en arrière et en dessous de celui-ci.

A la base du cerveau, au niveau de l'espace perforé antérieur, elle se divise en artère cérébrale antérieure et en artère cérébrale moyenne.

Elle donne les collatérales suivantes :

- ✧ L'artère ophtalmique
- ✧ L'artère hypophysaire supérieure
- ✧ L'artère communicante postérieure
- ✧ L'artère choroïdienne antérieure
- ✧ Un rameau méningé.

1.2 La partie encéphalique de l'artère vertébrale :

Après avoir traversé la membrane atlanto-occipitale postérieure, elle pénètre dans le foramen magnum. Elle perfore la dure-mère et l'arachnoïde, monte obliquement dans l'espace subarachnoïdien, puis médialement en contournant la face latérale de la moelle allongée ; elle croise en avant le nerf hypoglosse opposé sur la ligne médiane et constitue l'artère basilaire.

Chaque artère vertébrale donne avant de fusionner :

- ✧ Une artère cérébelleuse postéro-inférieure
- ✧ Une artère spinale antérieure
- ✧ Des rameaux méningés.

1.3. L'artère basilaire (ou tronc basilaire) (Fig.19, 20) :

Elle naît au niveau du bord intérieur du pont entre les nerfs abducens, puis elle parcourt le sillon basilaire de la face antérieure du pons.

Elle se termine au bord supérieur du pons, entre les deux nerfs oculomoteurs et se divise en deux artères cérébrales postérieures. Elle donne :

- ✧ Les artères pontiques
- ✧ Les artères mésencéphaliques
- ✧ Les artères cérébelleuses antéro-inférieures
- ✧ Les artères cérébelleuses supérieures
- ✧ Parfois l'artère labyrinthique (15% des cas).

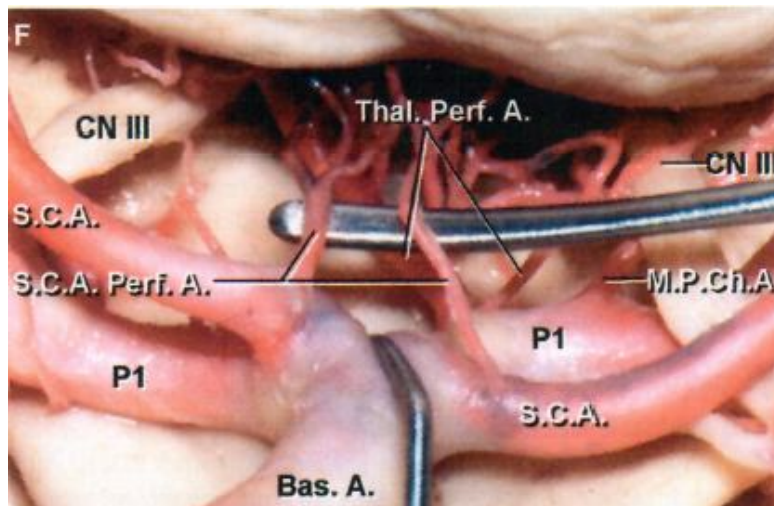


Figure 19. Les rapports du tronc basilaire. Bas. A. : Artère basilaire, C.N : nerf crânien ; S.C.A. : Artère sylvienne ; M.P.Ch.A : Artère choroïdienne postérieure médiale ; Thal. Perf. A : Artère thalamique perforante. [37]

1.4 Le cercle artériel du cerveau (fig.19, 20) : Le polygone de Willis

C'est l'anastomose de la base du cerveau qui entoure le chiasma optique, le tuber cinéreum et la région inter-pédonculaire.

➤ **Constitution**

Dans 60% des cas, le cercle artériel du cerveau est symétrique et de forme hexagonale. Il est constitué :

- ✧ *En avant*, par les deux artères cérébrales antérieures réunies par l'artère communicante antérieure ;
- ✧ *En arrière*, par les deux artères cérébrales postérieures ;
- ✧ *Latéralement*, par les deux artères communicantes postérieures qui unissent les artères cérébrales antérieures et postérieures.

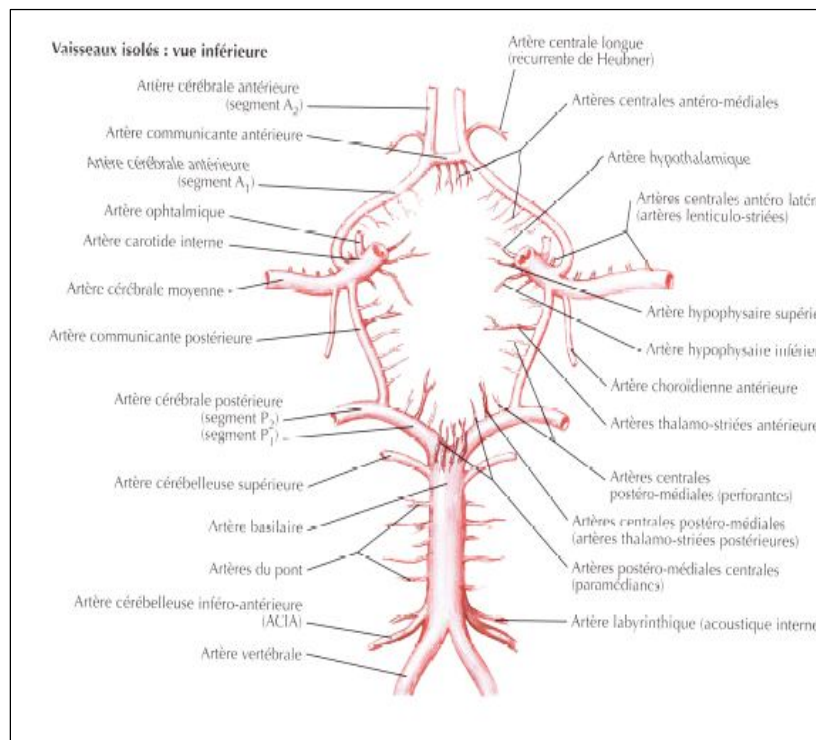


Figure 20: vue inférieure du polygone de Willis (vaisseaux isolés). [34]

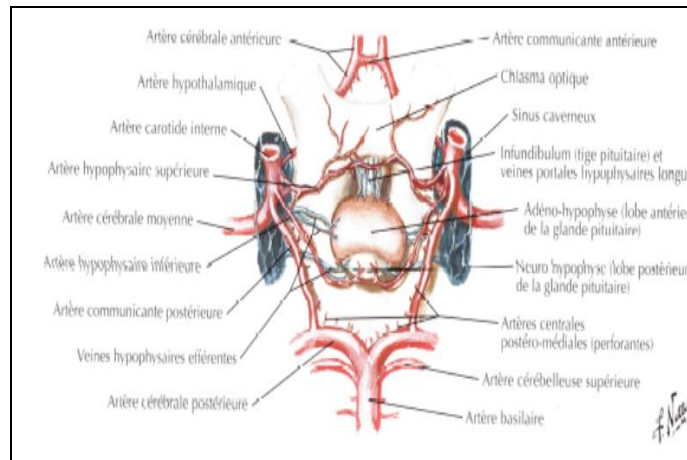


Figure 21 : Vue inférieure du polygone de Willis (vaisseaux in situ). [34]

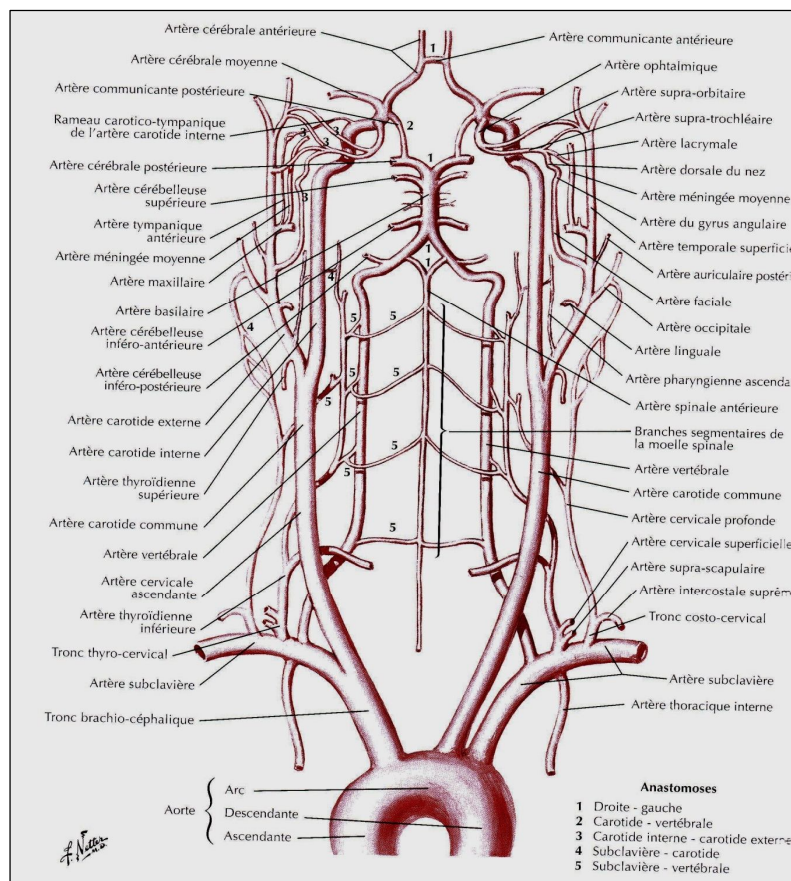


Figure 22. Artères destinées au cerveau. [34]

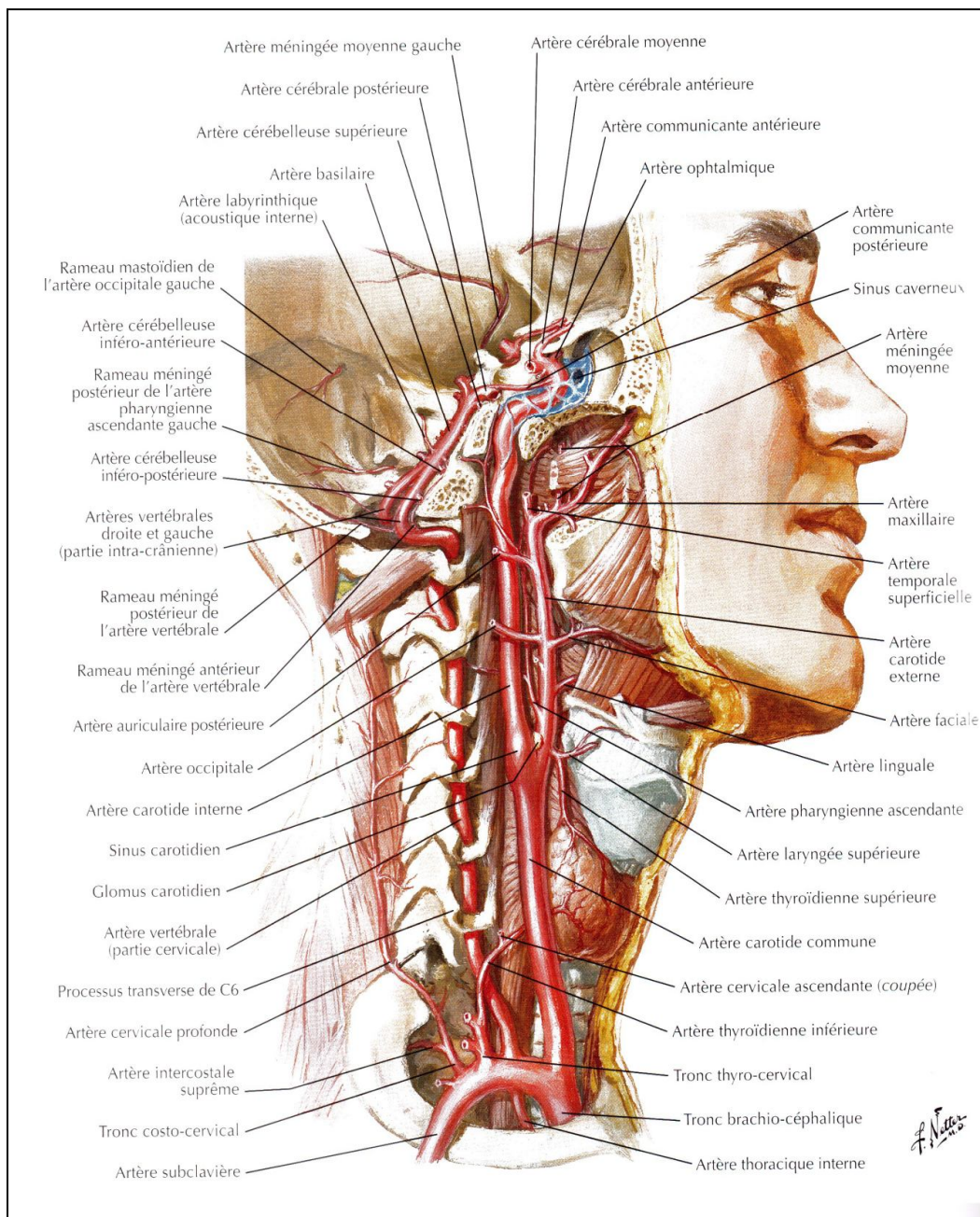


Figure 23. Artères destinées au cerveau et aux méninges. [34]

2. Artères du cerveau et du diencéphale:

2.1 Artère cérébrale postérieure :

L'artère cérébrale postérieure est la branche terminale, paire et volumineuse de l'artère basilaire.

➤ **Trajet-Divisions :**

Elle se dirige transversalement au-dessus des nerfs oculomoteurs et trochléaire qui la séparent de l'artère cérébelleuse supérieure.

Elle contourne le pédoncule cérébral pour rejoindre la tente du cervelet puis la face médiale du lobe temporal.

Elle se termine en deux branches, l'artère occipitale latérale et l'artère occipitale médiale.

Au cours de son trajet son anastomose avec l'artère communicante postérieure la divise en deux parties, la partie précommunicante et la partie postcommunicante.

➤ **Branches terminales**

L'artère occipitale latérale et l'artère occipitale médiale.

2.2 Complexe artère cérébrale antérieure et artère communicante antérieure :

L'artère cérébrale antérieure est la plus petite branche terminale de l'artère carotide interne.

➤ **Trajet-Direction :**

L'artère cérébrale antérieure se porte en avant et médialement, passe au-dessus du nerf optique pour se rapprocher de son homologue opposé, puis elle se porte en avant et en haut dans la fissure longitudinale du cerveau et parcourt la face médiale des hémisphères en s'enroulant autour du corps calleux.

Les deux artères cérébrales antérieures sont unies par l'artère communicante antérieure et la divise en deux parties, la partie précommunicante et la partie postcommunicante.

➤ **Les branches collatérales :**

Toutes les artères issues de l'artère communicante antérieure et de la partie précommunicante sont dénommées artères centrales antéro-médiales.

L'artère communicante antérieure donne :

- ✧ L'artère suprachiasmatique ;
- ✧ L'artère commissurale médiane ;
- ✧ L'artère du corps calleux.

Elle est le siège le plus fréquent des anévrismes du cercle artériel du cerveau et provoque une quadranopsie bitemporale inférieure.

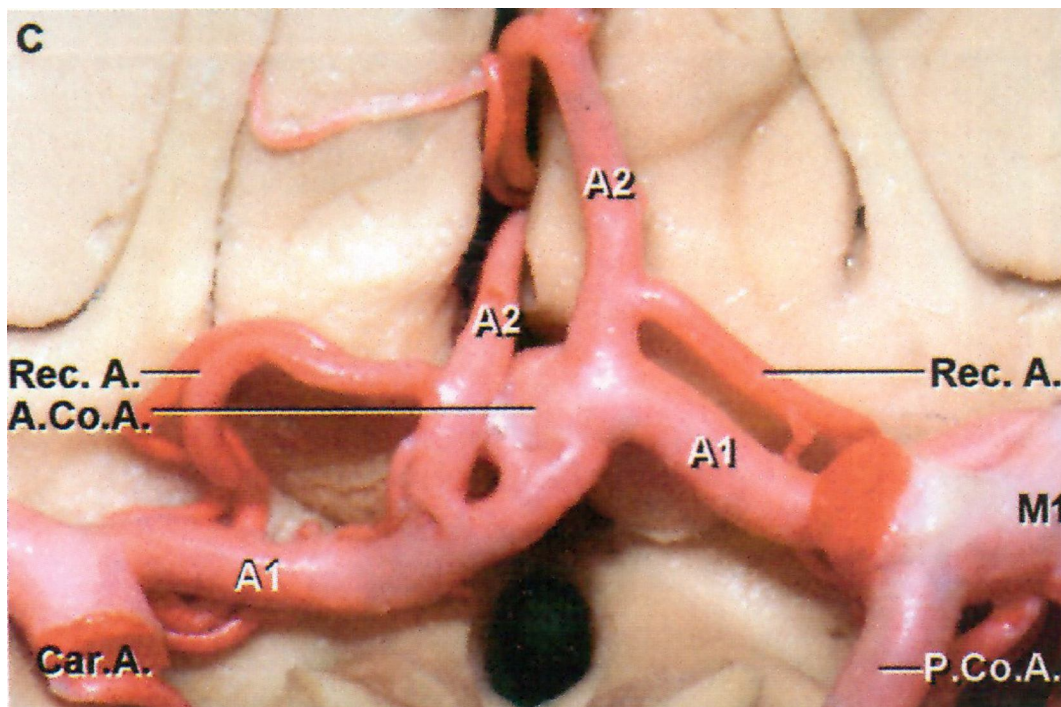


Figure 24. Partie antérieure du polygone de Willis. Car.A. : Artère carotide, A.Co.A. : Artère communicante antérieure, Rec.A. : Artère récurrente ; P.Co.A. : Artère communicante postérieure. [37]

2.3 L'artère communicante postérieure :

Elle naît de l'artère carotide interne près de sa terminaison.

➤ **Trajet :**

Elle passe sous le tractus optique et le pédoncule cérébral, en s'anastomosant avec l'artère cérébrale postérieure.

Elle est de calibre très variable et souvent différente à gauche et à droite.

Elle irrigue le tractus optique, le pédoncule cérébral, la région interpédonculaire et le gyrus parahippocampal.

➤ **Territoire artériel :**

L'anévrisme de l'artère communicante postérieure, souvent localisé en arrière, provoque habituellement une paralysie du nerf oculomoteur.

2.4 L'artère cérébrale moyenne :

C'est la plus grosse des branches terminales de l'artère carotide interne.

➤ **Trajet-Division :**

Elle se dirige latéralement et présente deux parties, la partie sphénoïdale (segment M1) et la partie insulaire (segment M2).

La partie sphénoïdale, horizontale, passe entre le lobe frontal et le pôle temporal de l'hémisphère.

La partie insulaire, située dans la fosse latérale du cerveau, se dirige en haut et en arrière pour se terminer en branches inférieures et supérieures.

➤ **Branches terminales :**

Elles se dirigent en haut et en arrière et se destinent au cortex cérébral.

➤ **Territoires artériels :**

Les territoires corticaux sont les gyrus orbitaires, une large surface de la face latérale des lobes frontal, pariétal et temporal entourant le sillon latéral, en particulier l'aire visuelle frontale, les aires du langage (Broca et Wernicke), les aires sensitive et motrice de la face et du bras.

Les territoires centraux sont le putamen, le noyau caudé, et la partie antérieure de la capsule interne.

2.5 L'artère choroïdienne antérieure :

Cette branche grêle de l'artère carotide interne peut naître de l'artère communicante postérieure ou de l'artère cérébrale moyenne.

➤ **Trajet :**

Elle se dirige en arrière sur la face médiale du lobe temporel, au-dessous de la partie médiale de l'uncus.

Elle passe dans la corne inférieure du ventricule latéral, à travers la fissure choroïdienne, et se termine dans le plexus choroïde du ventricule latéral.

3. Circulation artérielle cérébrale:

Les artères principales du cerveau aboutissent au cercle artériel du cerveau qui constitue une anastomose par convergence assurant une régulation de premier ordre.

La régulation circulatoire de deuxième ordre est constituée par la richesse des anastomoses artérielles. Elles ont fait l'objet de nombreux travaux, en particulier ceux de G.Lazorthes, A. Gaouazé et G.Salamon.

Le débit sanguin cérébral est de 750ml par minute, soit 14% du débit cardiaque. Ce débit relativement faible par rapport au rein est par contre remarquablement stable.

Les artères cérébrales antérieures moyennes et postérieures forment un réseau anastomotique cortical qui est uni au réseau artériel piemérien.

Deux courants anastomotiques artériels peuvent être identifiés.

➤ **Le courant artériel superficiel :**

Ce courant, issu du cortex cérébral, converge vers la cavité du ventricule latéral.

➤ **Le courant artériel profond :**

Il est constitué des artères centrales issues principalement du cercle artériel et des artères choroïdiennes. Ces artères pénètrent en profondeur et sont destinées aux noyaux de la base et aux plexus choroïdes du cerveau.

Les anastomoses issues des noyaux basaux convergent vers le plexus choroïde de la corne frontale du ventricule latéral.

B. Rappel anatomique des gros vaisseaux médiastinaux [6-9]:

1. L'aorte :

L'aorte est le tronc d'origine de toutes les artères du corps, d'un diamètre d'environ 25 à 30mm elle fait suite au ventricule gauche par l'ostium aortique.

De l'orifice aortique du ventricule gauche, l'aorte monte et décrit une courbe dont la concavité inférieure s'appuie sur le pédicule pulmonaire gauche. Elle arrive ainsi sur la face latérale gauche du corps de la 4^{ème} vertèbre dorsale. L'aorte prend alors une direction descendante et gagne le diaphragme en se rapprochant peu à peu de la ligne médiane.

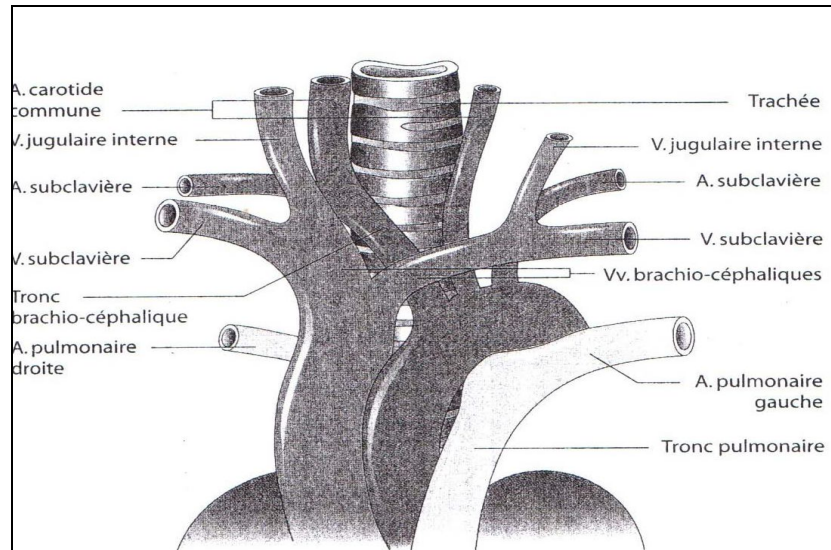


Figure 25. Artères médiastinales et troncs supra-aortiques. [9]

1.1. La crosse de l'aorte

La crosse de l'aorte comprend 3 parties : La portion ascendante de l'aorte ou aorte ascendante, la portion horizontale et la portion descendante de l'aorte d'abord thoracique puis abdominale (Fig. 26).

La crosse de l'aorte s'étend du ventricule gauche au flanc gauche de la 4^{ème} vertèbre dorsale et se développe suivant un plan à peu près vertical. Elle est oblique d'avant en arrière et de droite à gauche.

L'arc aortique (crosse de l'aorte), vaste courbe à convexité supérieure faisant suite à l'aorte ascendante, se dirige d'avant en arrière et de droite à gauche, et surplombe successivement l'artère pulmonaire droite et la bronche principale gauche, avant d'atteindre la quatrième vertèbre thoracique, où il se poursuit par l'aorte descendante.

La face antérieure et latérale de l'arc aortique, appliquée contre la face médiastinale du lobe supérieur du poumon gauche, est croisée par :

- ✧ Le nerf phrénique gauche qui descend en avant de la racine (ou pédicule pulmonaire) du poumon gauche ;

- ✧ Plus en arrière le nerf vague gauche, qui libère le nerf laryngé récurrent gauche (nerf laryngé inférieur gauche) en arrière du ligament artériel, pour passer ensuite derrière la racine du poumon gauche.

Le ligament artériel est le reliquat fibreux du **conduit artériel** ou de Botal (*ductus arteriosus*), communication fœtale entre le tronc pulmonaire et l'arc aortique.

La portion de l'arc aortique située postérieurement entre la naissance de l'artère sous-clavière gauche et le ligament artériel est légèrement rétrécie et porte le nom **d'isthme aortique**.

a. Projection de l'arc aortique :

La naissance de l'arc aortique se situe approximativement en arrière de la moitié droite du manubrium sternal, au niveau du bord supérieur de la 2^{ème} articulation sterno-costale droite.

b. Branches de la crosse de l'aorte :

Elles se répartissent en deux groupes :

- ✧ Celles qui naissent de la partie ascendante : les artères coronaires.
- ✧ Et celles qui naissent de la partie horizontale au nombre de trois (le tronc brachio-céphalique, l'artère carotide commune gauche, l'artère sous-clavière gauche).

- Le tronc brachio-céphalique :

C'est la plus grosse branche de l'arc aortique. Il prend naissance au niveau de la convexité de cet arc, en arrière du centre du manubrium sternal. Il se dirige en haut, en arrière et latéralement, d'abord antérieurement disposé par rapport à la trachée, puis située à sa droite. Il se partage en artère carotide commune droite et artère sous-clavière droite. A gauche, ces deux vaisseaux sont déjà séparés sur la crosse de l'aorte : l'artère carotide commune gauche et l'artère sous-clavière gauche.

L'artère carotide commune se partage, à la hauteur de C4 en artère carotide externe et artère carotide interne. L'artère sous-clavière donne l'aorte thoracique interne, l'artère vertébrale et le tronc thyro-cervical.

Antérieurement à ce tronc, se situent les muscles sternohyoïdien et sternothyroïdien, les vestiges thymiques, les veines brachio-céphalique gauche et thyroïdienne inférieure droite.

- L'artère carotide commune gauche :

Elle prend naissance à la portion la plus haute de l'arc aortique, immédiatement en arrière et latéralement du tronc brachio-céphalique.

Elle présente ainsi une portion thoracique et une portion cervicale.

La portion thoracique de cette artère se dirige en haut, jusqu'à la hauteur de l'articulation sternoclaviculaire gauche, où elle pénètre dans le cou.

- L'artère carotide commune droite :

Elle est exclusivement cervicale, prenant naissance du tronc brachio-céphalique à sa bifurcation derrière l'articulation sterno-claviculaire.

1.2 La partie ascendante de l'aorte :

La portion ascendante de l'arc aortique est presque entièrement intra-péricardique.

Elle prend naissance au niveau de l'ostium aortique, pour se renfler rapidement au-dessus des valvules semi-lunaires par la présence des sinus de l'aorte.

Ce renflement ainsi provoqué porte le nom de bulbe aortique.

Les branches collatérales émises par cette partie de l'aorte sont les artères coronaires.

Cette partie ascendante de l'aorte est intimement liée au tronc pulmonaire, un phénomène de torsion se produisant entre ces deux gros vaisseaux. Elle se dirige obliquement en haut et à droite.

➤ *Projection :*

La naissance de la partie ascendante de l'aorte se situe au bord inférieur du 3^{ème} cartilage costal gauche.

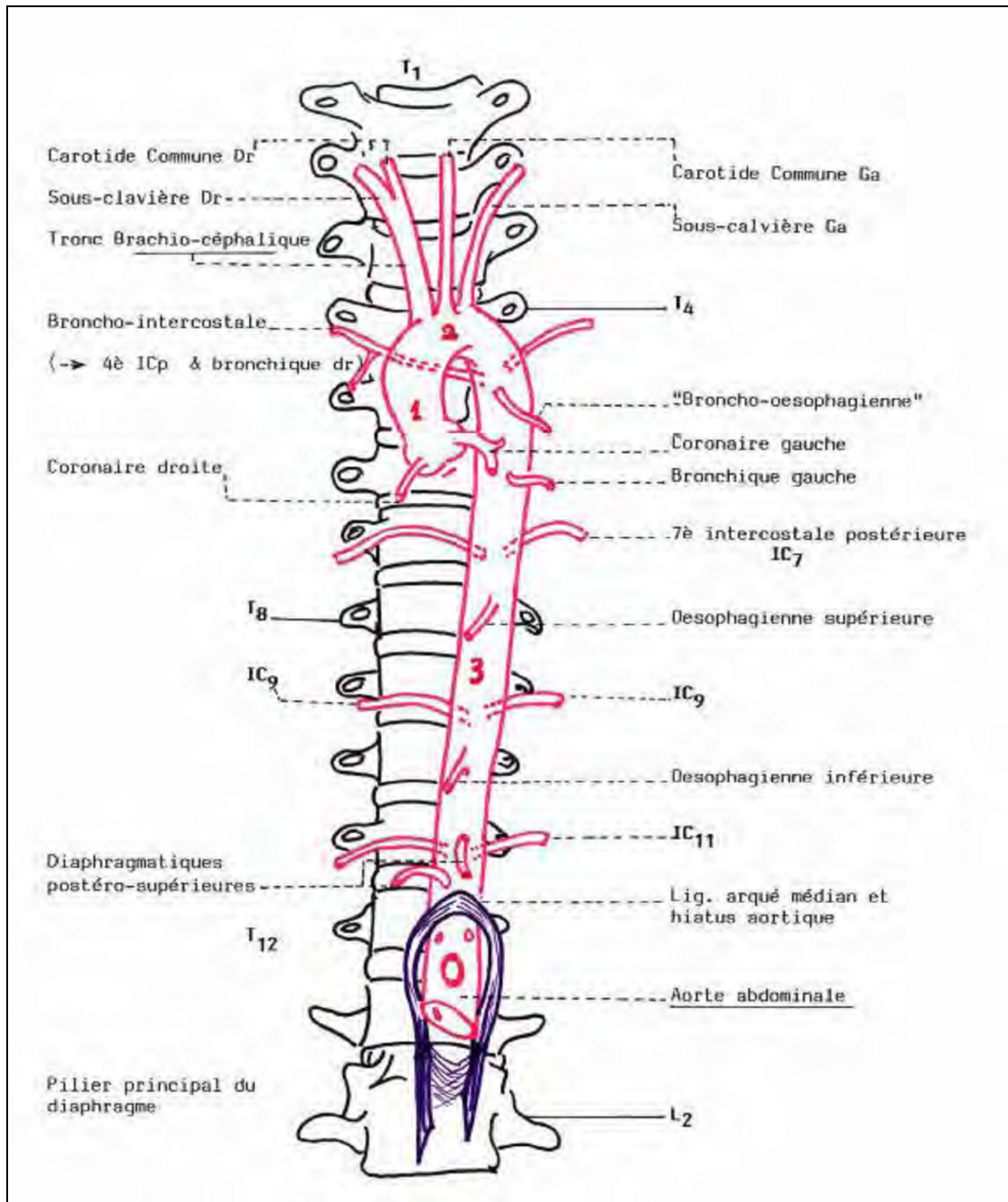


Figure 26. Les 3 portions de l'aorte. [29]

1.3 Partie descendante de l'aorte thoracique :

La partie thoracique de l'aorte descendante continue l'arc aortique. Son trajet est vertical.

Elle se termine en franchissant le diaphragme (vertèbre thoracique IX).

Elle occupe la partie la plus profonde du médiastin postérieur et reste accolée à la paroi antérieure de la colonne thoracique.

Elle est en rapport notamment avec le poumon gauche et sa racine (ou pédicule pulmonaire).

L'œsophage est légèrement antérieur par rapport à l'aorte. Dans un plan sagittal, l'aorte croise l'œsophage en « X » allongé et lui devient ainsi tout à fait postérieure au sortir du thorax par **le hiatus aortique**.

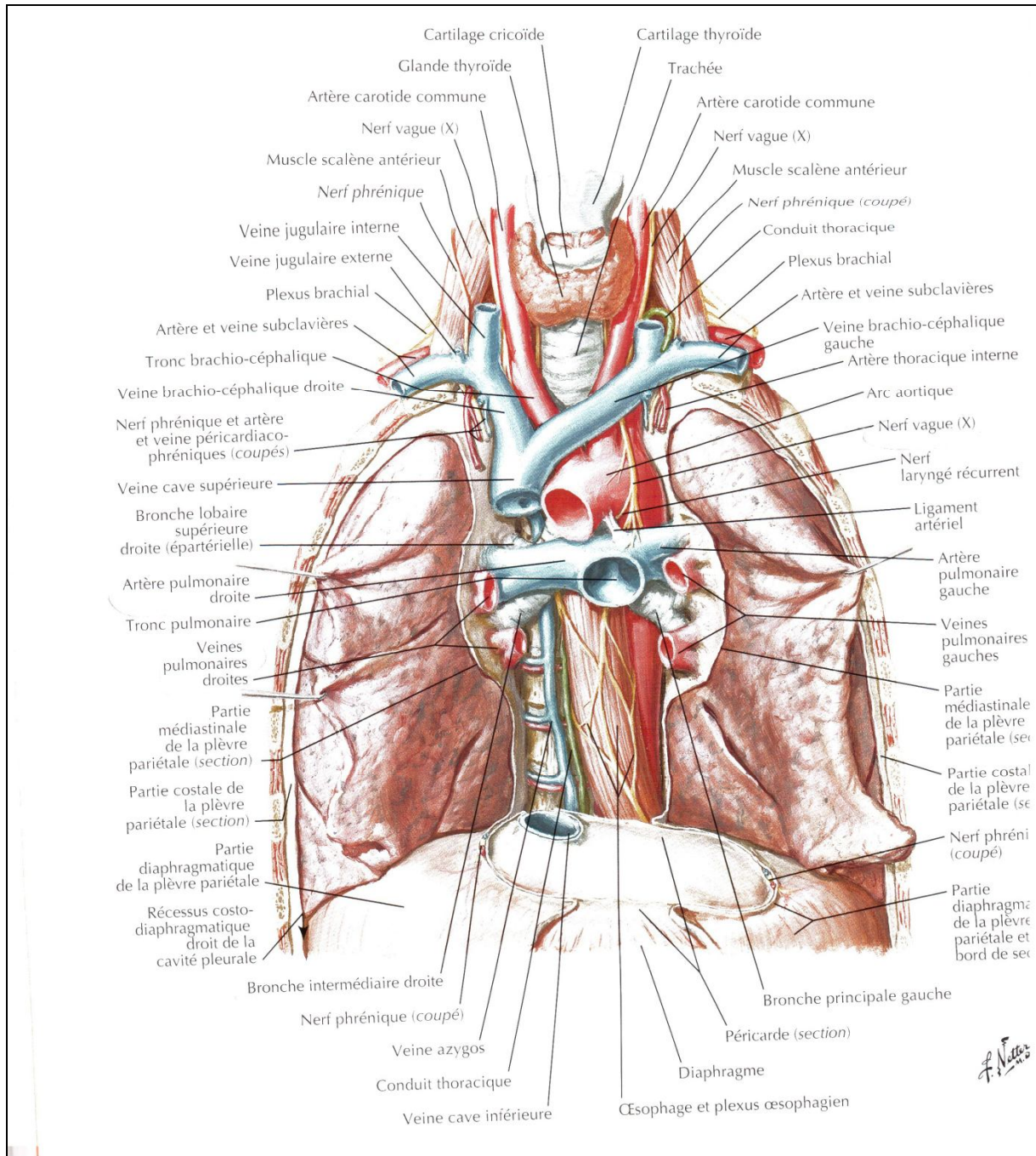


Figure 27. Cœur et ses vaisseaux [34].



Matériel et Méthodes



IV.MATERIEL ET METHODES :

Nous étudions le cas clinique d'un garçon de 10 ans ayant présenté une hémorragie méningée associée à une coarctation de l'aorte hospitalisé à l'hôpital internationale universitaire de Cheikh Zaid de Rabat.

➤ Cas clinique :

L'enfant A.A est né le 11/01/2001, 3^{ème} d'une fratrie de 3, vacciné selon le programme national d'immunisation, habitant la ville de Dakhla au sud du Maroc.

Le patient a présenté le 8 octobre 2011 de façon brutale un syndrome méningé fait de céphalées intenses, vomissements en jet et photophobie.

1. Antécédents

- Dans ses antécédents familiaux : on ne retrouve pas de pathologies particulières ou similaires dans la fratrie.
- Antécédents périnataux : La grossesse dont est issue l'enfant a été bien suivie. Elle a bénéficié de plusieurs échographies normales lors des consultations prénatales. Les bilans sanguins maternels étaient tous normaux. L'accouchement était médicalisé et par voie basse. Le poids de naissance était de 4kg.
- L'enfant a eu un bon développement psychomoteur.
- Ses antécédents médicaux sont : une myopie apparue à l'âge de 5ans corrigée par le port de verres correcteurs. Pas d'antécédents de maladies chroniques telles que la tuberculose, le diabète, l'asthme ou une cardiopathie. Pas d'allergie médicamenteuse documentée.
- Il n'y pas d'antécédents chirurgicaux.

2. Histoire de la maladie

Elle remonte au 8 octobre 2011 par la survenue brutale d'un syndrome méningé fait de céphalées intenses, vomissements en jet et photophobie, associé à une somnolence.

Il n'y a pas de notion de traumatisme crânien, ni de déficit moteur ou de troubles visuels.

Devant cette symptomatologie évocatrice d'une hémorragie méningée, un scanner a été réalisé et a objectivé une hyperdensité des vallées sylviennes et citernes opto-chiasmatiques et perimésencéphalique grade III de Fisher.



Figure 28. Scanner cérébral à J1 : coupe axiale sans injection de produit de contraste, montrant une hyperdensité spontanée des espaces méningés (flèches rouges) correspondant à une HM grade III de Fisher.

Une angio-IRM réalisée au CHU de Casablanca a objectivé une hémorragie méningée des espaces sous arachnoïdiens et des sillons corticaux avec un anévrisme de l'artère communicante antérieure droite mesurant 5.4x4mm.



Figure 29. Séquence d'angio-IRM artérielle montrant un anévrisme de l'artère cérébrale antérieure droite.

Le patient a été transféré le 09/10/2011 dans notre formation en vue d'une embolisation de son anévrisme.

3. Examen clinique

- Au cours de son hospitalisation, l'examen clinique a retrouvé :
 - Sur le plan général : Patient apyrétique, somnolent, et algique avec une hypertension artérielle à 170/100mm Hg.
 - Sur le plan neurologique : patient bien orienté dans le temps et l'espace, discrète raideur méningée, sans déficit sensitivo-moteur ni atteintes des nerfs crâniens
 - Sur le plan cardio-vasculaire : asymptomatique notamment pas de dyspnée ou de douleurs thoraciques.

A l'auscultation : les bruits du cœur sont bien perçus et réguliers, avec un souffle systolique au foyer aortique irradiant vers les vaisseaux du cou.

A la palpation : Fréquence cardiaque à 68 battements par minute, **les pouls fémoraux sont faiblement perçus.**

A l'ECG : Rythme régulier et sinusal, présence d'une hypertrophie ventriculaire gauche.

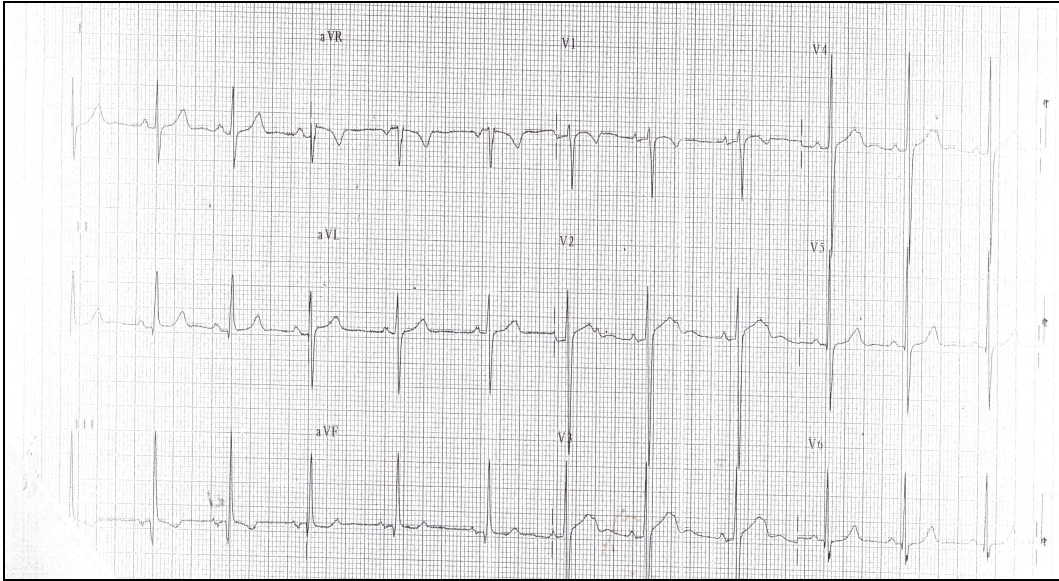


Figure 30. : ECG effectué à l'admission (09/10/11).

- Sur le plan pleuropulmonaire : examen normal.
- Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

En conclusion il s'agit d'un garçon de 10 ans sans antécédents particuliers, qui a présenté la veille de son hospitalisation un tableau d'hémorragie méningée grade I de la WFNS et III de Fisher. L'examen clinique retrouve un patient apyrétique, somnolent et algique présentant une discrète raideur méningée et une HTA à 170/100mmHg, un souffle systolique au foyer aortique, et un retentissement électrique ventriculaire gauche.

4. Examens paracliniques :

4.1 Bilans radiologiques cérébraux:

4.1.1 TDM cérébrale :



Figure 31 : Angio TDM cérébrale en 3D et en mode MIP montrant un anévrisme bilobé (flèches rouges) à la jonction des segments A1-A2 de la cérébrale antérieure droite mesurant 7,7 x 4,3mm. Le collet mesure 4,1mm.

4.1.2 IRM cérébrale : Angiographie par résonance magnétique (ARM).

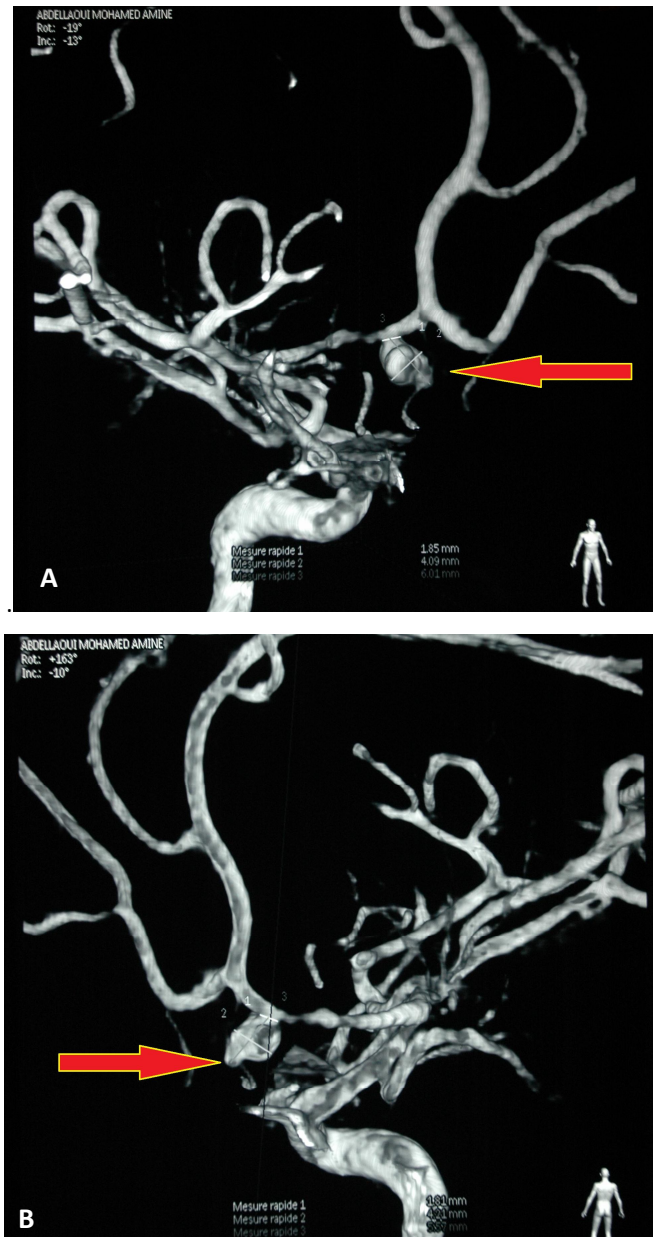


Figure 32. A-B. Séquences d'Angio-IRM artérielle montrant un anévrisme de la cérébrale antérieure droite.

4.1.3 Artériographie cérébrale : réalisée par ponction de l'artère humérale droite et cathétérisme de la carotide droite et de la crosse à cause de la coarctation de l'aorte.

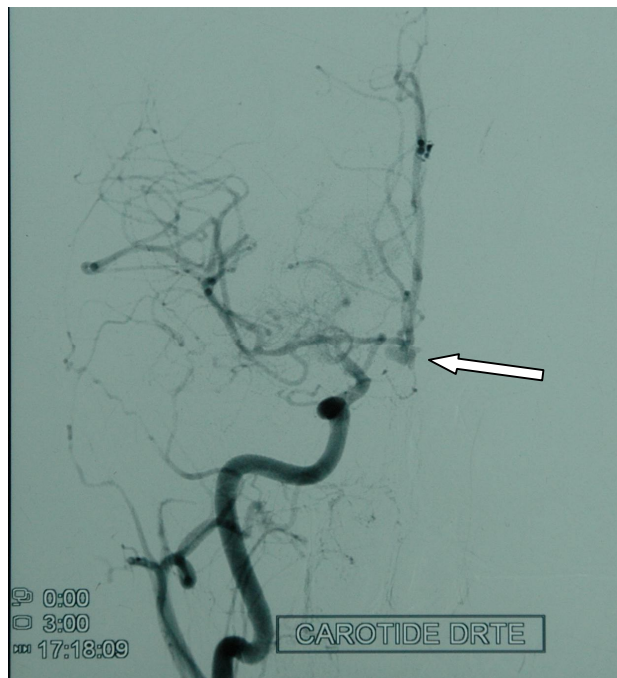


Figure 33 : Angiographie cérébrale montrant un anévrisme sacculaire (flèches) à la jonction des segments A1-A2 de l'artère cérébrale antérieure droite, avec un collet relativement étroit.

Il se dirige en bas et en avant. Pas de vasospasme visible.

4.2 Radio thoracique :

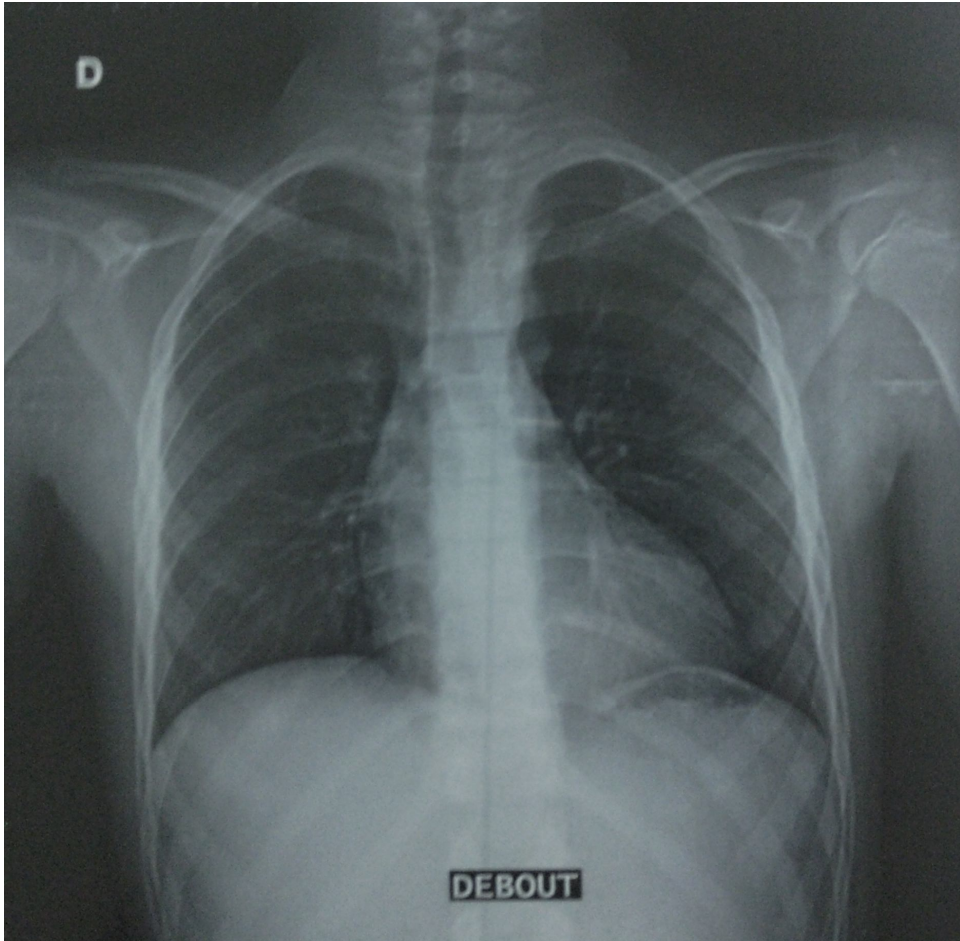


Figure 34 . Radiographie thoracique de face en position debout, L' indice cardiothoracique à 0,54 montre la présence d'un légère cardiomégalie. Absence d'encoques costales et bouton aortique normal.

4.3 Explorations cardiovasculaires :

4.3.1 Echocardiographie transthoracique et doppler cardiaque :

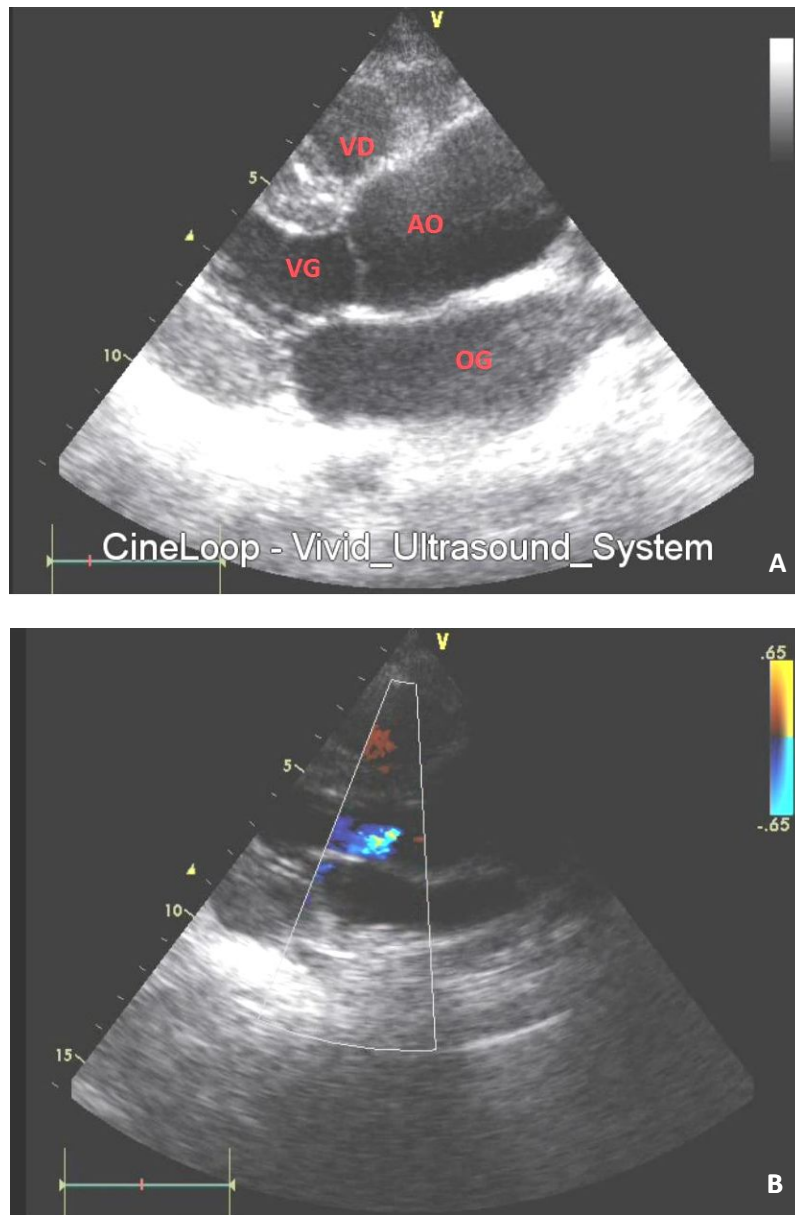


Figure 35.A. Echocardiographie transthoracique bidimensionnelle en coupe parasternale grand axe du ventricule gauche, en mode TM (temps-mouvement) montrant une aorte initiale dilatée.

AO : Aorte ; OG : oreillette gauche ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche.

B. Doppler couleur montrant une fuite aortique de grade I (insuffisance aortique).

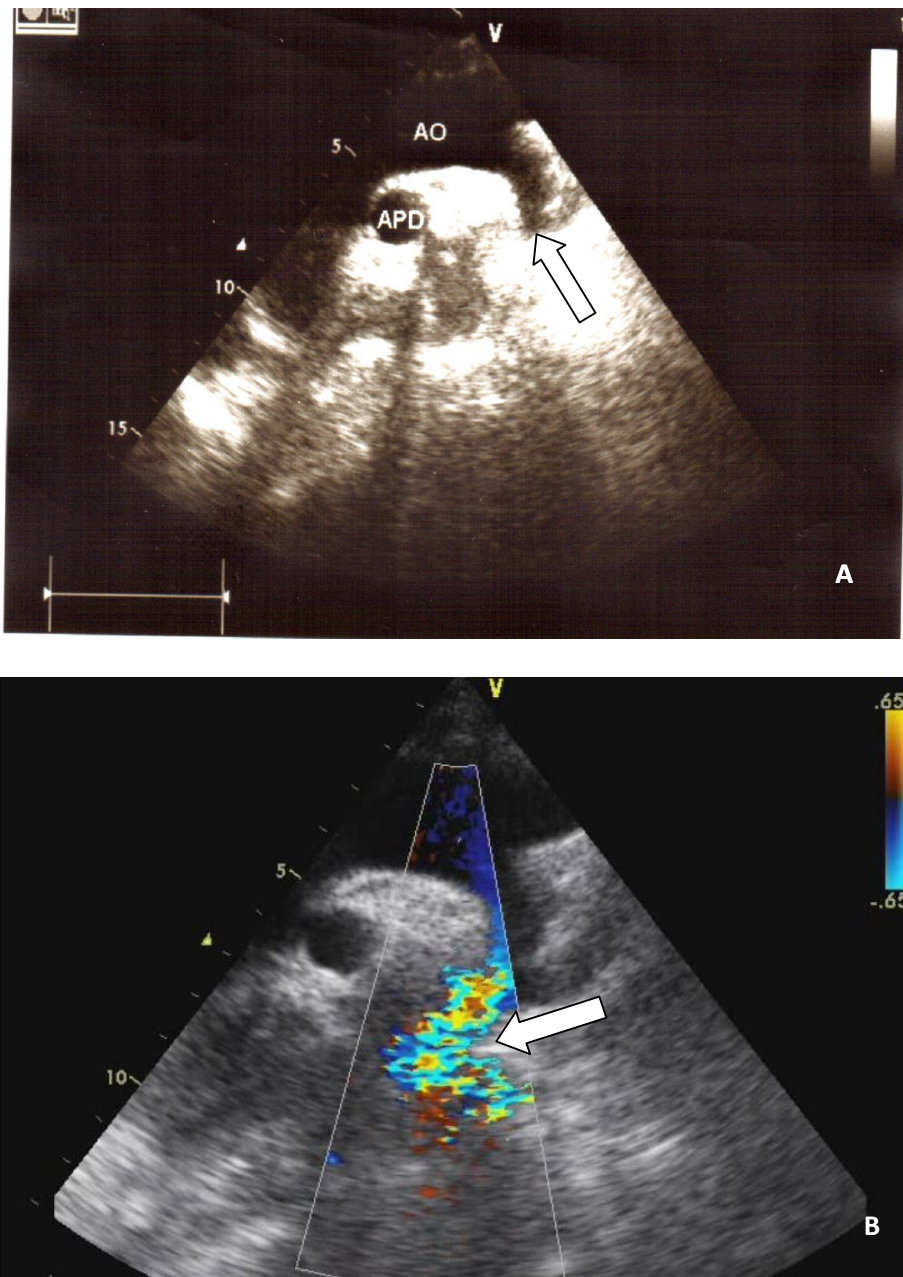


Figure 36. A. Echocardiographie transthoracique bidimensionnelle, incidence suprasternale montrant une striction de l'isthme de l'aorte (coarctation de l'aorte) (flèche).AO : aorte ; APD : artère pulmonaire droite.
B.Doppler couleur montrant une accélération systolodiastolique au niveau de l'isthme de l'aorte (flèche).

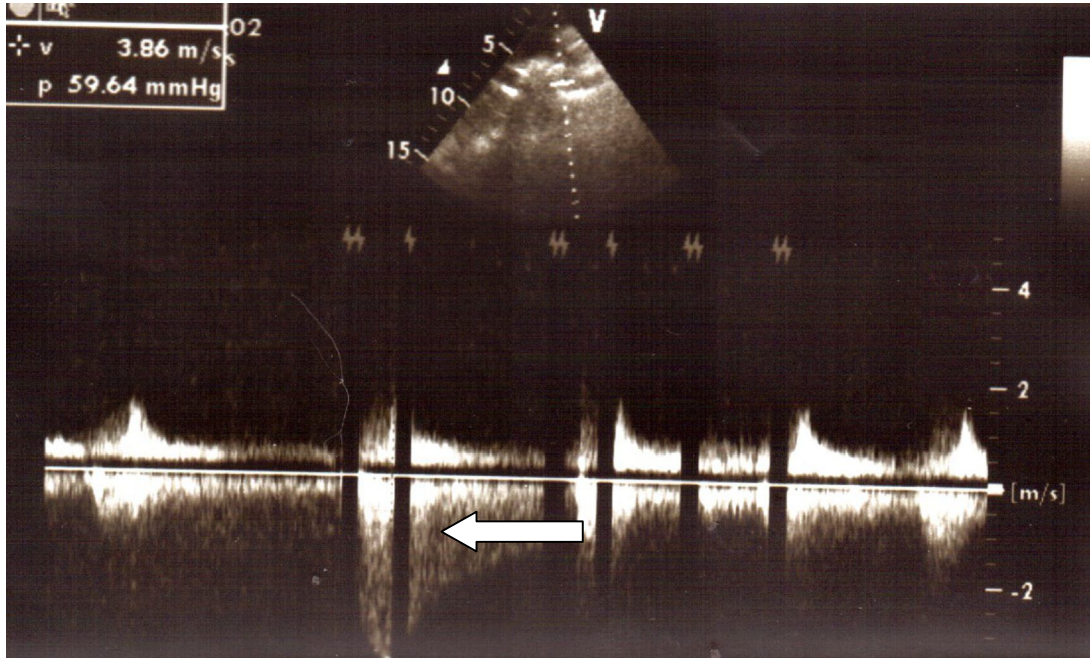


Figure 37. Echocardiographie transthoracique doppler continu en coupe suprasternale montrant un flux systolodiastolique en lame de sable (flèche) de la CA avec une vitesse de 3,9m. s-1 et un gradient maximal de 60mmHg.

Conclusion :Suspicion d'une maladie annulo-ectasiente avec bicuspidie et fuite aortique modérée.

4.4 Bilans biologique

Les bilans sanguins sont normaux à l'exception d'une anémie normochrome normocytaire à 11,9 g/dl et d'une hyperleucocytose.

5. Attitude thérapeutique :

5.1 Prise en charge initiale du patient :

- Mise en condition.
- Traitements médicaux :
 - Antiépileptique
 - Antihypertenseurs : Nous avons utilisé un inhibiteur calcique (Nicardipine) , et malgré ce traitement la TA n'a pu être stabilisée.
 - Antalgiques .

L'évolution a été marquée par la persistance de l'HTA qui restait à 150/100mmHg malgré les traitements antihypertenseurs donnés par voie intraveineuse.

Le patient a bénéficié le 13 octobre 2011 d'un angioscanner de l'aorte thoracique montrant une coarctation aortique (Fig. 38).

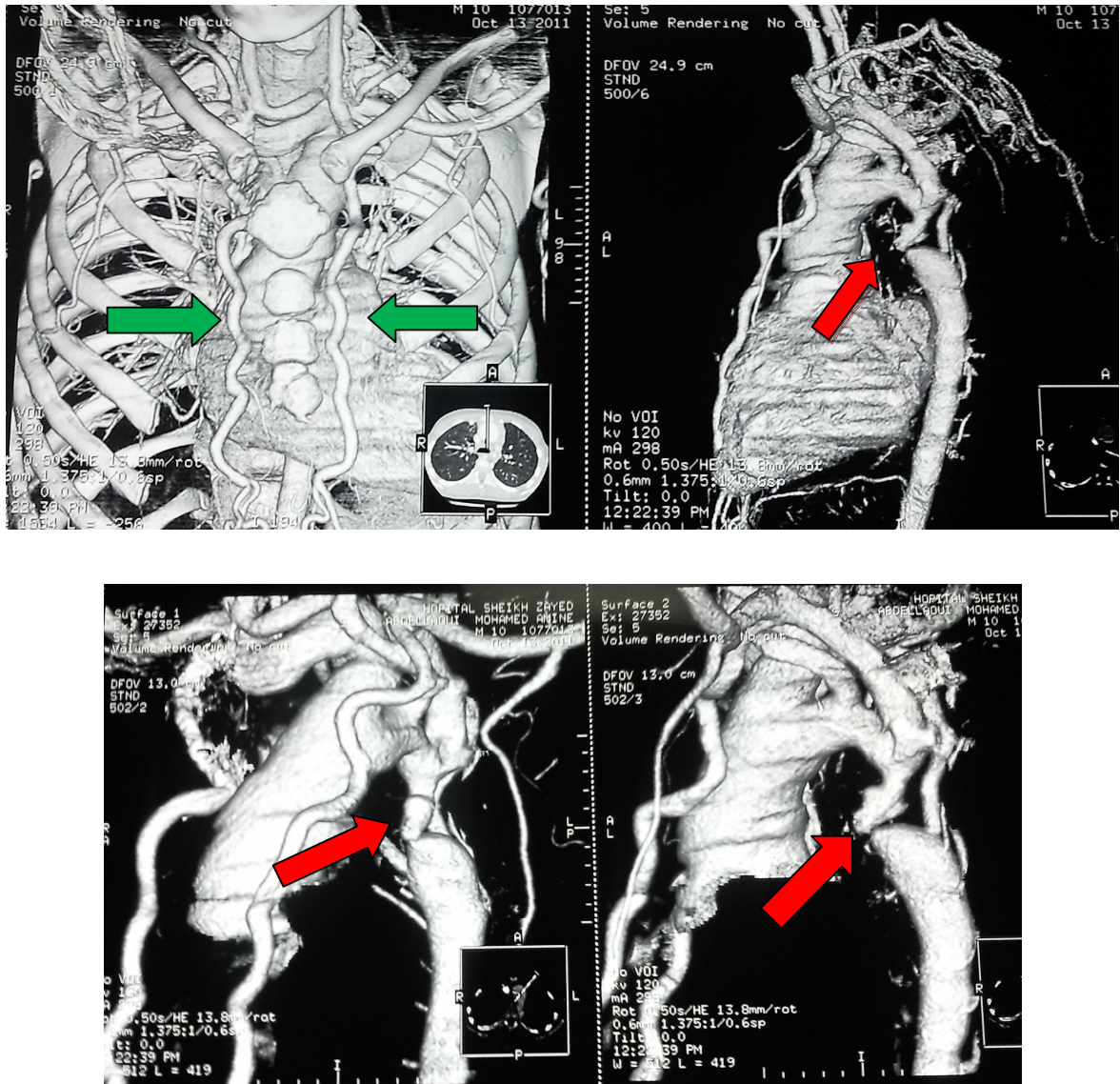


Figure 38. Angioscanner de l'aorte thoracique montrant une sténose très serrée de l'isthme de l'aorte thoracique (flèches rouges) et un développement de la circulation collatérale (artères mammaires internes) (flèches vertes).

5.2 Hiérarchisation des actes opératoires :

Le patient a d'abord été opéré de son anévrisme cérébral le 14 octobre 2011 par le neurochirurgien Pr El Abbadi puis de sa coarctation de l'aorte par le Pr Cheikhaoui le 29 octobre 2011, soit 2 semaines plus tard.

a. Compte rendu opératoire de la chirurgie de l'anévrisme:

Intervention sous anesthésie générale.

Position en décubitus dorsal avec tête latéralisée à gauche.

Incision cutanée fronto-temporale du côté droit avec réalisation d'un volet fronto-temporal et résection du ptériorion.

Ouverture de la dure mère, et aspiration du liquide céphalo-rachidien au niveau de la citerne opto-chiasmatique, ce qui a permis la détente cérébrale.

Un écarteur mis sur le lobe frontal et l'installation du microscope opératoire ont permis l'accès à la base du crâne jusqu'à la carotide interne droite.

Dissection de cette dernière par rapport au nerf optique du côté droit avec ouverture de la vallée sylvienne de bas en haut.

Dissection de la carotide interne droite jusqu'à sa bifurcation.

Puis dissection de l'artère cérébrale antérieure droite qui est anormalement longue, jusqu'au niveau du collet de l'anévrisme assez étroit après la dissection complète du collet. Mise en place d'un clip qui l'exclut.

Vérification de la liberté du segment A1 et A2 de l'artère cérébrale

Vérification de l'exclusion totale de l'anévrisme et vérification de la perméabilité des différentes artères du polygone de Willis et des artères perforantes.

L'intervention s'est terminée par un lavage soigneux des citernes, fermeture de la dure mère de façon étanche avec suspension de cette dernière.

Remise du volet qui est fixée, et fermeture en trois plans avec surjet sur la peau sans drainage.

L'intervention s'est déroulée en 4h (de 10h à 14h).

➤ **Surveillance peropératoire :**

Durant toute l'intervention le patient avait des chiffres tensionnels variables.

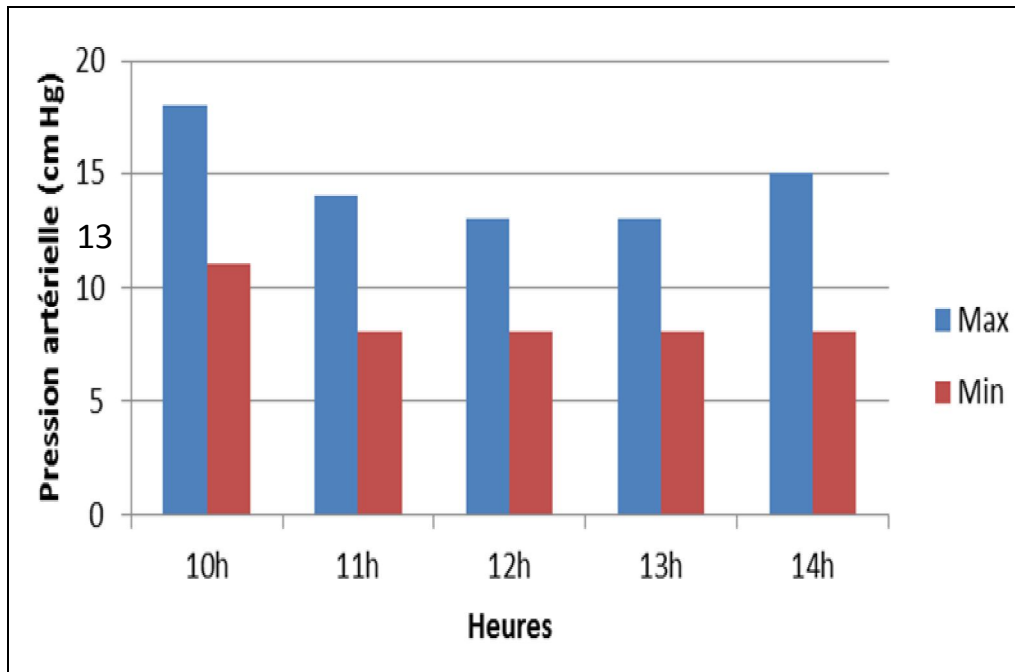


Figure 39. Evolution de la pression artérielle au cours de l'intervention

➤ **Réanimation et surveillance postopératoire :**

Les suites opératoires immédiates ont été simples.

Le patient a séjourné 1j en unité de soins intensifs (entrée le 14 /10/11 à 14h et sortie le 15/10/11).

Les chiffres tensionnels ont varié de 130 mmHg à 170 mmHg de systolique à 70mmHg jusqu'à 90 mmHg de diastolique durant les six premiers jours de post-op.

b. Compte rendu opératoire de la cure de la CA: Elle a consisté en une intervention de type Crafoord.

- Intervention sous anesthésie générale.
- Surveillance de la TA par pression invasive pour éviter les à-coups hypertensifs pendant le clampage.
- Thoracotomie postéro-latérale gauche.
- Il existait une collatéralité importante qu'on ligature avec soin (clips multiples), expliquant le peu de symptômes.
- Puis ouverture du 4ème espace intercostal et de la plèvre gauche.
- Abord du médiastin postérieur : l'aorte thoracique descendante était le siège d'une coarctation sévère au niveau de l'isthme.
- Dissection et contrôle de l'aorte de part et d'autre de la coarctation.
- Clampage aortique et résection du segment pathologique (isthme) et du tissu ductal en regard du ligament artériel. Les deux berges aortiques sont facilement mobilisables et rapprochables.
- Anastomose termino terminale par un surjet continu de fil Prolène 4/0.
- Déclampage aortique au bout de 20min.
- L'anastomose était étanche et perméable. Il existe une légère incongruance entre le segment proximal et distal.
- Hémostase soigneuse.

L'intervention s'est terminée par la fermeture de la plèvre médiastinale en regard de l'aorte, puis mise en place d'un drain pleural et fermeture de l'espace intercostal par deux fils de Vicryl n°2 puis fermeture des plans musculaires thoraciques par un surjet intradermique.

➤ **Surveillance postopératoire :**

-Ventilation artificielle avec sevrage progressif, antalgiques, antihypertenseurs (Nicardipine + IEC pour maintenir la TA systolique < 120mmH).

Le patient a bénéficié d'une radio thoracique qui s'est révélée normale.

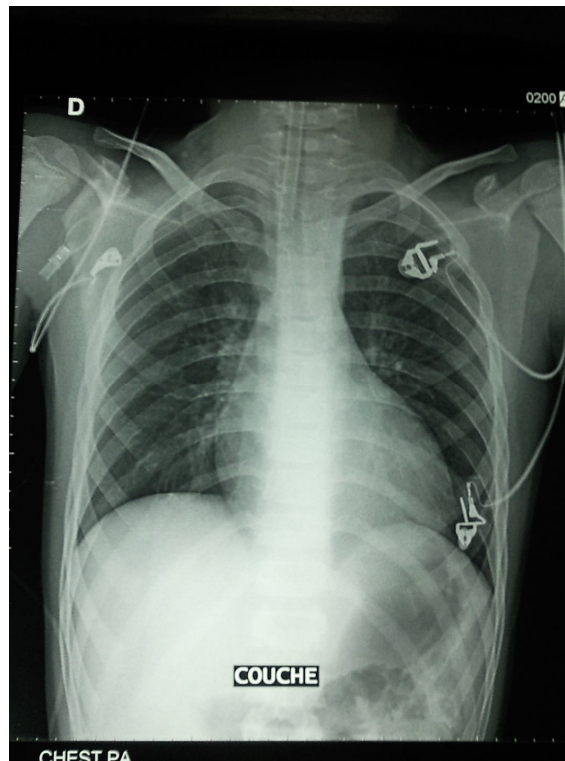


Figure 40. Radiographie thoracique de face (en position couchée)
à J1 de post-op.

➤ **Suites opératoires et évolution**

Les suites opératoires précoces étaient simples, l'enfant a quitté l'hôpital avec un examen neurologique normal et des chiffres tensionnels normaux (120/70mmHg) après 23 jours d'hospitalisation.

➤ **Suivi et évolution**

Le patient a bénéficié le 05/12/2012 d'une échocardiographie transthoracique de contrôle, soit 1mois et demi après la cure de sa coarctation de l'aorte.

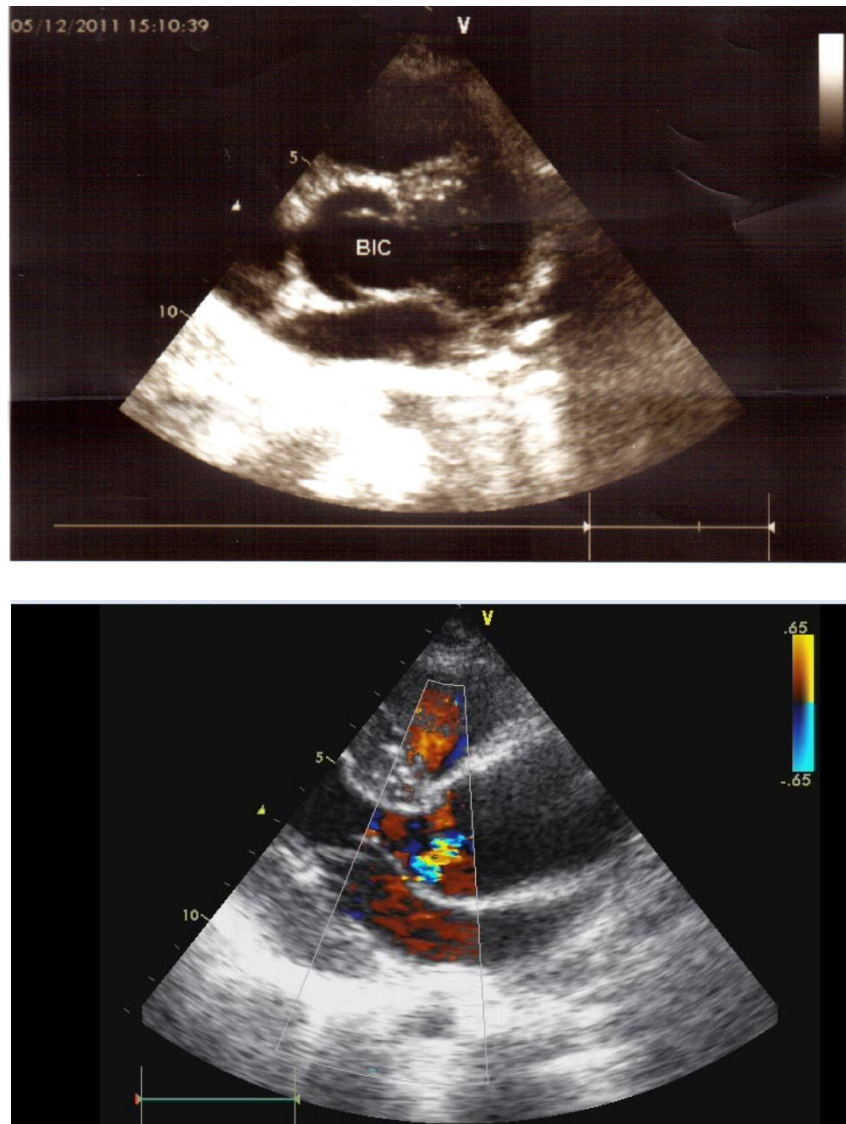


Figure 41. Echocardiographie transthoracique, coupe parasternale petit axe transaortique montrant la bicuspidie associée à la CA. BIC : bicuspidie.

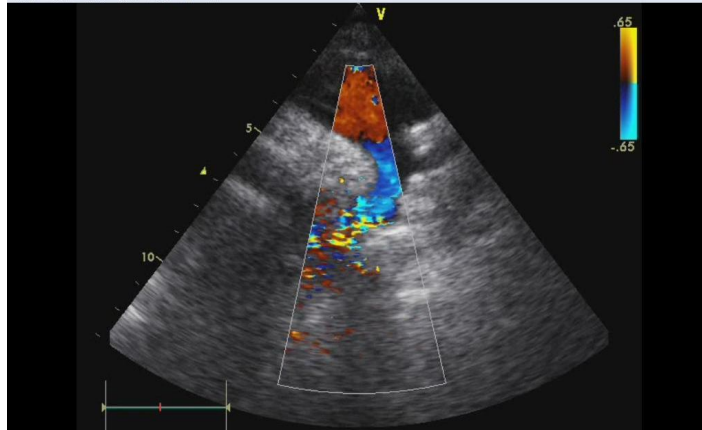


Figure 42. Echocardiographie transthoracique doppler couleur, coupe suprasternale grand axe du ventricule gauche montrant une disparition de l'aliasing en postopératoire.

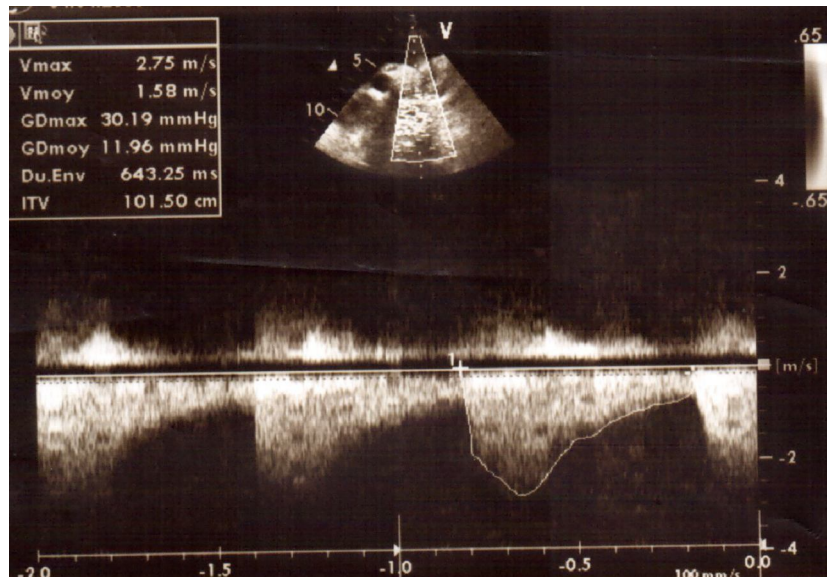


Figure 43. Echocardiographie transthoracique doppler continu par voie suprasternale montrant une diminution de la vitesse du flux aortique au niveau de l'isthme à 2,7 m.s⁻¹ avec persistance d'un flux diastolique.

Le patient a été mis sous Nicardipine 20mg (2 comprimés par jour), sa TA est mesurée de manière journalière à domicile et reste stable à 120/70mmHg)

Il est prévu qu'il fasse un scanner de contrôle en juin 2012.



Discussion



V. DISCUSSION

A. Historique de l'association AI et CA :

Le premier cas d'AI chez l'enfant fut rapporté par Eppinger en 1871, dans le cadre d'une association AI et CA décrite aussi pour la première fois. [30]

Il décrivait le collapsus d'un enfant de 15ans durant un exercice physique et son décès 3 jours plus tard. [30]

Bien qu'Eppinger ait surtout mis l'accent sur la coarctation de l'isthme de l'aorte, il a noté aussi un épanchement de sang à la base du crâne et une rupture d'anévrisme de l'artère cérébrale antérieure. Ce n'est que plus tard en 1887 qu'il a suggéré que la rupture d'un AI sacculaire pourrait être la cause « d'une hémorragie cérébrale d'origine inconnue chez l'enfant ». Bull a fait des observations similaires en 1877. [3]

La CA a été décrite pour la première fois anatomiquement par Morgagni en 1760 lors d'une autopsie et cliniquement par Paris en 1791. [30]

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 clinique de l'affection.

La première et plus large série post mortem portant sur 200 cas de coarctation a été publiée par Abbot en 1928. Reifenstein, Levine et Goss ont rapporté ensuite 104 autres cas colligés entre 1928 et 1947. La médiane de survie de ces 304 cas était alors de 31 ans et 76% d'entre eux, sont décédés à la suite de complications cardiaques et cérébrovasculaires.

Woltman et Shelden ont attiré l'attention sur les complications neurologiques de la CA. Leur étude a cité 3 cas de CA qui sont décédés suite à une rupture d'AI et 6 cas où la mort était attribuée à une hémorragie cérébrale. [30]

Bonnet a été le premier à classer les formes de coarctation en types infantile et adulte, classification qui a été révisée plus tard en formes pré et postductales en 1903 (Fig.44, 45). [30]

Notre patient est porteur d'une CA postductale (type adulte).

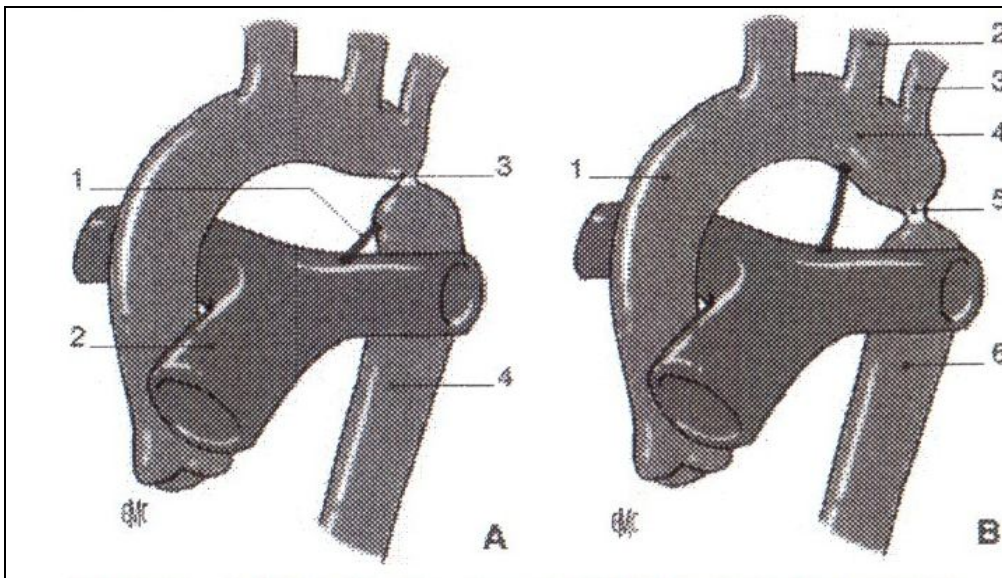


Figure 44. Schéma des deux types possibles de coarctation aortique.

A. Type précanalaire ou préductal. 1. Ligament artériel ; 2.artère pulmonaire ; 3.coarctation ; 4. Aorte ascendante.

B. Type postcanalaire ou postductal. 1. Aorte descendante ; 2.artère carotide primitive gauche ; 3.artère sous-clavière gauche ; 4.crosse aortique ; 5.coarctation ; 6 .aorte descendante. [10]

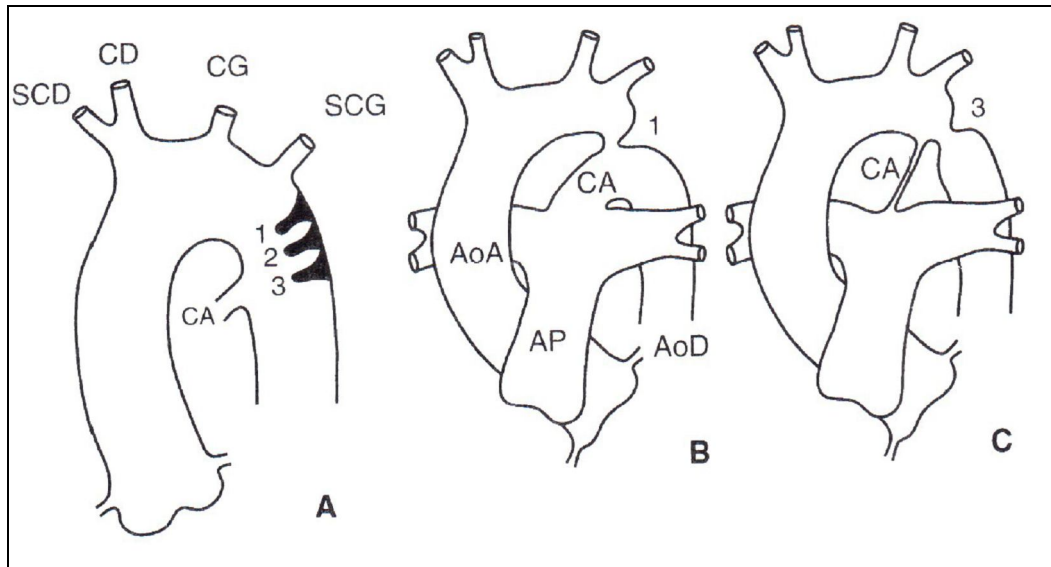


Figure 45. Site de la coarctation par rapport au canal artériel : préductal (1A), juxtaductal (2A) et postductal (3A), Canal artériel (CA) et type de coarctation obtenue : forme préductale (« infantile ») (B) et forme postductale (« adulte ») (C). Aorte ascendante (AoA), aorte descendante (AoD), artère pulmonaire (AP), artère carotide commune gauche (CG), artère sous-clavière droite (SCD), artère sous-clavière gauche (SCG). [22]

Avant les années quarante, aucun traitement curatif n'existait encore pour la coarctation de l'aorte, ce n'est qu'en 1944, que Blalock et Park ont réalisé la première expérimentation chirurgicale sur animaux en utilisant la carotide primitive gauche et la sous-clavière gauche pour court-circuiter la sténose aortique. [29]

Au décours de la même année, Crafoord, un célèbre chirurgien cardiovasculaire suédois devint mythique après avoir réalisé avec succès la première réparation de coarctation de l'aorte par résection terminotermine, le 19 Octobre 1944, un an avant Robert E. Gross.

Cette procédure chirurgicale fut utilisée pour la cure de la coarctation de notre patient, elle est actuellement la technique la plus pratiquée pour les formes de coarctations isolées.

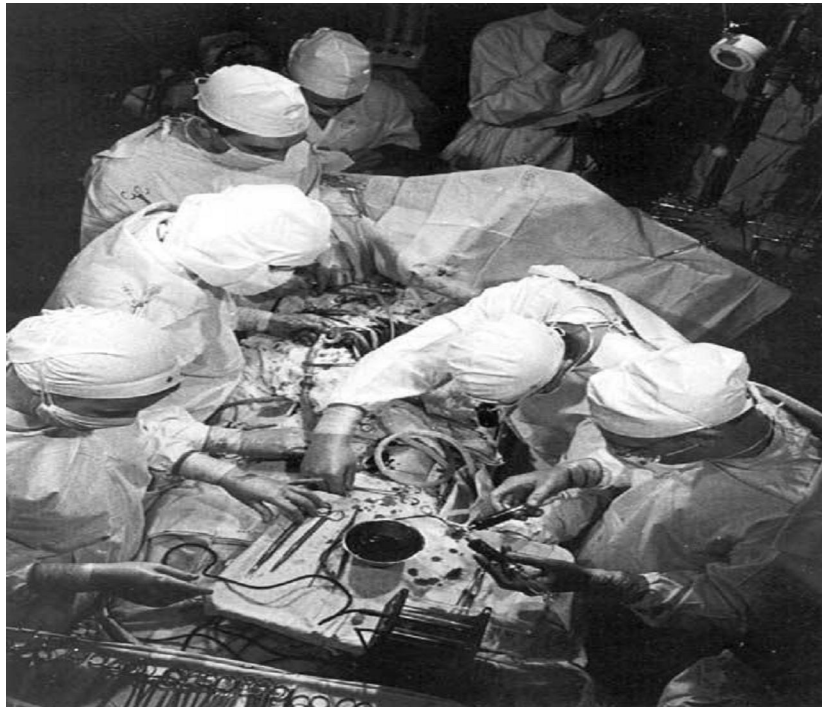


Figure 46. Clarence Crafoord en pleine intervention de chirurgie cardiaque aux côtés de ces élèves Ake Senning et Stig Ekestrom au Sabbatsberg Hospital. [29]

B. Epidémiologie de l'association AI et CA :

1. La fréquence et l'âge :

Les AI chez les enfants sont rares, représentant environ 1 à 2% de tous les cas. Patel et Richardson ont analysés 3000 anévrismes rompus et ont trouvés 58 cas (2%) de patients ayant un âge au-dessous de 19ans. [1]

La prévalence des AI pédiatrique (défini comme des AI survenant chez des patients dont l'âge est inférieur à 18ans) est de 0,5% à 4,6%. Il est estimé que la plupart des centres de neurochirurgie académique traitent 1 AI pédiatrique par an. [3]

L'AI est associé à la CA dans 2-10% des cas, 2,7% d'entre eux décèdent de rupture anévrismale. Cependant, l'incidence de la CA chez les patients atteints d'AI est très basse, allant de 0,19 à 1,9% (moyenne : 0,45%) et d'après l'étude de Serizawa et al. en 1992, elle serait de 0,22% dans leur institution (Tabl.IV). [41]

Néanmoins l'incidence de la rupture d'un AI chez un patient porteur d'une CA est élevée par rapport à la population générale porteuse d'AI isolé (Reifenstein et al., 1974) , en effet le risque de rupture serait de 4,8% à 23% en cas d'association AI et CA, et de 1 à 1,9% en cas d'AI isolé (Matson, 1965 ;Reifenstein et al., 1947 ; Shearer et al., 1970) . Celle-ci peut survenir plusieurs années après le traitement chirurgical de la CA (Ostergaard et Voldby, 1983). [31]

La rupture d'AI chez les patients atteints de CA survient aussi plus tôt dans la vie (âge moyen : 25ans) par rapport aux patients sans CA (âge moyen : 50-54ans) [15]. Chez notre patient la rupture de l'AI est survenu à un très jeune âge (10ans).

Bien que l'association CA et AI ait été rapporté par le passé, l'exacte fréquence de cette association est inconnue est n'a pas été évaluée systématiquement. Une fréquence de détection allant de 2,5 à 50% a été rapportée soulignant le besoin de déterminer l'exacte fréquence de cette affection potentiellement grave. [15]

Afin de résoudre cette question, Heidi Connolly et al. en 2003 ont réalisé une étude prospective sur 22ans (de 1980 à 2002). Cette étude concernait 100 patients porteurs d'une CA. Ces patients ont bénéficié d'une angio-IRM pour détecter l'éventualité de l'existence d'un AI. Les résultats ont montré que 10 patients avaient un AI (soit 10% des patients), et en raison du biais de sélection et de non réponse, cette fréquence doit être considérée comme approximative. [15]

L'étude concluait que la fréquence de l'AI chez les patients porteurs d'une CA est cinq fois supérieur à celui de la population générale et bien qu'aucun facteur de risque n'ait été identifié dans la cohorte, une évaluation additionnelle prospective est justifiée. [15]

L'étude de Heidi Connolly et al. s'est intéressée seulement aux adultes ayant une CA malgré le fait que les cardiopathies congénitales sont plus fréquemment notées chez les enfants que chez les adultes avec AI. Cette association est probablement liée à une basse prévalence des AI parmi les enfants. Des études ultérieures sont nécessaires pour déterminer le bénéfice du dépistage avec l'ARM dans une population pédiatrique. [15]

La CA est une cardiopathie congénitale rare (elle a une incidence de 1 pour 1000 dans la population générale) et est souvent symptomatique tôt dans la vie. [47]

L'incidence de la CA chez les patients ayant un AI se situe entre 0,19 à 1,9%. [31] L'incidence de la rupture anévrismale comme cause de décès est de 4,8% ; l'HSA spontanée est beaucoup plus fréquente que dans la population générale. [31]

Les AI ne sont pas seulement rares chez les patients de moins de 18ans mais ils sont encore plus rares dans les groupes plus jeunes. Dans les 29 cas rapportés par Storrs et al. seulement 4 patients avaient un âge inférieur à 5ans. Et dans la cohorte de 43 patients traités par Ostergaard et Voldby seulement 7% des patients avaient moins de 5ans. [3]

Dans la série de 50 cas d'AI pédiatriques de Sedzimir et Robinson, il n'y avait pas de patients de moins de 5ans, 28% étaient des enfants et 72% étaient des adolescents. [3]

Tableau I. Incidence de la CA associée à un AI. [39]

Auteur	Nombre de AI	Nombre de CA	Incidence (%)	Age
Walton (1956)	312	1	0,32	
Stehbens (1962)	215	4	1,9	
Du Boulay (1965)	197	2	1,0	
Robinson (1967)	545	2	0,37	AI pédiatrique
Sedzimir <i>et al.</i> (1973)	1066	2	0,19	AI pédiatrique
Yokota <i>et al.</i> (1977)	195	2	1,0	
Fukuda <i>et al.</i> (1985)	154	1	0,65	
Serizawa <i>et al.</i> (1992)	902	2	0,22	33ans et 19ans
Toutes les séries	3586	16	0,45	

Incidence de l'association AI et CA chez des patients d'après des séries de la littérature

Tableau II. Nombre de cas rapportés de l'association AI et CA selon les années. [2]

Année	Auteur	Nombre de cas rapportés
1958	Tyler & Clark	1
1960	Schwartz	1
1963	Siguier	1
1965	Matson	2
1968	LeBlanc	1
1970	Shearer	1
1974	Lahoz	1
1978	De los Rios	1
1986	Aris	2
2002	Mercado	3

La moyenne d'âge de cette association est de 25ans, contre 50 à 54 ans chez les patients porteurs d'AI isolé. [31]

Dans notre observation l'âge de 10ans de l'enfant est exceptionnel.

2. Caractéristiques épidémiologiques de l'association :

Plusieurs caractéristiques épidémiologiques définissent les AI de l'enfant et les distinguent des AI de l'adulte tels que la prédominance masculine, le siège de l'anévrisme dans la bifurcation de l'artère carotidienne interne, et son association à d'autres pathologies.[3]

➤ Le sexe :

Une revue sur les complications neurologiques de la CA publiée par Maude Abbott en 1928 a répertorié 200 cas de CA et souligné une prédominance mâle avec un sexe ratio de 3/1. [25]

Dans la série de Allison et al. en 1998, concernant 21 enfants et s'étendant sur 20 ans, une prédominance masculine est notée, 57% des patients (12 patients) de cette série étaient des garçons. [1]

Dans la série de 706 AI pédiatrique colligés depuis 1939, le sexe-ratio (hommes/femmes) était de 1,8 /1. [27]

La prédominance masculine des AI chez l'enfant pourrait suggérer des différences pathogéniques dans la formation de l'AI. Une hypothèse suggère que des facteurs congénitaux présents chez tous les patients s'exprimeraient plus chez les garçons. [3]

Notre patient confirme cette prédominance masculine.

➤ La localisation :

Les AI chez l'enfant ont une incidence plus élevée au niveau de la fosse postérieure comparé à l'adulte et tendent à être plus périphérique. Dans une revue de la littérature incluant 45 AI chez des enfants dont l'âge était inférieur à 1 an, 15 (33%) étaient dans la circulation postérieure comparée à 10-15% chez l'adulte. Dans la série de Janice W. Allison et al. concernant 21 enfants et s'étendant sur 20 ans, 44% des AI provenaient de la circulation postérieure. [1]

Un quart de tous les AI chez l'enfant surviennent dans la bifurcation de l'artère carotide interne. [3]

Une observation controversée a montré aussi une relative prédominance des AI de la circulation postérieure chez les enfants dans plusieurs séries, alors que d'autres ont rapporté une incidence similaire chez les adultes [3]. Une revue de tous les cas précédents révèle que 17% des AI pédiatriques surviennent dans la circulation postérieure.

Anacher et al ont décrit une série composée de 26 AI de la circulation postérieure qui est un large groupe étant donné la rareté globale des AI chez l'enfant en tant qu'entité. Cette grande proportion d'AI chez l'enfant trouvés dans la circulation postérieure comparée aux adultes met l'accent sur la nécessité d'une angiographie des 4 pédicules vasculaires du polygone de Willis durant la recherche diagnostic chez les jeunes patients présentant une HSA. [3]

La localisation à la bifurcation de la carotide interne est une caractéristique qui distingue les anévrismes de l'enfant par rapport à ceux de l'adulte. Ils représentent 26% des 706 cas d'AI rapportés dans la littérature depuis 1939. [3]

Une étude de Sedmizir et Robinson a établi une prédilection dans 1/3 des cas pour la bifurcation de l'artère carotide interne terminale. [3]

La 2^{ème} localisation la plus fréquente est l'artère communicante antérieure comptant pour 19% des AI pédiatrique. [3]

Tandis que chez l'adulte, les données d'une étude faite en 1966 révèle que l'incidence des AI de la bifurcation de l'artère carotide interne était de 4,5% des 6368 AI observés. [3]

Il est à noter que les données concernant le siège de l'AI de notre patient rejoignent partiellement les données de la littérature précédemment citées, en effet la localisation de l'AI chez notre patient était au niveau de la circulation antérieure et au dépend de l'artère communicante antérieure.

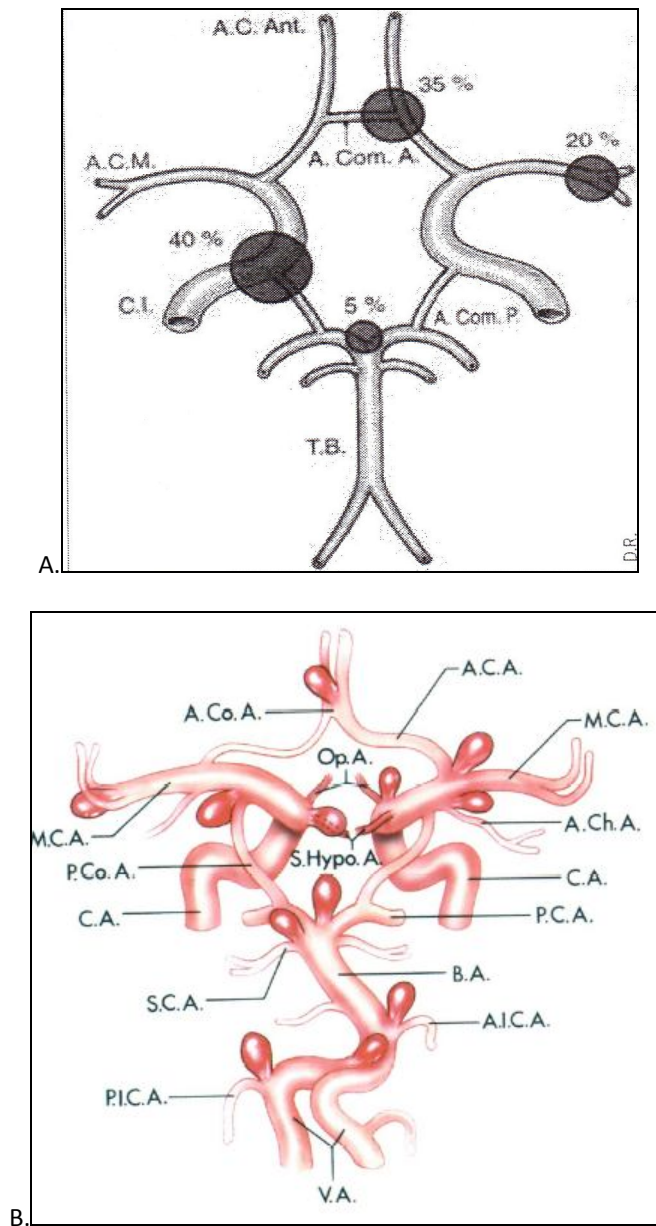


Figure 47. A. Distribution des anévrismes intracrâniens .A.C.Ant : Artère cérébrale antérieure ; A.C.M : Artère cérébrale moyenne (sylvienne) ; A.Com.A. : Artère communicante antérieure ; A.Com.P : Artère communicante postérieure. ; C.I. : Carotide interne ; T.B : Tronc basilaire. [35]

B. A.Co.A : artère communicante antérieure, B.A : artère basilaire ; A.C.A. : Artère cérébrale antérieure ; A.Ch.A. : Artère choroidienne antérieure ; C.A : Artère carotidienne ; M.C.A : Artère cérébrale moyenne. [37]

Tableau III. Etude de Heidi Connolly et al. [15]

Patient N°	Age	Sexe	Localisation	Taille (mm)
1	31	M	Siphon carotide interne droite	3
2	58	F	Artère cérébrale moyenne droite	3
3	70	M	Artère cérébelleuse inférieure	5
4	33	F	Artère cérébrale postérieure droite	3
5	42	M	Artère communicante postérieure gauche	3
6	42	M	Artère communicante postérieure droite	3
7	28	M	Artère choroïdienne antérieure droite	2
8	38	M	Tronc basilaire	8
9	33	M	Artère choroïdienne antérieure gauche	2
10	24	M	Bifurcation de l'artère carotide interne droite	3

L'étude d'Heidi Connolly et al. en 2003 concernait 100 patients porteurs de CA, ayant bénéficié d'une angio-IRM pour détecter un éventuel AI. Les résultats montraient que 10% de ces patients avaient un AI. Ce tableau précise le sexe et l'âge de ces 10 patients ainsi que la taille et la localisation de leurs AI.

Tableau IV. Distribution des anévrismes de l'enfant et de l'adulte. [3]

Localisation	Enfants (%) ^a	Adultes (%) ^b
Circulation antérieure	78,8	93,0
Artère cérébrale antérieure distale	8,2	2,6
Artère communicante antérieure	13,7	28,0
Artère cérébrale antérieure proximale	2,7	2,9
Artère carotide interne	29,0	14,5
Bifurcation carotidienne interne	15,8	4,4
Artère communicante postérieure	5,0	25,0
Artère cérébrale moyenne	20,2	20,0
Circulation postérieure	21,2	7,0
Artère cérébrale postérieure	8,4	1,5
Complexe basilaire	9,6	4,5
Artère vertébrale	3,7	1,0

^a Données colligés à partir de 236 cas de la littérature.

^b Données colligées de l'étude coopérative de Locksley.

➤ **Caractères de l'anévrisme chez l'enfant et dans le cadre de l'association à une CA :**

Les AI chez l'enfant sont 4 fois plus susceptibles de se présenter par une HSA. De plus ils sont 2 fois plus susceptibles d'être de bon grade que de mauvais grade. [3]

▪ **Taille :**

Les AI chez l'enfant tendent à être larges et sont plus souvent solitaires que ceux des adultes (avec une exception pour les AI mycotiques). [1]

Ferrante et al. ont rapportés une prévalence d'AI géants dans l'enfance de 26,8% comparée à 2% chez l'adulte, et une prévalence d'AI de grande taille de 50% comparé à 27% chez les adultes. [1]

Dans la série d'Allisson et al. , 16% des patients avaient des AI géants (supérieur à 2,5cm) et 40% étaient larges (entre 1 et 2,5cm). [1]

La fréquence relative des AI géants dans les groupes pédiatriques a aussi été sujet à débat, avec de larges variations de l'incidence rapportée résultant probablement d'un biais de référence rencontré chez les différents auteurs. Les AI géants ont été rapportés à des taux allant de 3% à 54%. Un taux de 37% a été trouvé dans les séries courantes. Une revue de la littérature révèle une incidence de 20% qui est plus significative que le taux de lésions géantes observées chez l'adulte. [3]

Dans notre observation l'AI est de petite taille (7,7 mm) avec un collet large (4,1mm).

▪ **Nombre d'AI :**

Les AI multiples sont moins fréquents chez l'enfant (3-5%) par rapport à l'adulte (10-20%). [3]

Pour les AI multiples associés à une CA, ils ont une fréquence de 13,9% d'après Mercado et de 30% des cas d'après Scharfetter. [38]

Des observations de Maude Abbott attire l'attention sur l'existence d'AI multiples dans le cas de CA. Stehbens estime que l'incidence des AI multiples est de près de 19% chez les patients ayant une HSA. [30]

Des données de la littérature rapporte que 30% des patients ayant une CA associé à un AI ont des anévrismes multiples alors que 19% à 20% ont un AI sans CA; cela exige une angiographie cérébrale complète. [41]

Chez notre patient, il n'a pas été noté d'AI multiples.

▪ **Pathologies associées :**

L'AI est associé à un grand nombre de désordres du tissu conjonctif génétiquement déterminés, qui sont présents dans au moins 5% des cas.

Une incidence accrue d'AI est vue chez les patients avec CA, polykystose rénale autosomique dominante, dysplasie fibromusculaire, désordres des tissus conjonctifs, et les états de haut débit (malformations vasculaires et fistules). Ces associations sont communément trouvées chez l'enfant avec des AI symptomatiques. [1]

Dans la série d'Allison et al. 3 patients sur 21 avaient cette association (CA, neurofibromatose, pseudoxanthoma elasticum). [1]

L'association d'anomalies vasculaires intracérébrales et d'AI est bien connue. Umansky et al. rapportaient des anomalies de l'artère cérébrale moyenne en association avec des AI. Dans la série d'Allisson et al. 24 anomalies étaient associées à 35 AI. Les anomalies incluaient des fenestrations, et des duplications des vaisseaux accessoires, mais seulement 6 AI étaient à proximité d'anomalies vasculaires. [1]

C. Anatomico-pathologie des :

1. Anatomico-pathologie des AI :

Au sens strict du terme, un anévrisme artériel se définit comme la perte du parallélisme des bords d'une artère. Il s'agit de malformations vasculaires exclusivement artérielles se manifestant par une dilatation sacciforme (rarement fusiforme) de l'artère porteuse, le sac anévrisimal, qui s'implante sur l'artère au niveau du collet. Cette véritable hernie de la paroi artérielle correspond histologiquement à une zone de fragilité pariétale. Il est possible de distinguer les anévrismes en fonction de leur état, à savoir rompu, non rompu latent et non rompu symptomatique. [35]

Les anévrismes, majoritairement sacciformes, plus rarement fusiformes, sont classés selon le diamètre du sac anévrisimal et du collet et sont qualifiés comme suit.

Tableau V : Qualification des anévrismes. [35]

Qualification des anévrismes		
Taille de l'anévrisme		
Diamètre du sac anévrisimal	<10mm	petit
	10mm≤taille<25mm	important
	≥25mm	géant
Collet		
diamètre	<4mm	petit
	≥4mm	large

Suivant leur forme, on distingue habituellement deux types d'anévrismes artériels :

▪ **Les anévrismes sacciformes :**

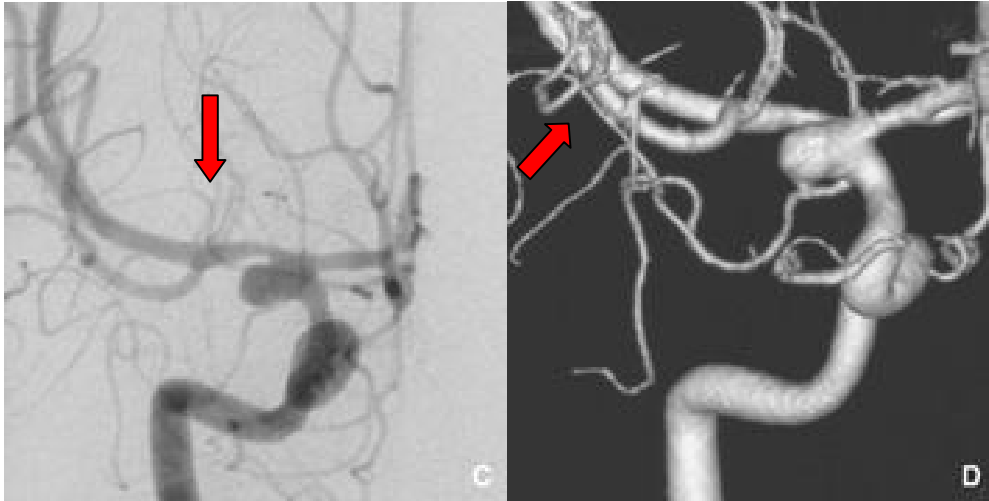


Figure 48. Angiographie par opacification de la carotide interne droite, incidence de face (C) et reconstruction en trois dimensions (D). Mise en évidence d'un anévrisme flèches) de la terminaison de la carotide interne droite de type sacculaire de 6 mm pointant latéralement avec collet large (C, D). [Husson B. et al.]

Ils sont de loin les plus fréquents et siègent le plus souvent au niveau des bifurcations intracrâniennes. Selon qu'ils communiquent plus ou moins largement avec la lumière artérielle, on distingue :

- Les anévrismes pédiculés, reliés à l'artère par un collet relativement étroit.
- Les anévrismes sessiles, dépourvus de pédicule et s'implantant sur l'artère par une large base.

- **Les anévrismes fusiformes :**

Ils réalisent une dilatation globale de tout un segment artériel.

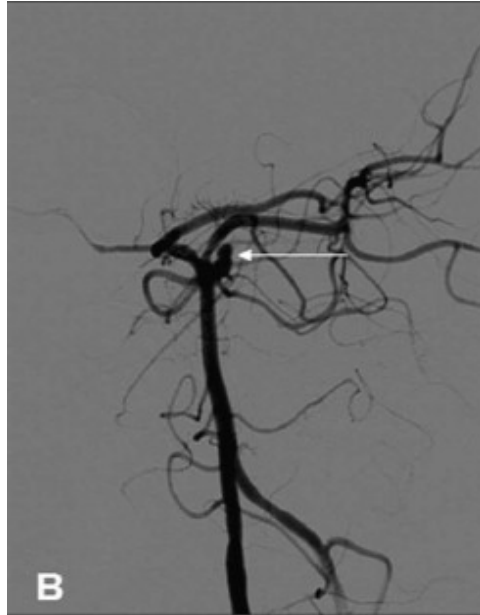


Figure 49. Angiographie cérébrale : cathétérisme sélectif de l'artère vertébrale droite et opacification de l'artère basilaire montrant un anévrisme fusiforme de l'artère cérébelleuse supérieure. [Brah S.]

- **Les lésions pré-anévrismales :**

Il doit se constituer sur la paroi cérébrale une lésion initiale susceptible d'évoluer. Pour les anévrismes, ces lésions seraient de nature dégénérative.

- **L'infundibulum :**

Ce sont des dilatations à l'origine d'une artère. Elles siègent surtout à l'origine de l'artère choroïdienne antérieure ou de la communicante postérieure. Elles ont une topographie identique à celle des anévrismes.

Sur le plan histologique, ces dilatations présentent : une atténuation ou disparition de la média, une couche élastique absente ou dégénérée et un adventice aminci.

▪ **Les zones d'amincissements :**

Elles siègent au niveau de l'apex des grosses bifurcations. Sur le plan histologique, elles sont caractérisées par un discret épaissement de l'intima, une média absente ou amincie, un amincissement de l'adventice et une absence de couche élastique interne.

▪ **Les petites invaginations :**

Elles ne sont en fait visibles qu'au microscope. Elles se caractérisent par une ballonnisation de l'intima à travers un defect de la média, par une dégénérescence élastique et une conservation de la limitante élastique interne.

▪ **La paroi des anévrismes constitués:**

Cette paroi présente des différences selon la taille anévrismale :

• Les anévrismes de petite taille ou taille moyenne (< 15-20mm) :

On leur décrit :

- une intima présentant des defects en cratère.
- une membrane basale épaissie.
- une limitante élastique interne ou des restes fragmentaires à côté desquels on note la présence des vésicules lysosomiales.
- une absence de média.
- un adventice anormalement dense avec des fenestrations en microscopie électronique. L'adventice contient des fibres de réticulines et de collagène.
- une sclérose des vasa vasorum.

• Les anévrismes volumineux (taille > 20-25mm) :

- La paroi de ces anévrismes est globalement plus épaisse mais irrégulière tant au niveau du sac qu'au niveau du collet.

- L'intima est très remaniée.
- L'adventice est épaisse et formée de tissus conjonctifs hyalins.
- La thrombose survient quand le rapport taille du sac / taille du collet est augmenté.

2. Anatomopathologie de la coarctation de l'aorte [6] :

a .Définition de la coarctation de l'aorte :

La coarctation de l'isthme aortique se définit comme un rétrécissement circulaire à la jonction de la crosse de l'aorte et de l'aorte descendante, juste en face du départ du canal artériel.

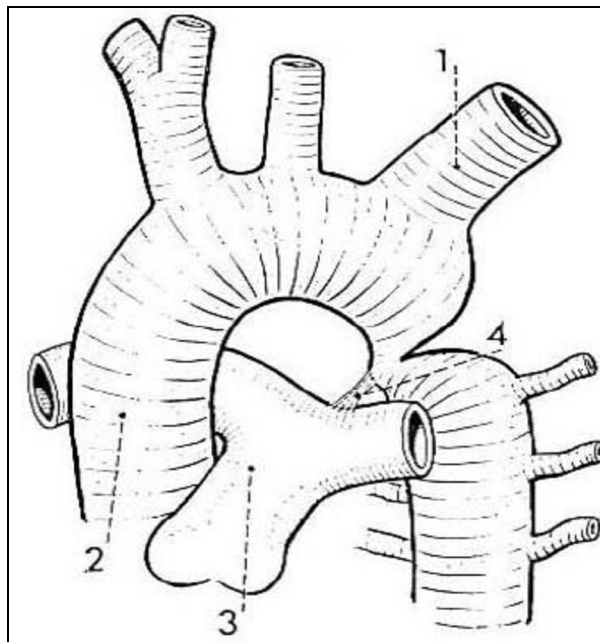


Figure 50: coarctation de l'aorte [29]

- 1-artère sous-clavière gauche
- 2-aorte ascendante
- 3-artère pulmonaire
- 4-canal artériel

▪ **La sténose :**

➤ **Siège :**

La coarctation siège le plus souvent 1 ou 2cm en aval de l'origine de l'artère sous-clavière gauche.

Parfois la coarctation peut être située au pied de l'artère sous-clavière, cette artère peut être alors comprise dans la zone sténosique et donc être hypoplasique. Parfois la coarctation est en position basse, franchement à distance de l'artère sous-clavière.

Exceptionnellement, la coarctation est sur la crosse de l'aorte au pied de la carotide gauche, isolée ou associée à une autre coarctation isthmique.

Enfin, la coarctation peut être visible extérieurement et être constituée par un diaphragme intraluminal.

➤ **Macroscopiquement :**

La coarctation est le plus souvent (80à90%) courte et brusque, en sablier, siégeant en regard du ligament artériel de Botal.

Plus rarement (10à20%) le rétrécissement est long et progressif s'étendant sur plusieurs centimètres.

En amont de la coarctation, l'aorte ascendante est souvent large à son origine puis diminuée de calibre après le départ des 3 gros vaisseaux.

En aval, l'aorte descendante peut être hypoplasique mais il existe souvent une dilatation sous stricturale suivie d'un rétrécissement progressif du calibre aortique.

➤ **Microscopiquement :**

La lésion caractéristique se compose d'une hyperplasie congénitale de la média aortique doublée d'un épaissement acquis de l'intima.

C'est un phénomène réactionnel qui s'accroît avec l'âge par dépôt de fibrine pouvant obstruer complètement la lumière ; ce phénomène pourrait expliquer la récurrence de la coarctation après chirurgie.

➤ **Classification (Fig. 49): selon le siège anatomique de la coarctation**

Cette classification reste d'un certain intérêt dans la présentation clinique.

- *Forme du nourrisson : (Coarctation infantile)*

Le rétrécissement se trouve juste en amont du canal artériel (coarctation préductale), mais il peut être en face du canal (juxtaductale). On voit souvent une hypoplasie de l'arc aortique et des malformations associées : canal artériel perméable, CIV, CIA, ou autre malformation.

Cette forme dite « compliquée » est fréquemment responsable d'une décompensation cardiaque chez le nourrisson.

Cette décompensation cardiaque aiguë peut se présenter dans les premiers jours ou les premières semaines de vie, lors de la fermeture du canal artériel. Si la coarctation est extrêmement serrée, elle est dite « ductodépendante ».

Un tel tableau requiert un traitement en urgence et immédiat car le pronostic vital est mis en jeu ; de ce fait cette forme est exclue de notre étude, cette dernière s'intéressant uniquement à la forme du grand enfant.

- *Forme de l'enfant : (coarctation « adulte »)*

La coarctation est en regard ou en aval du ligament artériel (coarctation juxtaductale ou post-ductale), l'aorte entre la sous-clavière gauche et la coarctation est d'un calibre normal.

Il n'y a généralement pas d'hypoplasie de l'arc aortique, ni d'anomalie associée si ce n'est une bicuspidie de la valve aortique.

Le tableau clinique est généralement silencieux jusqu'à l'adolescence ou l'âge adulte où il entraîne des signes d'HTA. C'est la forme de notre patient.

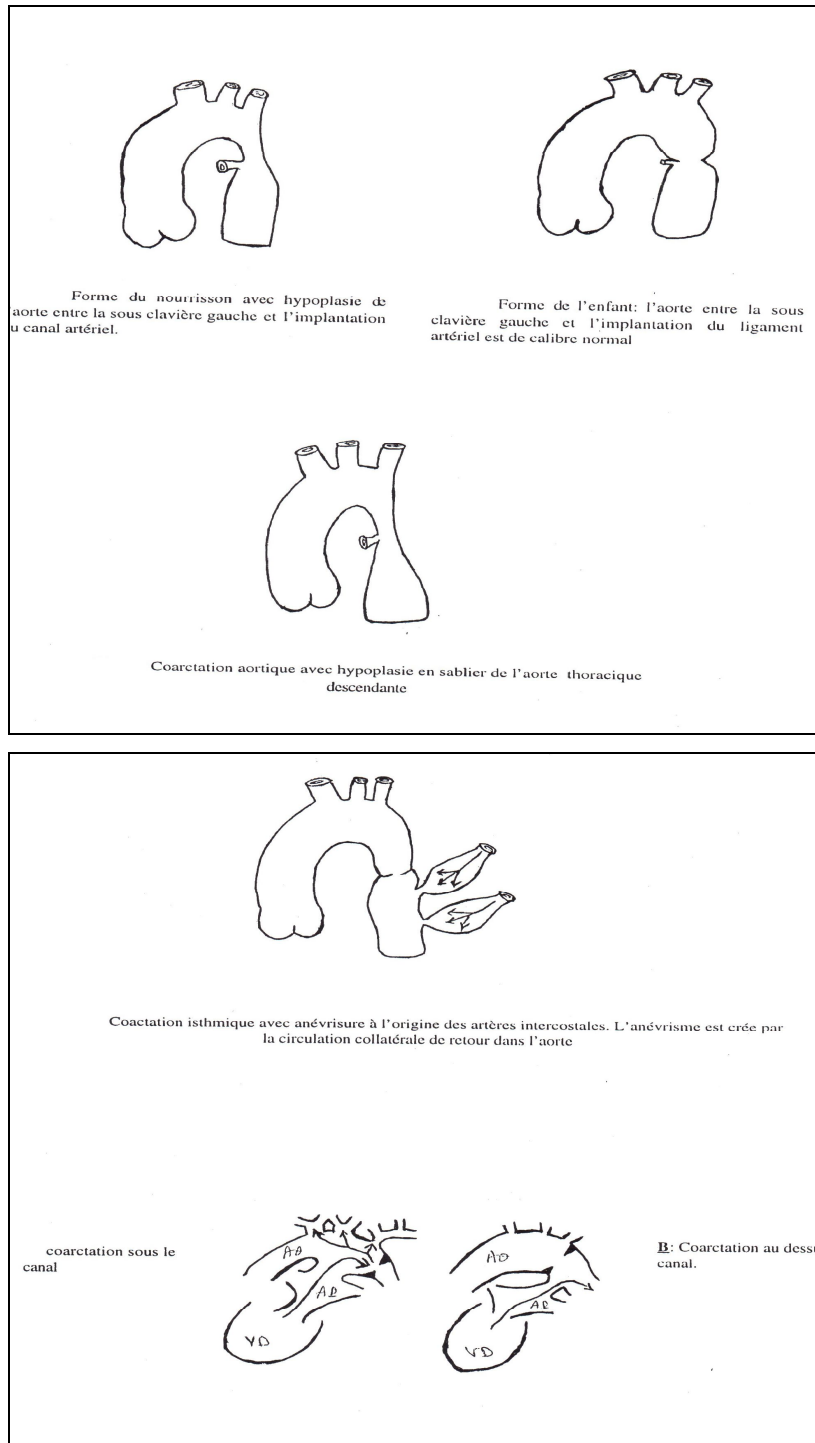


Figure 51. Classification des coarctations aortiques [3].

➤ **Les lésions associées :**

Elles sont fréquentes en particulier la **bicupidie aortique** comme dans le cas de notre patient.

Il s'agit d'une malformation congénitale cardiaque se caractérisant par la présence de deux valves sigmoïdes au niveau de la valve aortique au lieu de trois habituellement.

Elle est présente dans 50% des cas, et dans près de 2/3 des cas elle est associée à une hypoplasie tubulaire de la crosse aortique, une communication interventriculaire, et un canal artériel perméable.

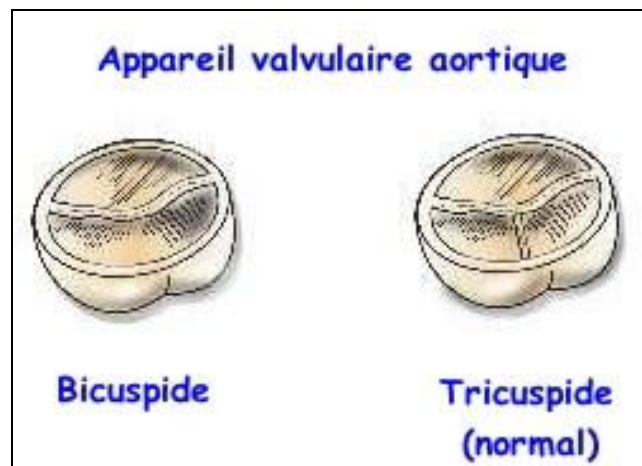


Figure 52. Bicuspidie valvulaire aortique.

Les autres malformations associées sont par ordre décroissant : communication interauriculaire, transposition de gros vaisseaux, ventricule droit à double issu, ventricule unique.

D'autres lésions sont rares comme la sténose aortique, les anomalies mitrales, les malformations diverses de la crosse aortique et les anévrismes du polygone de Willis (comme pour notre patient).

Les lésions acquises sont les conséquences des troubles hémodynamiques provoqués par la coarctation : la circulation collatérale, l'athérosclérose, les anévrismes aortiques sus et sous stricturaux, ectasie des artères intercostales, hypertrophie ventriculaire gauche.

D. Pathogénie de l'association AI et CA :

1. Rappel de la genèse d'un AI :

Deux grandes théories s'affrontent pour expliquer la genèse de ces lésions :

➤ **Théorie de la malformation pariétale artérielle: [7]**

En 1887, Eppinger reprit l'hypothèse avancée par Lancisi en 1728 selon laquelle le sac anévrisimal se développe à partir d'un défaut de la paroi artérielle apparue chez l'embryon et portant sur la réduction des fibres élastiques.

La structure histologique des artères cérébrales est formée d'une paroi musculaire avec une média, une adventice mince et la couche élastique interne qui est plus épaisse que celle des artères extracérébrale; il existe quelques fibres élastiques dans l'adventice mais pas dans la média. Si congénitalement les fibres élastiques font défaut, la paroi ne peut résister à la pression artérielle qui entraîne une soufflure à l'origine du sac tandis que l'aire du défaut pariétal donnera naissance au collet.

L'absence de couche élastique interne et de média musculaire à l'entrée des AI sacculaires de l'adulte aux bifurcations artérielles, que l'on pense vulnérable aux forces hémodynamiques de cisaillement et à la dégénérescence athérosclérotique et hypertensive n'a pas été trouvé dans une série autopsique d'échantillon d'AI pédiatrique. [3]

Cependant un échantillon pathologique venant d'un enfant mâle de 3 mois dans lequel un AI de l'artère carotide interne proximale fut réséqué par Meyer et al. est en contradiction avec les résultats. En effet, les parois de l'AI ne possédaient ni de couche élastique interne ni de couche musculaire tandis qu'un segment de vaisseau adjacent au collet de l'anévrisme montrait une fragmentation de ces 2 couches. Cette contradiction souligne le besoin d'études additionnelles pour comprendre la pathogénie des AI. [3]

Les caractères cliniques (prédominance mâle) et la distribution anatomique sont clairement différents entre les AI de l'adulte et de l'enfant pourtant les mécanismes physiopathologiques sous-jacent restent encore indéterminés. [3]

➤ **La théorie de l'infundibulum résiduel :**

L'anévrisme existerait à la naissance sous forme d'un anévrisme miliaire augmentant progressivement de volume avec les années.

➤ **Une troisième théorie dite mixte:**

Selon cette théorie, l'infundibulum n'ayant pas les caractéristiques histologiques d'un anévrisme, pourrait se rompre du fait du manque de souplesse de sa paroi sous l'effet de dépôt de cholestérine par exemple.

2. Physiopathologie de la rupture anévrismale:

Il existe trois facteurs à l'origine de la rupture anévrismale

➤ **Turbulences :**

C'est le frottement du sang artériel sur la paroi interne du sac anévrisimal qui entraîne un phénomène d'usure. D'autre part, ces turbulences induiraient des vibrations dont l'effet destructeur est à son maximum là où il existe une faiblesse de la paroi du sac anévrisimal.

➤ **Le flux systolique:**

A chaque systole le sang artériel s'engouffre par le collet dans le sac réalisant un coup de bélier, qui d'un jour à l'autre peut déchirer le fond du sac usé par les tourbillons : ce coup de bélier verra sa force décupler au cours des accès hypertensifs.

➤ **Les phénomènes de résonance:**

Ces phénomènes entraîneraient des vibrations de la paroi anévrismale induisant une fatigabilité structurelle et finalement une rupture.

3. Morphogénèse de la CA [6] :

La morphogénèse exacte de la coarctation de l'aorte n'est pas connue. Plusieurs théories ont été émises qui font jouer un rôle à la fermeture du canal artériel et à l'hémodynamisme particulier de la région isthmique à la fin de la vie fœtale.

➤ **Hypothèse mécanique :**

La fermeture du canal artériel pourrait accentuer et révéler un rétrécissement aortique qui existait auparavant sous la forme d'une excroissance de la média et de l'intima. Mais celle-ci restait muette tant que le canal artériel était largement ouvert.

➤ **Hypothèse du tissu ductal ectopique :**

Le tissu du canal lui-même, par un phénomène de glissement dans le tissu aortique, pourrait intervenir dans la genèse de la coarctation. Il réalise une striction de l'aorte en regard de l'émergence du canal artériel (cela peut expliquer les coarctations isolées).

Un tel tissu ductal ectopique a effectivement pu être mis en évidence lors de l'examen histologique de la crosse aortique.

➤ **Hypothèse hémodynamique :**

L'hypoperfusion de l'isthme aortique qui résulte de certaines cardiopathies (communication interventriculaire, sténose aortique..) pourrait expliquer l'absence de développement isthmique durant la vie fœtale, et l'hypoplasie tubulaire constatée à la naissance dans certains syndromes de coarctation du nouveau-né.

L'hypoplasie tubulaire pourrait elle-même évoluer vers une coarctation localisée avec amélioration du débit à travers l'aorte (à la suite d'une fermeture d'une communication interventriculaire par exemple).

L'hypothèse hémodynamique n'explique cependant pas bien la coarctation isolée, ne s'accompagnant d'aucune anomalie intracardiaque réduisant le flux aortique antérograde pendant la vie fœtale.

Il est possible que dans un certain nombre de cas, la fermeture partielle in utero du foramen ovale en soit responsable, mais cela n'est pas prouvé.

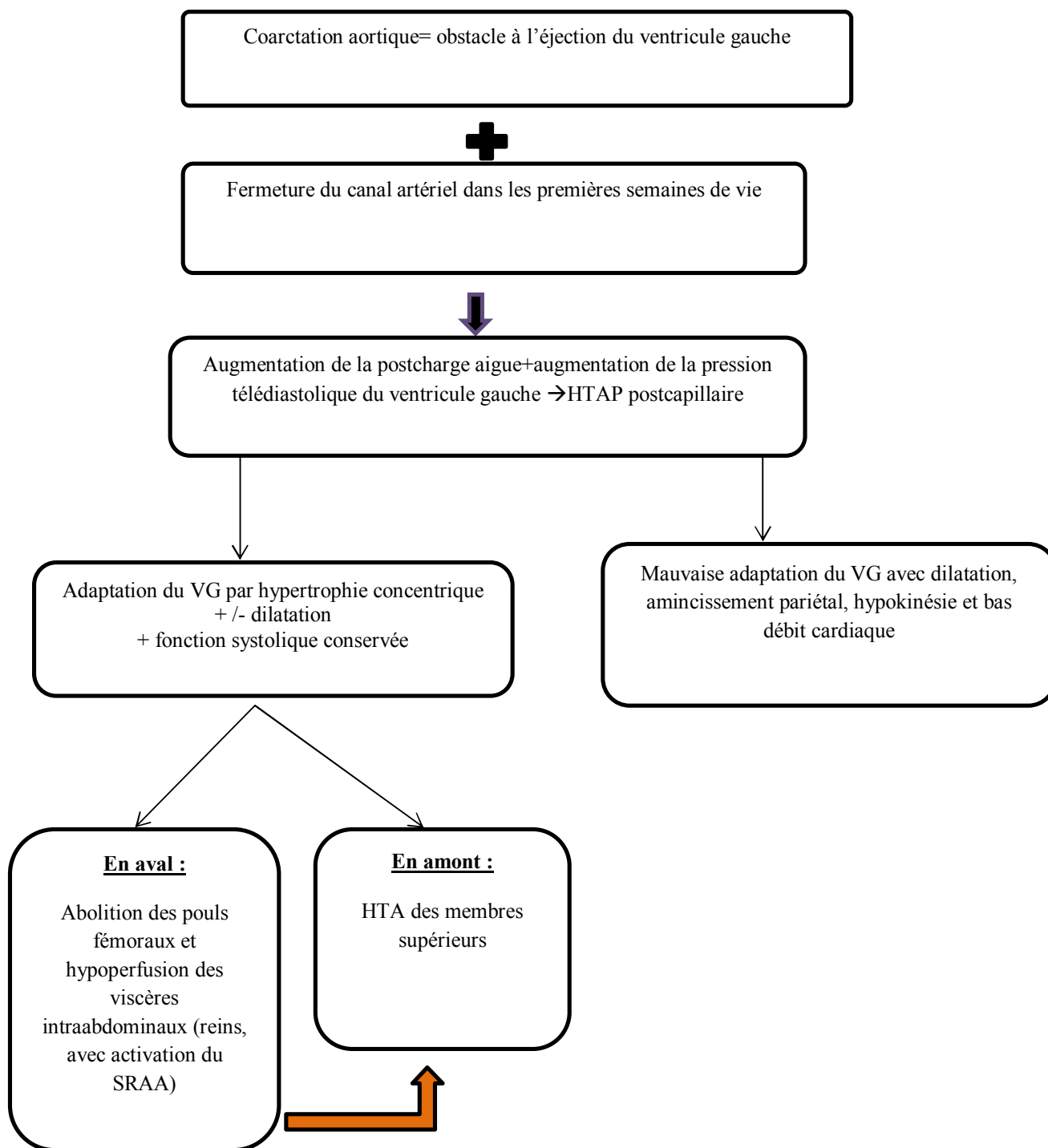


Figure 53. Schéma récapitulatif des conséquences physiopathologique de la coarctation de l'aorte. [18]

4. Les différentes hypothèses de pathogénie de l'association AI et CA:

Les AI de l'enfant sont dus le plus souvent à une malformation se développant à partir d'une faiblesse congénitale de la média sur une bifurcation artérielle.

Concernant l'association AI et CA, son mécanisme reste inconnu. Cependant un certain nombre de constatations peuvent être notées :

Les patients atteints de différents types de cardiopathies congénitales peuvent présenter un risque accru de développer des AI. La raison de ce risque accru est inconnue.[15]

On estime qu'il existerait une anomalie artérielle structurale généralisée secondaire à une anomalie au niveau de la crête neurale [15].

Les tissus de la crête neurale donne naissance aux artères du myocarde, à la crosse de l'aorte et aux artères cervicocéphaliques. Une erreur de développement de la crête neurale peut être le facteur pathogénique commun qui explique l'association entre les AI et les différents types de cardiopathies congénitales. [15]

Cette théorie a néanmoins été récusée par Couly et al. en 1995 et Heather et al. en 2001. [31]

En effet, des études expérimentales ont démontré que la média de l'arc aortique et de ses branches, incluant les artères cervicocéphaliques, est constituée de cellules mésenchymateuses originaire de la crête neurale (Bockman et al.,1989; Noden et al.,1995).[31]

Cependant, la média du 4^{ème} arc aortique gauche (donnant naissance à la partie de la crosse aortique comprise entre la carotide commune gauche et l'artère sous-clavière gauche), est constituée de cellules mésenchymateuses provenant de la crête neurale de la jonction pontomédullaire, alors que celles de la média des artères du polygone de Willis proviennent de la crête neurale prozencéphalique. [16,31]

Enfin il faut signaler que chez l'enfant, l'association d'une coarctation de l'aorte et d'anévrismes des vaisseaux du cou, particulièrement de l'artère carotide externe, trouve son origine embryologique commune dans une anomalie de la crête neurale dans le cadre du syndrome de PHACE qui associe entre autres :

- Une malformation de la fosse cérébrale postérieure (malformation de Dandy-Walker),
- des hémangiomes faciaux,
- et des anomalies oculaires [31] ;

Par ailleurs, Shievink et al. ont démontré que l'hypertension artérielle ne semble pas être un facteur de développement de l'AI. En effet l'hypertension artérielle n'est pas uniforme sur l'ensemble de l'axe artériel. Les causes de ce risque sont encore mal connues.[15]

5. Le dépistage des AI chez les patients atteints de CA :

L'ARM est l'outil de dépistage le plus fiable et le plus sûr pour détecter la présence ou non d'AI chez les patients avec une CA. [15]

Actuellement, il n'existe aucune directives pour le dépistage des AI non rompu chez les patients avec CA.

Cependant, en raison de la fréquence accrue d'AI chez les patients avec CA, l'étude de Connolly et al. recommande le dépistage systématique de l'AI non rompu par ARM ou Angio-TDM. [15]

6. Facteurs prédictifs de rupture de l'AI : [14]

Chez les patients atteints d'AI non rompu et sans antécédents d'HSA, la taille de l'anévrisme au moment de sa découverte est un important facteur prédictif de rupture.

Une étude de cohorte multicentrique sur les AI non rompus a montré que le taux de rupture est moindre chez les patients n'ayant pas d'antécédents d'hémorragie méningée et

ayant un AI de taille inférieure à 7mm dans son diamètre maximale ; de plus le taux de rupture est moindre dans les AI de la circulation antérieure que ceux de la circulation postérieure.

Dans notre observation, la taille de l'anévrisme (7,7mm) confirme ces données, cependant l'anévrisme était situé dans la circulation antérieure.

Beaucoup d'études ont montré que l'association d'une CA et d'un AI augmenterait le risque de rupture de ce dernier, l'hypertension artérielle pouvant jouer un rôle de facteur favorisant comme c'est le cas de notre patient hypertendu à son admission.

7. Pathogénie de l'HTA : [6]

L'HTA de la coarctation est, pour des raisons mal expliquées, mieux tolérée que l'hypertension réno-vasculaire.

➤ Origine mécanique :

Pour qu'il y ait un gradient de pression de part et d'autre de la coarctation, il faut que la lumière de l'aorte soit réduite d'au moins 50%. On observe alors une hypertension en amont et une hypotension en aval.

Cette hypertension disparaît généralement après la levée de l'obstacle et est réduite dès l'établissement d'une circulation collatérale satisfaisante, c'est ainsi que l'on explique que des HTA sévères de la première année de vie puissent régresser spontanément par la suite.

Cependant des études expérimentales démontrent que cette explication purement physique n'est pas suffisante. En effet, le modèle expérimentale de Genest montre que l'HTA disparaît si le rein est enlevé ou se nécrose complètement, alors qu'elle se pérennise en présence d'un rein ischémié mais encore vivant.

Ainsi la résection de la zone sténosée n'apporte pas dans certains cas le bénéfice escompté, et la tension artérielle reste augmentée comme si elle se pérennisait. [6]

C'est le cas de notre patient qui garde toujours une HTA 6 mois après le traitement chirurgical de sa coarctation.

➤ **Hypothèse rénale :**

L'hypoperfusion rénale induite par la coarctation entraîne une activation du système rénine-angiotensine-aldostérone entretenant elle-même une hypertension artérielle résiduelle.

Le médiateur humoral d'origine rénal de cette HTA apparaît être l'angiotensine II. L'aldostérone ne paraît pas jouer un rôle significatif car l'HTA est de la même sévérité chez les animaux surrénalectomisés que chez les contrôles.

Des travaux in vitro ont montré que l'angiotensine était aussi un facteur d'hypertrophie des cellules musculaires lisses.

➤ **Théorie humorale :**

La perfusion de Saralasin, peptide inhibiteur compétitif de l'angiotensine II, provoque en quelques minutes une chute tensionnelle significative chez les malades porteurs de coarctation, en même temps apparaît une montée de l'activité rénine plasmatique, comme s'il existait des barorécepteurs capables de provoquer la libération de rénine.

En post opératoire, le même test au Saralasin chez les malades présentant une HTA paradoxale, a révélé de nouveau l'activité excessive de l'angiotensine.

➤ **D'autres facteurs pouvant participer à la genèse de l'HTA ont été évoqués :**

Le rôle très probable des lésions pariétales vasculaires diffuses secondaires à une HTA au long cours est loin d'être négligeable, car l'HTA peut se maintenir malgré une bonne correction chirurgicale de la coarctation et une perfusion rénale satisfaisante.

En effet en amont de la coarctation se produit un épaissement de la média en rapport avec l'hypertrophie des cellules musculaires lisses et l'augmentation de biosynthèse protéique qui, par le défaut de compliance qu'elle entraîne, contribue à augmenter la pression systolique. Après la correction chirurgicale, la régression de cette hypertrophie peut être incomplète du fait de la persistance d'une fibrose et ceci peut expliquer la pérennisation de l'HTA.

Il est intéressant de noter que l'hypertrophie de la média de l'aorte n'existe pas au-dessous de la coarctation alors que les taux circulants d'angiotensine sont les mêmes. Ceci démontre bien le rôle prépondérant du facteur mécanique pressif dans la genèse de l'hypertrophie de la média.

Enfin, le rôle du régime non pulsatile assuré par la circulation collatérale est également signalé.

8. Conséquences de la coarctation de l'aorte sur le cœur : [6]

Très souvent la CA se constitue ou se complète plusieurs jours à semaines après la naissance, quand l'extrémité aortique du canal artériel se contracte.

Si la constriction est brutale, l'obstruction aortique qui lui est associée ne l'est pas moins, et le myocarde ventriculaire gauche, très sensible chez le nouveau-né aux brusques surcharges de pression alors qu'il ne tolère relativement bien une surcharge volémique modérée, est incapable d'assurer un débit cardiaque normal.

Une constitution plus progressive de l'obstacle ou sa levée même incomplète, seraient à cet âge très bénéfique.

On sait que le myocarde du nouveau-né peut répondre à une stimulation de travail par une hyperplasie cellulaire avec croissance harmonieuse des capillaires coronaires, et qu'il a ainsi la possibilité d'augmenter en quelques jours son potentiel contractile sans préjudice pour sa qualité ni sa réserve coronaire.

Généralement, lorsque la pression du sang est due à la tension de la paroi, ce qui est le cas dans le cœur, la loi de LAPLACE nous montre que pour obtenir la même pression avec des ventricules de rayons de courbures différents, il faut une tension plus grande lorsque les rayons sont grands.

- Donc, en cas de CA, l'obstacle à l'éjection du sang lors de la systole fait que le VG se dilate et son myocarde doit fournir une tension plus grande pour donner une pression normale.

- C'est ainsi que sa paroi s'épaissit pour s'adapter à l'obstacle, mais si ce dernier persiste, le VG s'épuise, s'amincit, se fatigue davantage et devient hypokinétique.

a. Particularités de la coarctation isolée :

Les coarctations associées à une bicuspidie aortique et/ou à un foramen ovale perméable sont considérées comme isolées.

Une insuffisance cardiaque se développe dans 5% des cas dès les premières semaines de vie.

Ses conséquences physiopathologiques dépendent du degré de sténose, du moment de la fermeture du CA, de la constitution de l'hypertrophie du VG et du développement de la circulation collatérale.

Déjà in utero il y a une dilatation du ventricule droit physiologique.

Après la naissance, l'extrémité aortique du canal artériel perméable réalise une déviation à la coarctation.

Lors de la fermeture complète du canal artériel au cours des 2 premières semaines de la vie, la coarctation devient obstructive.

Le VG jusqu'à là non hypertrophié, est soumis à une post charge importante, pouvant conduire à une insuffisance ventriculaire gauche précoce avec bas débit cardiaque, insuffisance rénale d'origine pré rénale et une rétention hydrique.

L'augmentation de la pression de remplissage du VG entraîne une HTAP et en même temps en raison d'un shunt gauche-droit inter auriculaire, une surcharge de volume du VD et une décompensation cardiaque droite.

Les nouveaux nés qui survivent à cette phase de décompensation cardiaque et ceux qui ne font pas d'insuffisance cardiaque, développent dans les premières semaines de vie une hypertrophie ventriculaire gauche.

Celle-ci compense l'augmentation de la post-charge ; la surcharge du VD diminue alors et sa taille et son épaisseur finissent par se normaliser.

Au total :

- Si fermeture rapide du canal artériel :

Surcharge de pression rapide par le VG qui n'a pas le temps de s'adapter ce qui entraîne une dilatation importante avec une paroi qui reste mince et donc une insuffisance cardiaque.

- Si fermeture lente du canal artériel :

Le VG a le temps de s'adapter à l'obstacle ce qui entraîne une hypertrophie de la paroi du VG avec plus ou moins une dilatation et donc des formes asymptomatiques comme pour notre patient.

b. Particularités du « Syndrome coarctation » :

En cas de coarctation complexe, les anomalies associées jouent un rôle important dans la physiopathologie.

La coarctation associée à un canal artériel perméable et à une communication interventriculaire conduit à une augmentation de la pré charge et de la post charge des 2 ventricules, relativement encore immatures.

Ces conditions hémodynamiques expliquent la fréquence de l'insuffisance cardiaque chez les nouveaux nés et nourrisson atteints de ce type de coarctation.

c. Conséquences de la collatéralité sur le tableau clinique :

Les enfants avec coarctation serrée et une circulation dépendante du canal artériel deviennent extrêmement instable lors de la fermeture de ce dernier, en tous cas en l'absence de circulation collatérale assurant l'apport sanguin à l'abdomen et aux membres inférieurs.

Les patients qui ne deviennent pas extrêmement malade lors de la fermeture du canal artériel ont soit une obstruction moins serrée de l'aorte, soit une circulation collatérale suffisante pour suppléer à la circulation post-ductale.

Le développement d'une circulation collatérale court-circuitant l'obstacle, permet au sang du segment sus-strictural de gagner le segment sous-strictural par des voies détournées.

Les anastomoses sont essentiellement constituées par des branches des artères sous-clavières.

- Réseau périscapulaire (entre l'artère sous-clavière et la 4^{ème}, 5^{ème} et 6^{ème} artère intercostale)
- Réseau intercostal (entre les branches intercostales antérieures nées de l'artère mammaire interne et les artères intercostales postérieures par lesquelles le sang rejoint l'aorte à contre-courant).
- Anastomoses mammaires internes épigastriques.
- Anastomoses intrarachidiennes, entre l'artère vertébrale et spinale antérieure.

Ces artères anastomotiques sont volumineuses, sinueuses et érodent le bord inférieur des arcs intercostaux postérieurs.

Dans le cas de notre patient, il y avait un développement important d'artères collatérales notamment les artères sous-clavières, mammaires interne et intercostales, expliquant le tableau clinique peu bruyant et un diagnostic plus tardif à l'occasion de la survenue d'une complication cérébro-vasculaire.

E. Diagnostic clinique :

1. Circonstances de découverte et particularités cliniques de l'association AI et CA :

Au cours de l'association AI et CA, c'est l'AI qui devient symptomatique et augure le tableau clinique chez la majorité des patients soit 93% ; comme c'est le cas dans notre observation, les manifestations cliniques sont dominées par l'hémorragie méningée.

Selon l'étude de Serizawa et al, l'incidence du saignement de l'anévrisme chez de jeunes patients avec CA va de 12% à 23% suggérant que la CA est une cause importante d'HSA dans l'enfance. [41]

De plus le diagnostic de CA n'est posé que chez une minorité de patients, soit 11,6%. Et c'est généralement lors d'une rupture anévrismale et la constatation d'une hypertension artérielle que le diagnostic est évoqué.

Les cas présentés dans l'étude de Leblanc et al. en 1968 démontre que les jeunes patients hypertendus, non cyanosés et présentant des symptômes neurologiques intermittents ou une symptomatologie cérébrale soudaine pourraient suggérer l'existence d'une CA. [30]

2. Diagnostic positif de l'hémorragie méningée :

a. Diagnostic clinique de L'HSA :

Elle est due à la rupture d'un anévrisme entre l'arachnoïde et la pie mère. C'est la cause la plus fréquente d'hémorragie spontanée.

C'est une affection sévère et une urgence neurochirurgicale car elle met en jeu le pronostic vital.

Le diagnostic et le bilan étiologique sont urgents.

🚦 *Circonstances du diagnostic :*

Le **début brutal** est caractérisé :

Par la survenue d'une **céphalée** ictale intense, brutale, inhabituelle (sensation d'explosion intracrânienne), souvent diffuse. Elle peut avoir eu un début localisé en rapport avec l'origine du saignement ; suivie d'une céphalée tenace.

Mais elle peut se révéler par :

- Une crise épileptique.
- Une perte de connaissance brève ou prolongée.
- Un coma (souvent en rapport avec une inondation ventriculaire).
- Des troubles psychiatriques : agitation, syndrome confusionnel ou état pseudo-ébrio.

Pour notre patient l'HSA s'est révélée par une céphalée brutale, accompagnée de somnolence.

🚦 L'interrogatoire :

Il doit préciser :

- ✓ Les facteurs de risque :

L'âge (jeune), le sexe (légèrement plus fréquent chez le garçon) et l'état général.

Les antécédents de maladies génétiques telles que la polykystose rénale, les maladies du collagène (syndrome d'Ehler-Danlos, de Marfan), les antécédents de coarctation de l'aorte, et d'hémorragie méningée antérieure. [40]

- ✓ Les circonstances de début ou facteurs favorisants

L'heure de survenue de l'hémorragie.

Typiquement suite à un effort (pousser, tousser).

Effort physique, émotion intense, exposition au soleil, effort de défécation.

Modification brusque de posture : se lever, se coucher, se baisser, se relever, soulever un poids.

- ✓ Préciser l'état de conscience initial du patient

Examen clinique :

Il faut rechercher un **syndrome méningé** et les conséquences neurologiques (troubles de la conscience par le score de Glasgow, déficit neurologique moteur ou oculomoteur).

Rechercher aussi les modifications cardio-circulatoires ou respiratoires associées qui peuvent menacer la vie du patient.

L'examen clinique doit aussi permettre de noter les paramètres cliniques indispensables à la surveillance : pression artérielle, fréquence cardiaque, rythme respiratoire, efficacité de la respiration ; et d'évaluer le degré de sévérité de l'hémorragie méningée.

➤ **Le syndrome méningé franc :**

Classiquement constitué par : céphalées, photophobie, phonophobie, raideur de la nuque, irritation pyramidale bilatérale, patient couché en chien de fusil.

-Les céphalées :

Leurs causes supposées sont la présence de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens, ou l'hypertension intracrânienne.

C'est le symptôme inaugural et durable de l'hémorragie méningée, marquant l'évolution et la durée du syndrome méningé. Souvent diffuses et parfois irradiant vers le cou, elles sont d'installation brutale, de caractère continu presque permanent.

Elles fluctuent d'intensité au cours du nyctémère avec des paroxysmes très marqués et violents, parfois associés à des vomissements. Elles peuvent céder au bout de plusieurs jours, après avoir souvent marqué une recrudescence contemporaine de l'élévation de la température du patient (diagnostic différentiel avec méningite, la fièvre n'élimine pas le diagnostic d'hémorragie méningée).

Ni l'intensité ni la durée des céphalées n'ont une signification pronostique.

-La raideur douloureuse de la nuque :

Elle est liée à une contracture antalgique des muscles paravertébraux postérieurs, et doit toujours être recherchée chez un patient allongé.

Elle peut être objectivée par les manœuvres suivantes :

-*Signe de Brudzinski* : présent lorsque la flexion antérieure de la tête déclenche simultanément une flexion des deux genoux.



Figure 54. Signe de Brudzinski.

-*Signe de Kernig* : présent si le patient ne peut pas s'asseoir dans son lit sans fléchir les genoux, ou lorsque l'élévation d'un de ses membres inférieurs jusqu'à la verticale ne peut pas s'effectuer sans obtenir une flexion du genou.



Figure 55. Signe de Kernig.

➤ **Troubles de la vigilance :**

Ils sont fréquents et à chiffrer (Glasgow).

Il existe une altération progressive de la conscience allant du syndrome confusionnel ou agitation au coma.

Ils sont surtout présents lors d'une hémorragie méningée de volume important ou lors d'une hydrocéphalie aiguë pouvant compliquer l'hémorragie méningée dès les premières heures.

Afin d'inclure l'hémorragie méningée dans un grade de classification permettant d'apprécier l'état de conscience du patient le jour de son admission et les jours suivants, plusieurs classifications furent proposées. Les plus importantes étant celle de Botterel, Hunt et Hess et celle de la WFNS (World Federation of Neurological Societies).

Ces différents scores (*tableau VIII*) ont été proposés pour classer les patients à la phase aiguë en fonction des symptômes et des signes cliniques. Ils constituent un élément prédictif quant au pronostic. [40].

Deux scores pronostiques sont utilisés de préférence : le score de Hunt et Hess et le score pronostique de la WFNS. [40]

Si on réalise une revue des articles publiés, on constate que 70% des auteurs utilisent le score de Hunt et Hess, environ 20% le score de la WFNS, et moins de 10% d'autres scores pronostiques. [40]

La plupart des auteurs reconnaissent également que le score de Hunt et Hess est le plus approprié pour prédire la mortalité , et que l'échelle de coma de Glasgow (GCS), de laquelle est dérivé le score de la WFNS , est le meilleur score pour prédire le pronostic fonctionnel. [40]

Tableau VI.

Grade	Classification de Botterell (1956) Intérêt neurochirurgical	Classification de Hunt et Hess (1968)	Classification de la W.F.N.S (1990)	
			G.C.S	Déficit
0	anévrisme asymptomatique.	Anévrisme non rompu.	Anévrisme non rompu	Absent
I	Conscient avec syndrome méningé modéré isolé.	Asymptomatique ou céphalée minime.	15	Absent
II	Obnubilation, syndrome méningé pur et intense sans signes focaux.	Céphalées modérée à sévère, raideur de nuque, paralysie de nerf crânien.	13-14, sans déficit focal	Absent
III	Troubles modérés de la vigilance et/ou signes frustrés de localisation.	Somnolence, confusion, déficit focal minime.	13-14, avec un déficit focal	Présent
IV	Signes neurologiques de focalisation ou troubles sévères de la conscience ou troubles neurovégétatifs.	Etat stuporeux, hémiparésie modérée à sévère, ébauche de décérébration.	7-12	Absent ou présent
V	Coma carus ou décérébration sévère.	Coma profond, décérébration, moribond.	3-6	Présent

WFNS: World Federation of Neurological Societies.

Dans le cadre du score de Hunt et Hess, les grades I à III, qui conduisent le plus fréquemment à un bon devenir, sont bien individualisables les uns des autres quant au pronostic. [40]

Néanmoins, la différenciation pronostique entre les grades III et IV n'est pas significative, et ceci constitue le principal désavantage de ce score.

En ce qui concerne les hémorragies sous-arachnoïdiennes entraînant un retentissement neurologique sévère, les scores basés sur le GCS sont d'un intérêt supérieur ; le problème de ces scores étant que le pronostic au décours d'une hémorragie sous – arachnoïdienne est plus lié à la moins bonne réponse motrice qu'à la meilleure, alors que c'est cette dernière que comptabilise le score de Glasgow (Tableau VIII).

Tableau VII: Echelle de Glasgow (GCS):

		Score de GCS
Ouverture des yeux	Spontanée	4
	A la stimulation verbale	3
	A la stimulation douloureuse	2
	Absente	1
Réponse verbale	Cohérente	5
	Confuse	4
	Mots inappropriés	3
	Sons incompréhensibles	2
	Absente	1
Réponse motrice	A la commande	6
	Orientée vers le stimulus	5
	Flexion rapide, non orientée	4
	Décortication	3
	Décérébration	2
	Absente	1
TOTAL		3-15

GCS : Glasgow coma scale.

➤ **Signes sans valeur localisatrice :**

- Signe de Babinski bilatérale.
- Reflexes ostéo-tendineux vifs.
- Paralysie du VI.

➤ **Signes de localisations neurologiques (valeur topographique) :**

- Hémiparésie ou hémianesthésie.
- Paralysie du III.
- Ils sont dus le plus souvent à un spasme ou une hémorragie intraparenchymateuse associée.
- Ils peuvent être absents.

➤ **Signes associés évocateurs :**

Clinique :

- Hypertension artérielle transitoire, augmentation de la température à J2.
- Fréquence respiratoire accélérée, encombrement trachéo-bronchique.
- Vomissements en jet, ou nausées survenant quelques minutes après le début.
- Troubles vasomoteurs : sueurs, refroidissement des extrémités, ralentissement du transit.

Paraclinique :

- Troubles ECG transitoires : brady ou tachycardie, signes d'ischémie possible.
- Hyperglycémie transitoire, hyponatrémie par SIADH (sécrétion inappropriée d'ADH).

➤ **Les signes potentiels ophtalmologiques lors d'une hémorragie méningée :**

- Par atteinte du III : ptosis, diplopie verticale et mydriase (suspecter un anévrisme de la communicante postérieure ou de la terminaison du siphon carotidien ou supra-clinoïdien).
- Par atteinte du VI : diplopie horizontale ; sans valeur localisatrice.

- Hémianopsie latérale homonyme : par atteinte des radiations occipitales ou pédiculo-protubérantielle.
- Fond d'œil : il peut être normal ou il peut montrer un œdème papillaire et/ou une hémorragie péripapillaire.

➤ **Autres formes cliniques :**

- La symptomatologie peut être frustrée (épistaxis méningée) :

Tableau d'un syndrome méningé pur, intense avec disparition rapide des signes fonctionnels en 24 à 48 heures ou signes à minima.

Le diagnostic est porté par l'étude du LCR qui montre :

- ✧ Un aspect xanthochromique.
- ✧ Une hyperprotéinorachie isolée.
- ✧ La présence de pigments sanguins.
- Formes pseudo-migraineuses : céphalées pulsatiles, émétisantes.
- Si hémorragie méningée importante et /ou entraînant une compression du tronc cérébral : coma suivi le plus souvent du décès du patient.
- Formes confusionnelles :

Le syndrome confusionnel et l'agitation sont au premier plan. A différencier d'un état psychiatrique ou d'une intoxication alcoolique aiguë.

b. Diagnostic paraclinique :

- ✧ C'est une urgence diagnostique.
- ✧ Les examens complémentaires se font en deux temps :
 - 1er temps : faire le diagnostic étiologique de l'hémorragie méningée (malformation vasculaire essentiellement rupture anévrismale).
 - 2ème temps : faire le diagnostic topographique de l'AI rompu (par l'artériographie, angionumérisée voire l'Angio-IRM en cas de contre-indication).

Scanner cérébral :



Figure 56. Scanner cérébral, cliché en coupe axiale, sans injection de produit de contraste, montrant une hyperdensité spontanée (flèches) correspondant à une HSA.

➤ **Méthode :**

Sans injection de contraste iodé : l'injection n'est jamais recommandée d'emblée.

C'est le premier examen à effectuer en urgence, avant une ponction lombaire.

A faire le plus tôt possible, car le sang n'est radio-opaque au scanner que pendant quelques jours, au bout desquels la résorption du sang et la dégradation de l'hémoglobine vont rendre le diagnostic de l'hémorragie sous arachnoïdienne impossible par le scanner.

➤ **Résultats :**

- Le scanner peut être normal dans 10% des cas :
 - Cela n'élimine pas le diagnostic, car il peut s'agir d'une hémorragie méningée minime ou une hémorragie méningée ancienne.
 - Indication alors d'une ponction lombaire.
- Scanner anormal :
 - Il confirme alors le diagnostic d'une hémorragie méningée :
 - Détecte la présence de sang (hyperdensité) dans les espaces sous-arachnoïdiens dans 95% des cas.
 - Précise la quantité de sang qui est un témoin de degré de sévérité de l'hémorragie méningée : plus la quantité de sang est importante, plus le risque de spasme artériel et d'ischémie secondaire est important.
 - Il oriente vers l'étiologie :
 - De façon indirecte : en localisant l'hémorragie (rupture de l'anévrisme) dans 45% des cas : sang dans une vallée sylvienne : anévrisme sylvien ; sang dans la scissure inter-hémisphérique : anévrisme de la communicante antérieure.
 - De façon directe : montre l'anévrisme dans 5% des cas ; scanner cérébral : hémorragie méningée temporal gauche.
 - Recherche les complications associées :
 - Hématome intraparenchymateux
 - Œdème, ischémie, hydrocéphalie aigue.

Le volume de sang au niveau de l'espace sous-arachnoïdien déterminé par la classification scanographique de Fisher (*Tableau IX*), permet d'estimer le risque de développer un vasospasme.



Figure 57. A. Artériographie de l'artère carotide interne droite montrant un spasme très serré de la terminaison carotidienne, de la portion A1 de l'artère cérébrale antérieure et M1 de l'artère cérébrale moyenne (flèches blanches).

B. Vasospasme diffus à la terminaison de l'artère carotide interne et la partie initiale de l'artère cérébrale moyenne et de l'artère cérébrale antérieure. On note que les banches sylviennes distales apparaissent plus larges que les branches proximales.

Tableau VIII. Classification de Fisher du vasospasme.

Grade de Fisher	Aspect scanographique
1	Absence de sang
2	Topographie diffuse ou couche inférieure à 1cm d'épaisseur
3-4	Caillot sanguin localisé ou couche supérieure à 1cm d'épaisseur
4	Caillot sanguin intraparenchymateux ou intraventriculaire avec ou sans hémorragie sous-arachnoïdienne diffuse

➤ **Limitation de l'examen scanographique :**

Il est tout d'abord conseillé de réaliser des coupes fines (d'épaisseur égale à 3mm) au niveau de la fosse postérieure. En effet, des coupes d'épaisseur supérieure (10mm) peuvent passer à côté d'une collection de sang limitée. [40]

Le sang ayant une densité proche de la densité osseuse, il est parfois difficile de le distinguer de l'os, en cas d'hémorragie de faible importance. [40]

Enfin, la sensibilité du scanner décroît au fur et à mesure que l'on s'éloigne du temps de saignement. La dynamique du liquide céphalorachidien, conduisant à une lyse spontanée des cellules sanguines, entraîne un nettoyage rapide du sang sous arachnoïdiens.

Chez un certain nombre de patients présentant une histoire clinique suggérant une hémorragie sous arachnoïdienne, le scanner peut être parfaitement normal. Cela doit conduire à la réalisation d'une ponction lombaire.

✚ **Ponction lombaire :**

➤ **Indications :**

Si suspicion d'hémorragie méningée avec TDM normale, en dehors des contre-indications.

En cas de fièvre afin d'éliminer une méningite.

➤ **Conditions :**

Le patient doit être calme, correctement installé et décubitus latéral gauche.

Aiguille fine, manomètre (éventuellement), trois tubes, centrifugation et culture.

➤ **Résultats :**

Confirmation du diagnostic d'hémorragie méningée lorsqu'elle ramène un liquide céphalorachidien uniformément rose ou rouge, ou xanthochromique dans les trois tubes ; hypertendu, ou incoagulable.

Synthèse : scanner en première intention.

-Si anormal ➡ artériographie ; (angioscanner IRM pouvant être également réalisé sans être l'examen de référence).

-Si normal ➡ Ponction lombaire :

➤ Ponction lombaire anormale : faire artériographie.

➤ Ponction lombaire normale : élimine l'hémorragie méningée ; pas d'artériographie.

✚ **L'Artériographie cérébrale : diagnostic topographique de l'AI rompu**



Figure 58. Angiographie cérébrale montrant un anévrisme sacculaire (flèches) à la jonction des segments A1-A2 de l'artère cérébrale antérieure droite, avec un collet relativement étroit. Il se dirige en bas et en avant. Pas de vasospasme visible.

➤ **Indications et technique :**

C'est l'examen de référence à faire devant toute hémorragie méningée majeure ou mineure confirmée par le scanner ou la ponction lombaire.

Le principe de l'angiographie cérébrale consiste en un cathétérisme sélectif de l'artère dont on veut étudier le tronc et les branches, et en son opacification par injection de produit de contraste radio-opaque. Quelle que soit l'artère à explorer, deux incidences orthogonales doivent être au minimum réalisées.

On explore les quatre axes artériels à destinée cérébrale selon de multiples incidences, avec temps artériel et temps veineux (pour éliminer un angiome). Elle permet de préciser :

- Le siège de l'anévrisme
- La taille
- Le nombre d'anévrisme (unique ou multiples)
- Le type (fusiforme ou sacciforme)
- La direction
- Et enfin la présence de vasospasme artériel classé selon la classification de B.George (*Tableau X*). [7]

Tableau IX. Classification du vasospasme dans les HSA selon B.George. [7]

Stades	Données de l'artériographie
I	Absence de vasospasme
II	Vasospasme localisé au vaisseau porteur
III	Vasospasme étendu unilatéral
IV	Vasospasme étendu bilatéral

➤ **Techniques de ponction : [14]**

- ✓ Ponction fémorale :

Elle représente de très loin la voie la plus employée pour l'angiographie cérébrale.

- ✓ Ponction humérale :

Elle est rarement utilisée, elle consiste en une ponction directe de l'artère humérale au pli du coude. Elle permet un accès plus aisé au tronc artériel brachio-céphalique à droite et à l'artère sous-clavière et ses branches à gauche. Cette voie présente l'avantage d'être plus accessible à la compression manuelle et est donc moins sujette aux complications locales à type d'hématome.

Elle n'est en pratique utilisée qu'en cas d'impossibilité à emprunter la voie fémorale.

✓ Ponction carotidienne directe :

Elle consiste en un abord direct de l'artère carotide primitive. Quasi abandonnée à ce jour, elle peut constituer une alternative en cas de cathétérisme difficile de l'artère carotide primitive (boucles serrées, arc aortique droit, etc.).

Brackett et Morants ont recommandé l'angiographie via l'artère brachiale pour un cathétérisme sélectif des artères cérébrales et pour identifier les lésions aortiques.

Cependant la combinaison la plus rapide pour un examen préopératoire à la phase aigüe est le cathétérisme direct via l'artère carotide gauche et l'angiographie via le cathétérisme rétrograde de l'artère brachiale droite. En effet le cathétérisme sélectif via l'artère brachiale peut être très difficile et souvent impossible pour passer à travers la sténose aortique via l'artère fémorale. [41]

Notre patient a subi une ponction de l'artère humérale droite et un cathétérisme de l'artère carotide droite et de la crosse vu l'impossibilité de traverser la zone coarctée de l'aorte.

➤ **Complications :**

Les risques de l'angiographie sont faibles : mortalité 0,5%, morbidité permanente à 1,5%.

Il existe un risque d'ischémie cérébrale par spasme artériel, surtout si elle est faite entre J4 et J10.

- **Complications neurologiques [14] :**

Ce sont les plus graves, elles surviennent dans environ 2,6% des cas. Elles sont favorisées par un terrain athérosclérotique. Elles se traduisent par un déficit neurologique transitoire ou permanent .

- **Complications locales :**

Plus fréquentes et moins graves, elles ne doivent pourtant pas être négligées car un hématome de plusieurs litres peut rapidement se constituer au point de ponction artériel, pouvant conduire à un choc hypovolémique.

Elles regroupent les hématomes (localisés au point de ponction ou rétropéritonéaux), les faux anévrismes et les dissections. Elles compliquent environ 4% des procédures.

▪ **Quand faire une artériographie :**

Elle se fait en urgence, car le risque de resaignement est le plus à craindre avec le vasospasme.

➤ **Résultats :**

- **Elle confirme le diagnostic d'anévrisme.**

Il existe des images d'addition ; un anévrisme rompu peut avoir une paroi irrégulière et bilobée (la lecture des clichés peut être gênée par la présence de sang autour d'un anévrisme rompu).

Il faut préciser le siège, le volume, la forme, le collet , la direction et les rapports vasculaires de l'anévrisme

Préciser son caractère unique ou multiple: faits importants pour la décision thérapeutique.

La taille de l'anévrisme est souvent inférieure à 12mm (80% des cas) ; cependant la présence d'un caillot dans le fond risque de réduire la taille angiographique apparente.

- **Elle peut être normale dans 10 à 20% des cas.**

Il peut s'agir :

✧ d'un anévrisme thrombosé : l'IRM permet de le mettre en évidence.

- ✧ d'une rupture de malformation vasculaire médullaire qui peut se révéler également par une hémorragie méningée, la céphalée pouvant être remplacée par une cervicalgie (indication d'une artériographie médullaire et/ou d'une IRM).

En dehors de ces cas, l'angiographie doit être refaite 1 à 2 mois plus tard.

 **Autres examens complémentaires :**

➤ **Morpho-fonctionnels :**

- **Scanner cérébrale et angio TDM** : contribuent à l'enquête étiologique

- **IRM cérébrale et angio-IRM** :

L'IRM encéphalique est un mauvais examen pour mettre en évidence une hémorragie sous-arachnoïdienne à la phase aiguë. En revanche, l'acquisition en séquence FLAIR a une sensibilité supérieure au scanner pour mettre en évidence le sang sous-arachnoïdien à la période subaiguë du saignement (après le cinquième jour). Le saignement va augmenter la protéinorachie, conduisant à une hyperintensité au niveau des citernes et sillons. [40]

L'ARM peut définir des AI aussi petit que 3-4mm.

Dans la série d'Allisson et al. les limites de l'ARM étaient la non visualisation de l'AI secondaire au spasme adjacent, un AI de petite taille et un débit présumé nul dans l'AI. L'ARM 3D TOF (time of flight) a une meilleure résolution et est plus rapide que l'angiographie 3DPC, mais elle est compromise par le haut signal de l'hémorragie parenchymateuse subaiguë qui peut cacher les vaisseaux proximaux. L'angiographie 3DPC est consommatrice en temps et un enregistreur adéquat de la vitesse couplée au débit dans l'anévrisme doit être utilisée pour optimiser la visualisation de l'AI. [1]

Le rôle majeur de l'ARM dans le futur devrait être le dépistage non invasif des patients à haut risque de développer un AI. [1]

- **ECG** : arythmie (90%), signes d'ischémie myocardique à la phase aiguë de l'hémorragie méningée (probablement en rapport avec la décharge catécholaminergique qui accompagne l'hémorragie méningée).

- **Radiographie thoracique.**

- **Biologie :**

-NFS, plaquettes : une hyperleucocytose dès J1 peut accompagner une hémorragie méningée ; elle peut aussi être attribuée à une infection, nécrose tissulaire, hémorragie, ou une décharge cathécolaminergique.

Notre patient présentait une hyperleucocytose dès J1 à 12 820 globules blancs /mm³

3. Diagnostic de la coarctation de l'aorte chez l'enfant [17] :

a. Diagnostic clinique

- *Circonstances de découverte (passée la première année de vie) :*

La CA est le plus souvent asymptomatique, découverte à l'occasion d'un examen systématique.

On peut trouver l'absence d'un ou plusieurs pouls périphériques notamment fémoral comme pour notre patient, une différence de pression artérielle entre les membres supérieurs et inférieurs, une hypertension maligne, voire le développement d'une circulation collatérale thoracique avec parfois des encoches costales sur la radiographie pulmonaire.

Elle est bien tolérée dans l'enfance, c'est le cas de notre patient, et est souvent révélée par des complications type défaillance cardiaque, endocardite infectieuse, dissection aortique, ou de complication cérébro-vasculaire telle une rupture d'un anévrisme associé .
[17]

L'HTA est souvent présente, mais l'insuffisance cardiaque apparaît rarement après la période néonatale.

➤ *Signes fonctionnels :*

L'enfant a un développement staturo-pondérale normal, l'aspect général décrit comme évocateurs de la coarctation (torse large, membres inférieurs grêles et courts) n'est pas fréquent.

➤ *Signes physiques :*

La constatation d'une hyperpulsatilité des carotides et de l'aorte à la fourchette sternale, parfois accompagnée d'un frémissement doit faire envisager le diagnostic. [6]

Les pouls radiaux sont exagérés, les fémoraux sont affaiblis, la prise de la TA montre une différence d'au moins 20mmHg entre les membres supérieurs et inférieurs.

Chez notre patient, c'est la perception faible des pouls fémoraux qui a fait suspecter le diagnostic de CA.

Le pouls fémoral présent est parfois retardé par rapport au pouls radial (établissement de grosses collatérales autour du segment coarcté).

Le pouls intercostal est exagéré et continu dans les régions dorsales moyennes et sous les omoplates suite à la dilatation des artères collatérales intercostales.

Il y a souvent un souffle d'éjection systolique au foyer aortique de grade 2-3/6 prédominant dans le dos, à la partie gauche de la région interscapulaire avec clic para sternal gauche et endapexien par dilatation de l'aorte descendante.

Enfin, Gerbode décrit un test simple qui est le reflet direct du déséquilibre circulatoire entre les 2 moitiés du corps, il est basé sur la constatation de différence de couleur entre les doigts et les orteils après avoir relâché une compression manuelle exercée sur la main et le pied en position élevée. [6]

➤ *Formes cliniques :*

✓ Formes légères dites « angiographiques » :

Dépistées à l'auscultation, elles n'ont pas de retentissement tensionnel, l'angiographie confirme leur bénignité, elles relèvent seulement d'une surveillance médicale épisodique.

✓ Formes anatomiques : [6]

- *Coarctation avec persistance du canal artériel sus-jacent à la sténose :*

Cette forme est observée dans 10% des cas, il existe un souffle continu ou plus rarement systolique ou diastolique, perçu au 2^{ème} espace intercostal gauche ; le canal entraîne un shunt gauche-droit d'importance variable.

- *Coarctation avec persistance du canal artériel sous-jacent à la sténose :*

La situation est analogue à la précédente en cas de petit canal avec shunt gauche-droit ; au contraire si la pression pulmonaire est plus élevée que celle aortique sous stricturale ; la moitié supérieure du corps est irriguée par le sang du VG et la moitié inférieure par le sang du VD.

La sémiologie est très différente de la forme habituelle : le souffle continu est absent, la pression artérielle est subnormale, les pouls fémoraux sont conservés et la circulation collatérale est absente.

- *Coarctation de siège atypique :*

Rare (2% des cas), le siège est variable : sus diaphragmatique, sur l'aorte abdominale au-dessus ou en dessous des artères rénales.

On doit y penser quand on observe un syndrome de coarctation avec quelques signes discordants : silhouette cardiaque et pédiculaire normales, absence d'encoques costales, circulation collatérale bas située et surtout épigastrique, souffle systolique à maximum épigastrique ou ombilical.

b. Diagnostic paraclinique :

Un bilan complémentaire est nécessaire pour confirmer le diagnostic de la CA, et rechercher les anomalies associées

➤ *Examen radiologique*

- *Chez le grand enfant : [6]*

Sur le cliché de face avec imprégnation barytée de l'œsophage, on observe souvent une image en epsilon, la branche supérieure de l'épsilon correspond à la branche sus sténotique, et la branche inférieure à la dilatation sous sténotique.

L'union de ces deux branches se situe à la hauteur de la 4^e vertèbre dorsale au niveau habituel de la coarctation.

Sur le cliché de face sans préparation, on peut parfois voir la coarctation ou la dilatation sous sténotique.

La radio thoracique montre la coarctation sous la forme d'un bouton aortique atypique dans la partie supérieure gauche du médiastin. La taille du cœur reste normale, à moins qu'une insuffisance cardiaque ne soit survenue. [17]

La circulation collatérale se traduit par des érosions costales visibles au bord inférieur des côtes moyennes dans leur segment dorsal.

On rencontre parfois un volume augmenté de l'oreillette et du ventricule gauche et une dilatation de l'aorte ascendante.

➤ *Electrocardiogramme*

Chez le grand enfant l'ECG est souvent normal, mais peut montrer un bloc incomplet droit isolé, peu évocateur d'une anomalie du cœur gauche.

L'existence de grandes modifications du tracé doivent faire évoquer et rechercher l'association de cardiopathie à la CA.

Une hypertrophie ventriculaire gauche plus tardive peut se voir en cas de retentissement de l'HTA comme pour notre patient.

➤ *Echocardiographie- Doppler*

La CA n'est pas visible à l'exploration unidimensionnelle et c'est tout l'intérêt de l'imagerie bidimensionnelle, par voie supra sternale d'avoir permis de la voir.

L'enregistrement unidimensionnel est utile pour dépister des anomalies associées et étudier le retentissement de la coarctation sur le ventricule gauche qui peut présenter une hypertrophie concentrique ou une hypertrophie asymétrique du septum , isolées ou associées à des signes d'obstruction.

Chez notre patient l'échocardiographie doppler transthoracique bidimensionnelle doppler a montré une aorte initiale dilatée, une bicuspidie aortique et une fuite aortique de grade I.

Le diagnostic de CA comporte cependant certaines limites :

Il peut être très difficile de visualiser la coarctation, d'autre part la sévérité de la sténose est difficile à quantifier dans certains cas.

En résumé, l'échographie visualise bien la coarctation mais la sévérité de celle-ci peut être parfois sous-estimée. Elle permet d'éviter le cathétérisme cardiaque chez l'enfant, et étudier la fonction ventriculaire gauche avant et après l'intervention.

L'écho-doppler est encore plus utile quand une anomalie d'origine ou une sténose des artères sous-clavières rend ininterprétable la mesure de la pression artérielle.

La vitesse maximale du flux sanguin est mesurée au niveau de l'isthme aortique grâce au doppler pulsé.

Le gradient de pression d'une coarctation se calcule grâce à la formule de Bernoulli simplifiée en tenant compte de la vitesse du flux présténotique, mais il tend à en surestimer nettement l'importance. En effet une augmentation de la vélocité du flux au niveau de l'isthme persistant en diastole est un bon signe de coarctation sévère,

Par ailleurs, le doppler continu permet de quantifier une sténose valvulaire aortique associée.

Enfin, le doppler à codage couleur fournit une meilleure estimation du diamètre de la coarctation que la technique bidimensionnelle et facilite le dépistage des malformations associées.

Chez notre patient l'échocardiographie transthoracique doppler continu en coupe suprasternale a montré un flux systolodiastolique en lame de sable de la CA avec une vitesse de 3,9m. s-1 et un gradient maximal de 60mmHg.

➤ *Cathétérisme et angiographie :*

Le cathétérisme droit est normal sauf en cas d'anomalie associée, mais il constitue le premier temps de l'angiographie.

L'angiographie permet de confirmer le diagnostic de CA en montrant le siège de la sténose, son calibre, l'état de l'aorte sus et sous-jacente, les malformations associées, et surtout en fournissant des signes indirectes (énorme circulation collatérale, image en double genou aortique, diminution du calibre de l'aorte descendante...)

Toutefois, l'angiographie ne donne aucun renseignement sur la quantité de tissu vasculaire de l'aorte et de ses branches et sur l'existence de plaques d'athérome qui obligent parfois à des résections plus étendues qu'il n'était prévisible.

Le cathétérisme gauche avec aortographie permet aussi une mesure fiable du gradient trans-isthmique pic à pic.

Son inconvénient majeur est son caractère invasif avec une irradiation, une injection de produit de contraste, et une hospitalisation de courte durée, de plus, cet examen ne peut être répété fréquemment.

➤ *L'imagerie par résonance magnétique :*

L'apport de l'IRM et de l'angio-IRM dans le bilan des CA apparaît essentiel et constitue la modalité de référence chez les patients porteurs d'une CA.

Ces examens étudient de façon simple, non invasive et répétitive la crosse de l'aorte, la localisation, l'extension et le degré de sténose en particulier chez les patients peu échogènes.

Par ailleurs, l'étude dynamique des flux apprécie le retentissement d'une éventuelle sténose. Elle étudie entre autre, le flux circulatoire à travers la sténose, l'évaluation de la sévérité, l'existence de collatéralités artérielles ; l'existence d'anomalies cardiovasculaires associées, telles qu'une bicuspidie aortique (comme chez notre patient) ou une dilatation de l'aorte thoracique ascendante, et enfin l'évolution postopératoire

L'analyse du flux sanguin au niveau de la sténose est réalisée à l'aide de coupes ciné-IRM et de coupes de cartographie des vitesses.

Une vitesse maximale au repos supérieure à $3\text{m}\cdot\text{s}^{-1}$ est significative, notamment lorsqu'il existe une prolongation de la vitesse diastolique.

Les vitesses circulatoires peuvent être normales en présence de coarctations significatives, s'il existe un développement marqué des collatérales artérielles. Il est possible d'évaluer le pourcentage de collatéralité en se servant des mesures de flux circulatoires en amont et en aval de la coarctation. La collatéralité est particulièrement marquée dans les coarctations serrées. L'ARM montre les tortuosités aortiques, l'atteinte des troncs supra-aortiques et le développement de la collatéralité. [46]

Ces examens autorisent de poser une éventuelle indication de correction et de juger le résultat à distance chez les patients traités de façon chirurgicale ou par angioplastie.

Dans le cas de notre patient, l'angioscanner est largement suffisant pour le diagnostic de la CA, en effet l'IRM cardiovasculaire n'est utilisée que lorsque le scanner n'est pas concluant.

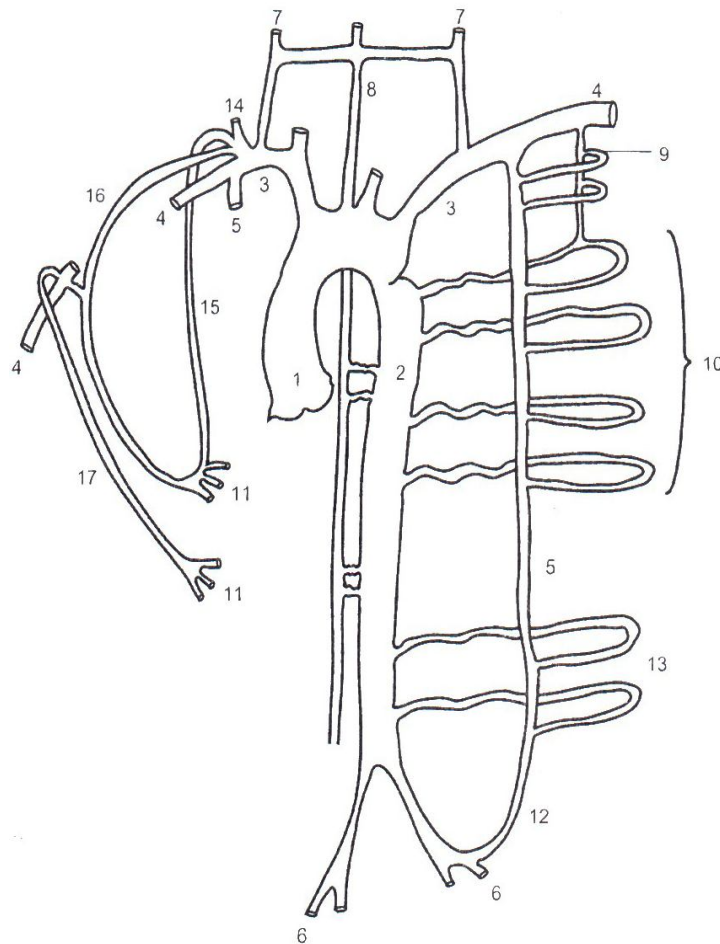


Figure 59. Voies de circulation collatérale dans la coarctation de l'aorte. Aorte sus-stricturale (1) ; aorte sous-stricturale (2) ; artère subclavière (3) ; artère axillaire (4) ; artère thoracique (mammaire) interne (5) ; artère iliaque externe (6) ; artère vertébrale (7) ; artère spinale antérieure (8) ; artère intercostale supérieure (9) ; artères intercostales postérieures (10) ; artères perforantes (rejoignent les artères intercostales postérieures) (11) ; artère épigastrique inférieure (12) ; artères lombales (13) ; tronc thyrocervical (14) ; artère scapulaire descendante (15) ; artère suprascapulaire (16) ; artère sous-scapulaire (17) . [22]

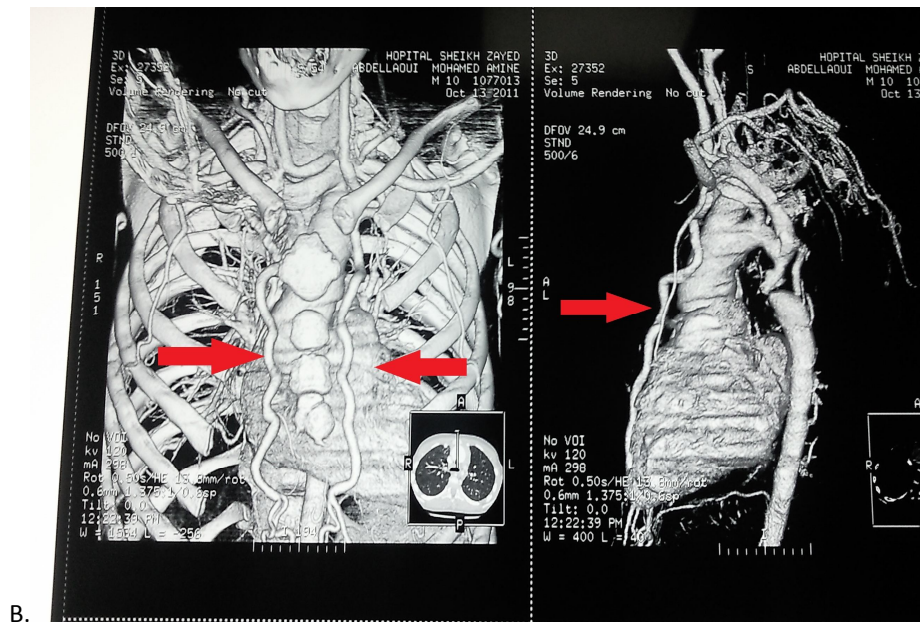
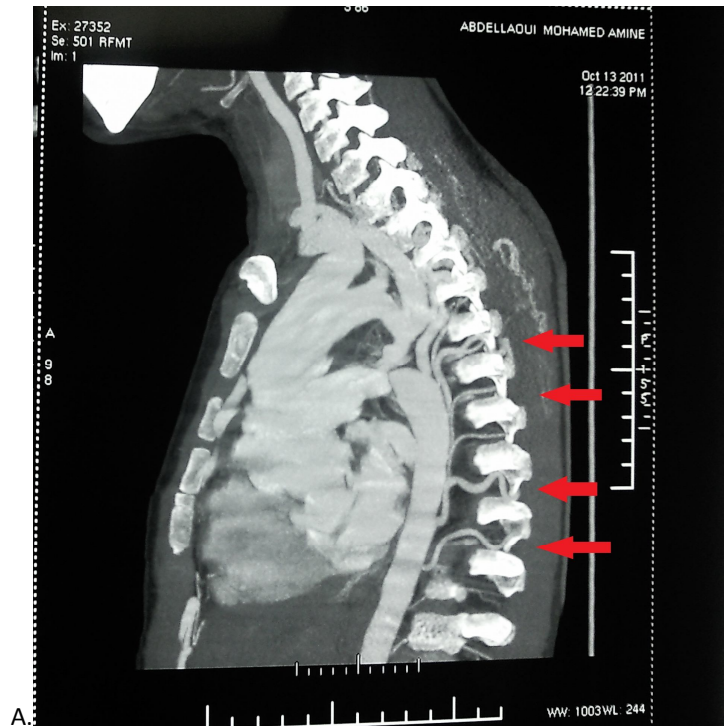


Figure 60. Angioscanner des TSA montrant un important développement des artères collatérales (flèches rouges), artères intercostales (A), et artères mammaires internes (B).

F. Traitement de l'association AI et CA :

Schwartz et Baronofsky ont rapporté le 1^{er} cas d'un patient ayant survécu à une chirurgie de son AI rompu et ayant bénéficié 3ans plus tard d'une cure de sa coarctation. [30]

Siguier et al ont également rapporté 7cas de patients survivants à un traitement chirurgical d'hémorragie méningée associée à une CA. [30]

Robinson a récemment décrit 2cas de coexistence d'une HSA et d'une CA, l'un des patients des décédé suite à l'HSA, l'autre fut traité de manière conservatrice et a par la suite subi avec succès une cure de sa CA. [30]

Dans la série de Lebland et al, la moyenne d'âge de survenue de complications neurologiques sérieuses en présence d'une CA non suspectée est de 22,5ans. [30]

D'après les conclusions de l'étude de Leblanc, un traitement chirurgical d'urgence de la complication intra-crânienne suivi d'une intervention aortique par le chirurgien vasculaire a produit une survie appréciable pour quelques-uns des patients de la série (6 patients).

La CA devrait être considérée comme le diagnostic différentiel chez tous les jeunes patients hypertendus qui présentent un syndrome cérébro-vasculaire. [30]

Dans le cadre de cette association, l'AI devient symptomatique chez la majorité des patients (93%) alors que le diagnostic de CA n'a été posé que chez une minorité d'entre eux (11,6%) (Mercado et al. , 2002). De plus, la revue de la littérature ne retrouve que deux décès secondaires à une complication de la CA (dissection aortique) (Boyd et Werblow, 1937 ; Shearer et al., 1970). [31]

Ces constatations suggèrent que l'AI doit être opéré en premier, quand il est symptomatique ou même asymptomatique vu le risque de rupture en présence d'une CA.

Concernant l'intervention simultanée sur l'AI et la CA, seul Matson en 1965 l'a rapportée avec une évolution favorable chez les deux patients. [31]

Après le traitement de l'AI se pose la question du traitement de la CA, il doit se faire en un deuxième temps mais dans des délais limités. Pour notre patient le délai a été de 15j. La prise en charge anesthésique est la même que chez les patients porteurs d'AI isolé (Sherke et al ,. 2002). [42]

1. Traitement de l'hémorragie sous arachnoïdienne :

1.1. Traitement médical de l'hémorragie méningée :

➤ *Conditionnement :*

a) **Hospitalisation en urgence** (transport médicalisé) au service de réanimation neurochirurgicale près d'un bloc opératoire.

b) **Mesures de réanimation** car le pronostic vital est mis en jeu en cas de troubles de conscience :

- Voie veineuse périphérique ; repos strict au lit ; malade à jeun ; dans le calme et l'obscurité.
- Restriction hydrique (< 500 cc/j) en cas de sécrétion inappropriée d'ADH sinon hydratation normale.
- Rééquilibration hydro-électrolytique en cas de vomissement profus.
- Assurer une perméabilité des voies aériennes supérieures : aspiration voire intubation si détresse respiratoire.
- Alimentation par voie parentérale relayée par sonde naso-gastrique lorsqu'il existe des troubles de vigilance ou de la déglutition.
- Traitements des complications de décubitus : infectieuse (pulmonaire, urinaire) ; l'alitement est obligatoire mais les anticoagulants et les antiagrégants plaquettaires sont contre-indiqués car le risque de resaignement est accru. [32]
- Nursing : prévention d'escarre ; soins de bouche et des yeux.

➤ *Traitement médicamenteux :*

-En intraveineuse ou sous cutané si optique chirurgicale.

-**Antalgiques :**

- A doses efficaces pour le traitement des céphalées :

- ✓ Non morphiniques : pro-paracétamol 2 à 6 g/j en intramusculaire ou intraveineuse lente), AINS (kétoprofène 2 à 4 ampoules de 100mg/j en IM en dehors des contre-indications) ; noramidopyrine.
- ✓ Morphinomimétiques : buprénorphine 1ampoule IV, IM ou SC toutes les 6h ; ou pentazocine, 1ampoule de 30mg en IM.

- **Sédation :**

- Anxiolytiques : diazépam 5mg 3 × j.
- Repos strict au lit, au silence, seul, dans une chambre semi-éclairée.

- **Prévention de l'ulcère de stress.**

- **Lutte contre les facteurs d'hypertension intra crânienne :**

- Laxatifs, antitussifs, sondage urinaire si rétention d'urine.
- Traitement de l'œdème cérébral et/ou HTIC si nécessaire.

- **Anticomitial :** systématique, à titre préventif :

- Clonazepam 3 × 1mg /j en IV soit,
- Phenobarbital 100mg/j le soir en IM ou SC, ou du valproate de sodium IV à la seringue électrique 1600 mg/j.

- **Antihypertenseurs :** contrôle de l'HTA qui doit rester $\leq 150 /100$ mmHg.

- Pour l'HTA initiale transitoire qu'accompagne l'hémorragie méningée (réponse à une décharge de catécholamine) dont la durée n'excède habituellement pas 36 à 48h :
 - Clonidil 1amp en IM 3fois/j voire en perfusion continue.
 - Urapidil : 100mg dans 50ml de solvant, dose initiale 2mg /min soit 1ml /min à la seringue électrique, puis 2 à 30mg /h.

Tout traitement hypotenseur doit être interrompu devant l'apparition de signes d'ischémie cérébrale focale ou diffuse.

- Lutte contre le vasospasme artériel et ischémie cérébrale :

- Seule la nimodipine, en administration précoce, a fait preuve d'un effet favorable.
- En curatif d'un spasme ou lors d'une hémorragie méningée sévère : 1mg/h en IV à la seringue électrique pendant 2h, à augmenter ensuite à 2mg/h en fonction de la tolérance tensionnelle ; à maintenir pendant une anesthésie une chirurgie ou une angioplastie.
- En préventif lors d'une forme modérée : per os à 300mg/j en comprimé, à poursuivre pendant 1 à 2 semaines en post-opératoire.
- Contre-indications : grossesse, association à d'autres anticalciques, bêtabloquants, Aldomet.

- Surveillance :

- Pouls, Tension artérielle, température, conscience toutes les 15min, diurèse, score de Glasgow.
- Pupilles et examen neurologique toutes les 2h pendant les 12 premières heures.

1. Circonstances de découverte et particularités cliniques de l'association AI et CA :

1.2 Traitement chirurgical de l'AI rompu avec CA :

Le traitement de l'anévrisme rompu se fait en urgence, le plus rapidement possible .

L'indication opératoire lors d'un AI rompu avec CA pose de nombreux problèmes.

Avant la rupture de l'AI le patient avait une autorégulation qui facilite la perfusion en amont et en aval de la sténose aortique.

En cas d'hémorragie méningée, ce mécanisme subit une défaillance avec perte de cette autorégulation. Le patient se trouve exposé à des risques graves : les complications systémiques par hypertension artérielle touchant le cœur et le cerveau, avec insuffisance cardiaque, œdème pulmonaire, hypertension intracrânienne et vasospasme. Le retentissement d'aval de la sténose est représenté par l'hypoperfusion, celle-ci peut retentir gravement sur le fonctionnement rénal.

Sedzimir et al et Schwartz et Baronofsky ont traités la CA avant la rupture d'anévrisme.

Cet ordre cependant a un haut risque périopératoire de resaignement, et la thérapie hypertensive agressive induite contre le vasospasme est risquée. [41]

Les récentes avancées en anesthésie, la surveillance périopératoire et les techniques neurochirurgicales permettent un traitement chirurgical de la rupture d'anévrisme à la phase aiguë en présence d'une CA non traitée avec une relative sécurité. [41]

Pour cette raison la rupture d'anévrisme devrait être traitée le plus tôt possible avant la cure de la CA, comme pour notre patient.

Généralement l'anévrisme non rompu devrait aussi être traité avant la cure de la CA. Mais si l'insuffisance cardiaque est évidente ou que le clippage de l'AI non rompu s'avère difficile, la CA devra être réparée en premier. [36]

But

Le but est de traiter l'AI rompu repéré grâce aux données de l'artériographie pour éviter, entre autre, le resaignement.

Contre-indication de la chirurgie :

- Spasme vu à l'angio ou suspecté à la clinique.
- Signes d'ischémie : cliniques et /ou TDM ; troubles de la conscience.
- Stade 4 et 5 de la classification de Botterel (contre-indication relative).

Indications :

- En urgence : si aggravation brutale avec l'aide d'anti-comitiaux et anti-oedémateux.
- En différé, le plus souvent dans les 3 premiers jours (avant l'apparition du spasme), délai adapté en fonction :
 - De la gravité du tableau clinique initial : amène souvent à retarder l'intervention.
 - Du terrain : tares associées.
 - Du caractère anatomique de l'anévrisme.

L'oblitération de l'anévrisme réduit le risque de récurrence hémorragique.

Si l'anévrisme est accessible, une intervention chirurgicale pour clipper l'anévrisme est effectué, en particulier chez les patients qui présentent un hématome à évacuer ou une hydrocéphalie aiguë à drainer.

Si les patients sont peu symptomatiques, la plupart des neurochirurgiens vasculaires opèrent dans les 24 premières heures pour minimiser le risque de nouvelle hémorragie et de vasospasme. Si plus de 24h se sont écoulées, certains neurochirurgiens retardent l'intervention à 10j, ce qui diminue le risque de vasospasme, mais augmente le risque de nouvelle hémorragie et le taux de mortalité.

Comme alternative, les coils détachables peuvent être insérés pendant l'artériographie pour obstruer l'anévrisme, en particulier quand l'anévrisme se situe au niveau de l'artère cérébrale antérieure ou dans l'hémodynamisme postérieure.

Techniques :

- Deux méthodes selon les équipes :

➤ **Le clippage anévrismale**

- **La voie d'abord :**

La voie d'abord opératoire doit être planifiée et exécutée pour accomplir 4 buts : l'exclusion de l'anévrisme, la protection des structures vitales, la restauration des barrières anatomiques critiques et les reconstructions fonctionnelles et esthétiques.

Il existe plusieurs voies d'abords (ptériorale, sous frontale et sous temporale). Pour notre patient la voie ptériorale a été utilisée.

- **La voie ptériorale:**

C'est l'une des voies les plus employées en neurochirurgie. Elle permet d'aborder en effet toute la partie antérieure de la base du cerveau et notamment le polygone de WILLIS pour les anévrismes, au prix d'un écartement minime des lobes frontaux et temporaux repoussés de part et d'autre de la vallée sylvienne.

Centré sur le ptériorion, le volet fronto-temporal permet au neurochirurgien de descendre le long du bord libre de la petite aile du sphénoïde jusqu'à l'apophyse clinéoïde antérieure. Cette abord nécessite une parfaite connaissance de l'anatomie des plans superficiels pour éviter deux complications :

- Une paralysie du nerf temporo-facial aux conséquences toujours inesthétiques.
- Un trouble de l'ouverture buccale par lésion excessive du muscle temporal.

Le positionnement de la tête est très important et demande au neurochirurgien de se représenter les structures intracrâniennes dans l'espace, aidé au mieux en cela par les clichés IRM réalisés dans les trois plans, axial, sagittal et frontal. Pour cette voie d'abord, on cherche d'une part à verticaliser l'arête sphénoïdale et à l'aligner dans l'axe de vision du neurochirurgien, et d'autre part à favoriser l'écartement spontané du lobe frontal du toit de l'orbite. La tête est ainsi en général en légère extension et tournée de 30 à 60° du côté opposé à la voie d'abord, selon la topographie de la lésion abordée (Fig. 61A).

L'incision cutanée dépend aussi de la lésion abordée, des dimensions des sinus frontaux, et de la limite du cuir chevelu. En règle générale, elle commence verticalement, juste en avant du tragus, à hauteur de l'arcade zygomatique, en restant en arrière de l'artère

temporale superficielle et plus encore du nerf temporo-facial. L'incision monte verticalement vers la région temporale puis est recourbée selon une concavité antérieure et inférieure, jusqu'à la lisière du cuir chevelu, dépassant ou non la ligne médiane (Fig. 61B)

Lors du soulèvement du scalp et la désinsertion du muscle temporal, l'objectif, est de récliner le muscle temporal au maximum pour éviter que le champ de vision ne soit obstrué par le bombement de ce muscle, sans léser le nerf temporo-facial, et tout en préservant la vascularisation et l'innervation du muscle, pour ne pas compromettre sa trophicité et sa fonction ultérieure.

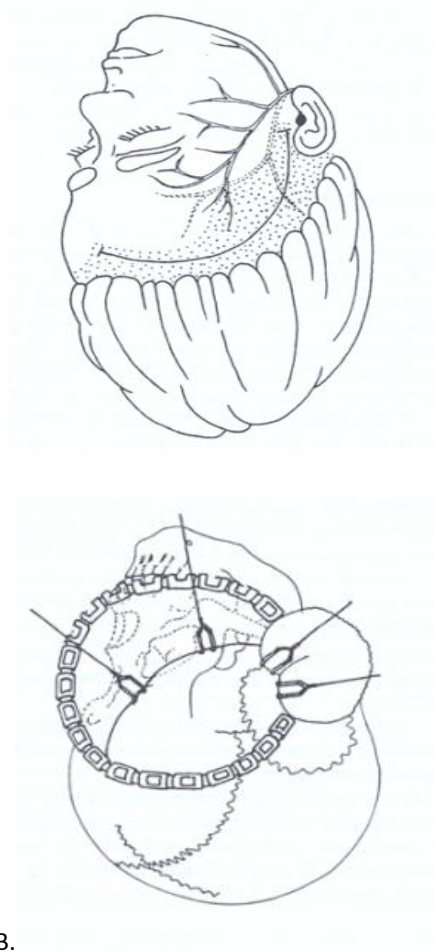


Figure 61.A. Voie ptériorale, tracé de l'incision cutanée. **B.** Soulèvement du scalp et désinsertion du muscle temporal.

Préparation du patient et anesthésie :

- **Evaluation préopératoire :**

Les risques opératoires sont maximaux au cours de l'acte chirurgical. Du fait de tous ces défis opératoires, la réanimation des patients prend une importance cruciale.

Elle aura pour but de procurer une bonne perfusion aux organes en amont et en aval de la sténose aortique. Cela aura pour conséquences une bonne oxygénation du tissu cérébral, une amélioration du métabolisme cérébral (notamment en présence d'un vasospasme avec phénomènes ischémiques).

La prise en charge anesthésique est la même que chez les patients porteurs d'AI isolé (Scherke et al.,2002). [15]

Chez les patients avec une CA et ayant un mécanisme autorégulateur facilitant une bonne perfusion des organes en amont et en aval de la sténose, une HSA anévrismale sévère aura pour conséquence une perturbation de l'autorégulation cérébrale. [36]

La gestion des soins intensifs peut être difficile chez ces patients, compte tenu des complications systémiques de l'HSA anévrismale tels que la sidération myocardique, l'œdème pulmonaire neurogénique, le SRIS (syndrome de réponse inflammatoire systémique).

Une augmentation de la TA pourrait être délétère pour le cœur et directement traduit en augmentation de la PIC lorsque l'autorégulation cérébrale est perturbée, tandis que le traitement normotensif pourrait conduire à une hypoperfusion rénale.

L'étude de Helbok et al. en 2011 montre l'importance du neuromonitorage pour optimiser les soins intensifs lors du traitement d'une HSA anévrismale associée à une CA.

- **Evaluation de l'état général :**

Il faut évaluer les fonctions cardiovasculaires et respiratoires dont dépendent l'oxygénation et la perfusion cérébrale.

L'hypotension étant particulièrement préjudiciable dans le contexte d'une HTIC, l'évaluation de la volémie (fréquence cardiaque, diurèse, signes d'hypoperfusion périphérique, pression veineuse centrale, remplissage vasculaire préopératoire effectué, variations respiratoires de la pression artérielle sous ventilation artificielle) ainsi que la fonction myocardique (valeur de la troponine ou du BNP (peptide cérébral natriurétique) , échographie cardiaque préopératoire éventuelle, monitoring du débit cardiaque) sont des éléments importants .

La pression artérielle habituelle du patient est un élément à essayer de préciser par le patient ou sa famille, compte tenu de la fréquence des antécédents d'HTA chez un patient porteur d'une CA.

En revanche les modifications fréquentes de l'ECG n'ont pas d'impact sur la prise en charge.

L'évaluation respiratoire doit rechercher une hypoxémie, une image pulmonaire suggérant un syndrome d'inhalation bronchique ou un œdème pulmonaire.

L'ionogramme plasmatique à la recherche d'une hyponatrémie, la glycémie et la valeur de l'hématocrite sont des éléments à consigner pour la conduite peropératoire.

Un groupage sanguin doit avoir été effectué et des concentrés globulaires doivent pouvoir être immédiatement disponibles pour l'intervention.

- **Monitoring :**

Actuellement les techniques de monitoring en salle d'intervention et après en soins intensifs permettent d'optimiser la prise en charge.

Notre patient a eu une intervention dans des conditions optimales.

L'hypertension artérielle constatée avant l'intervention a été contrôlée, mais des pics à 180/110mm Hg et à 170 /90 mm Hg sont survenus durant l'intervention et ont été corrigés.

Le monitoring minimum comporte un monitoring invasif de la pression artérielle et de l'ECG, de l'oxymétrie pulsée, de la fraction expirée de CO₂, de la température, de la diurèse. [42]

Le monitoring du milieu cérébral et des fonctions cérébrales est de plus en plus utilisé en neurochirurgie. Lorsqu'un capteur de pression intracrânienne (ou une dérivation ventriculaire externe) est en place avant l'induction anesthésique, la surveillance continue de la PIC est utile. Elle permet de dépister un resaignement anévrisimal, ce qui modifie la stratégie opératoire ou de dépister une baisse de la pression de perfusion cérébrale. [42]

Le monitoring par EEG peut fournir des informations globales mais est utilisé lorsqu'une protection cérébrale pharmacologique est envisagée.

- **Gestion de la pression artérielle :**

L'objectif peranesthésiques est d'éviter les poussées hypertensives qui augmentent le risque de rupture anévrismale et l'hypotension source d'hypoperfusion cérébrale.

Il est important de prévenir les modifications hémodynamiques des stimuli douloureux (laryngoscopie, mise en place de la tête de Mayfield, incision cutanée). Ceci peut être obtenu par l'injection d'un morphinique ou d'esmolol par exemple.

Une chirurgie précoce de l'AI rompu requière plusieurs précautions postopératoires spécifiques.

Une précaution importante est de maintenir la PA suffisamment élevée pour prévenir une complication ischémique due au vasospasme, qui pourrait grever le pronostic après clippage de l'anévrisme rompu, même chez les patients jeunes. [42]

Cependant induire une HTA pourrait causer une insuffisance cardiaque, un œdème cérébral et une rupture accompagnant l'anévrisme.

Une PAM optimale de 80-90mmHg permet d'éviter l'hypoperfusion rénale. [42]

Dans l'étude du cas de Serizawa, la fonction cardiaque était évaluée grâce à la pression pulmonaire capillaire dans le 1^{er} cas et par la pression veineuse centrale dans le 2^{ème} cas. La décompression et le drainage ventriculaire étaient très efficaces pour contrôler la PIC durant le traitement hypertensif induit dans les 2 cas. Bien que le 1^{er} cas ait requis des agents hyperosmolaire dans un temps postopératoire précoce, la PA était facilement contrôlée dans les 2 cas par une perfusion intraveineuse continue de faibles doses de nicardipine ou dopamine. [41]

Dans l'étude de Sherke et al , en 2002 sur la gestion anesthésique d'un clippage d'AI rompu associé à une CA , une hypotension contrôlée fut utilisée durant 20min avec une perfusion continue de nitroglycérine. La PAM était entre 50 et 60mmHg aux membres inférieurs et entre 70 et 80mmHg dans les membres supérieurs. [42]

L'hypotension contrôlée menace la perfusion des organes vitaux distaux à la CA durant l'intervention chirurgicale. Différentes modalités sont utilisées pour assurer une circulation adéquate incluant la surveillance de la PA invasive et non invasive dans les membres inférieures, surveillance invasive de la fréquence cardiaque, potentiels évoqués somatosensoriels spinales et la pression du LCR.

Cependant une surveillance aussi sophistiquée et coûteuse pourrait ne pas être disponible dans la plupart des centres des pays en développement.

De plus cela fournit des avantages minimes par rapport à la surveillance physiologique tels que la surveillance de la PA invasive et non invasive au niveau des membres inférieurs combinée avec l'estimation de la diurèse horaire. Dans cet étude il a été utilisé de simples outils de surveillance basés sur le fait que la PAM > 50-60mmHg est suffisante pour maintenir l'autorégulation rénale et une perfusion adéquate de la moelle épinière et du cerveau. Le maintien du débit urinaire au-dessus de 1ml/min/kg durant la période périopératoire et le maintien de la PAM dans les membres inférieurs au dessus de 50-60mmHg devrait veiller à une perfusion adéquate des reins et des autres organes vitaux incluant la circulation dans la moelle épinière.

- **Techniques visant à la détente cérébrale :**

La pratique de la chirurgie précoce amène les chirurgiens à opérer des cerveaux en réaction inflammatoire aigue, difficile à disséquer.

Les moyens permettant une bonne détente cérébrale sont donc particulièrement indiqués pour limiter l'usage des écarteurs ou diminuer la tension cérébrale sous ces écarteurs responsables d'une ischémie locale.

L'hypocapnie est une méthode classique pour améliorer la détente cérébrale et prévenir l'HTIC. Cependant l'hypocapnie diminue le débit sanguin cérébral. On peut recommander de maintenir la PaCO₂ des patients autour de 30mmHg.

Un autre moyen de détente cérébrale est le mannitol . Son pic d'action sur la diminution du volume intracrânien, qui se situe 30 à 45minutes après le début de la perfusion, doit survenir au moment de l'ouverture de la dure-mère. L'installation du patient étant souvent longue, il ne faut pas débuter la perfusion au moment de l'induction mais à peu près au moment de l'incision cutanée.

On s'abstiendra d'utiliser le mannitol chez les patients hémodynamiquement instables, comme notre patient, ou présentant des troubles hydroélectrolytiques. Dans tous les cas les pertes urinaires résultant de l'utilisation du mannitol doivent être compensées par du sérum salée isotonique.

La technique certainement la plus efficace est le drainage du LCR. Ceci est réalisé soit par le drainage ventriculaire soit par la mise en place peropératoire, à travers une table trouée, d'une aiguille ou d'un cathéter relié à un système de drainage gradué.

Toute diminution rapide de la PIC entraînant un risque de rupture anévrismale, il est impératif de s'assurer que le dispositif de drainage est clampé jusqu'à l'ouverture de la dure-mère.

- **Place de l'hypotension contrôlée :**

Son utilisation a diminué voire disparue dans la plupart des équipes ces dernières années.

L'évolution de la technique chirurgicale a beaucoup réduit les indications de l'hypotension. Le clippage temporaire des vaisseaux afférents de l'anévrisme, qui permet d'exclure celui-ci de la circulation, est une technique qui s'est révélée sûre.

L'attitude actuelle est donc de maintenir la pression artérielle à la limite inférieure de la valeur habituelle du patient avant le clippage de l'anévrisme puis à la limite supérieure de cette valeur une fois le clippage réalisé.

La rupture anévrismale peropératoire avec hémorragie incontrôlable paraît être la seule indication actuelle de l'hypotension contrôlée.

- **Problème de la protection cérébrale :**

L'utilisation courante du clippage temporaire de l'artère afférente de l'anévrisme crée une situation d'ischémie cérébrale focale.

Une mesure simple est d'augmenter la pression artérielle pour favoriser la circulation collatérale.

- **Réveil :**

Pour les patients sans trouble majeur de la conscience préopératoire (grade I-II de la WFNS), un réveil rapide permettant une extubation en salle d'intervention doit être programmé. Ce réveil précoce permet une détection rapide des déficits neurologiques.

Un déficit postopératoire immédiat peut être dû au mauvais positionnement d'un clip vasculaire, à une compression cérébrale intraopératoire due aux écarteurs, au développement d'un hématome intracérébral, à l'aggravation peropératoire d'un vasospasme ou à une hypotension. C'est l'interaction de plusieurs de ces facteurs qui explique la plupart des déficits neurologiques postopératoires.

Les conséquences de ces complications sont d'autant plus réversibles que leur diagnostic est précoce. Avant le réveil, la plupart des équipes préconisent un traitement prophylactique des convulsions comme pour notre patient qui a été mis sous valproate de sodium. Le patient n'a jamais convulsé.

Pour finir, il faut souligner que la prise en charge de ces patients ne s'arrête pas à la sortie du bloc opératoire. Une bonne transmission avec l'équipe qui va les prendre en charge est indispensable. En dehors des éléments préopératoires déjà vus, le déroulement de l'intervention doit être décrit : durée, technique anesthésique, difficultés rencontrées, mise en place et durée des clips temporaires, aspect du cerveau en fin d'intervention, comportement hémodynamique du patient.

- **Technique chirurgicale du clippage :**

La cure chirurgicale des anévrismes artériels intracrâniens est actuellement le traitement de référence. Depuis les années 1950, on utilise la pose d'un clip en alliage de titane, les clips de Yasargil au niveau du collet de l'anévrisme. [35]

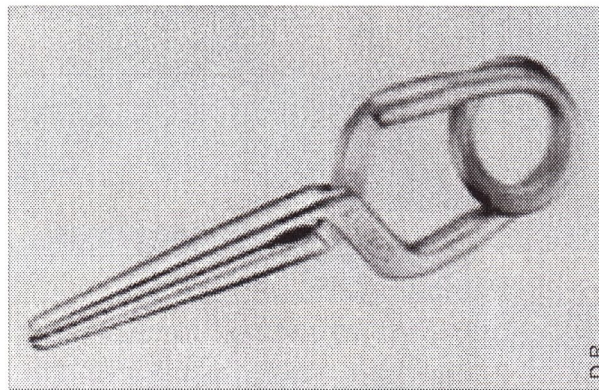


Figure 62. Clip de Yasargil standard permanent ;
il existe des clips mini ou standard et permanents ou temporaires. [35]

Cette méthode a été considérablement améliorée par le développement de la microchirurgie dans les années 1970. Elle est réalisée en utilisant un abord intracrânien le plus étroit, le plus basal et le plus extra-cérébral possible. La pose du clip est effectuée sous

anesthésie générale. Le choix de la forme et de la taille des clips utilisés pour l'exclusion de l'anévrisme dépend de la configuration anatomique de celui-ci, de la largeur de son collet et de l'implantation de l'anévrisme par rapport aux artères collatérales.

On procède à un abord direct de la malformation, une dissection sous microscope, pose d'un clip non ferromagnétique au niveau du collet du sac anévrismal. [35]

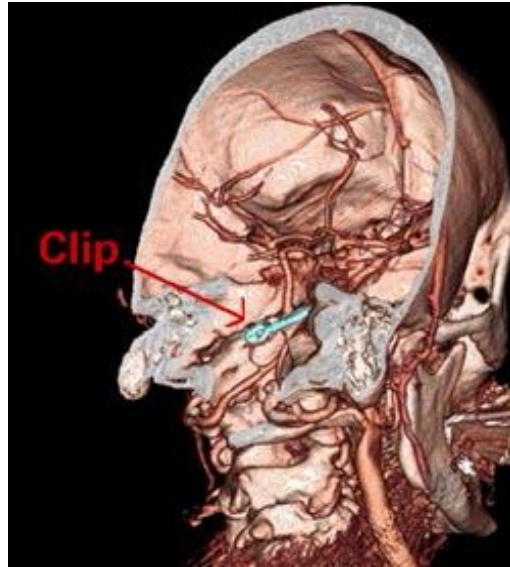


Figure 63. Scanner CT 3D volumétrique du crâne avec un clip représenté en bleu.



Figure 64. Mise en place d'un clip à ressort métallique, permanent, à travers le collet de l'anévrisme en le scellant hors de la circulation sanguine.

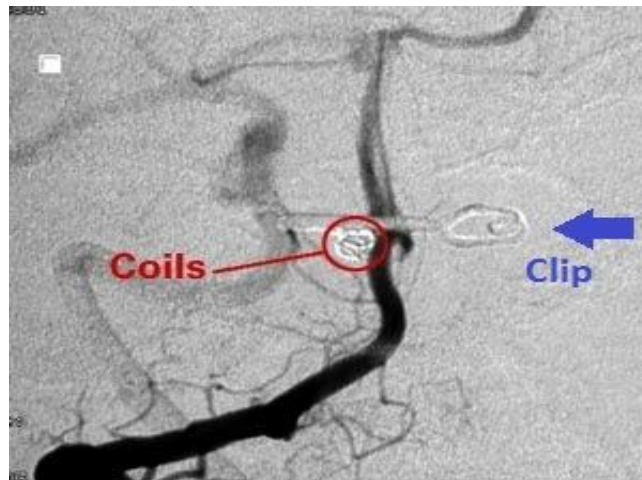


Figure 61. Angiographie cérébrale.

Notez le clip anévrismal et l'anévrisme résiduel sous le clip.

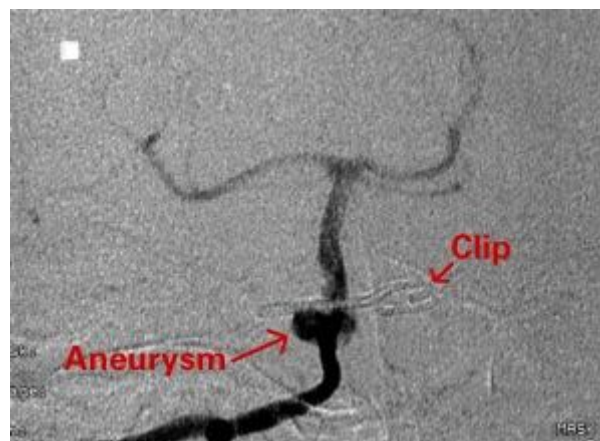


Figure 65. Des coils ont été placés dans l'anévrisme résiduel qui a été exclu de la circulation artérielle.

Cette opération illustre le fait que beaucoup de situations requièrent les deux techniques à la fois (clippage et embolisation).

- **Complications liées au clippage :**

✧ *La rupture du sac anévrismal :*

Une rupture de l'anévrisme peut être induite par une traction excessive sur l'anévrisme des écarteurs, être secondaire à une brèche provoquée par un instrument de dissection, faire suite à l'arrachement ou à la section d'une petite branche artérielle perforante. Enfin, l'anévrisme peut se rompre spontanément pendant l'application du clip.

✧ *L'ischémie*

Une ischémie locale peut être secondaire à la compression exercée par les écarteurs, un clip inadéquat, une obstruction du vaisseau porteur de l'anévrisme, une hypotension artérielle, un clampage temporaire prolongé ou inadapté.

✧ *L'œdème cérébral*

Il peut être d'origine cytotoxique (secondaire à l'ischémie cérébrale), vasogénique (secondaire aux pressions et/ou tractions exercées par les écarteurs chirurgicaux),

➤ **Embolisation anévrismale**

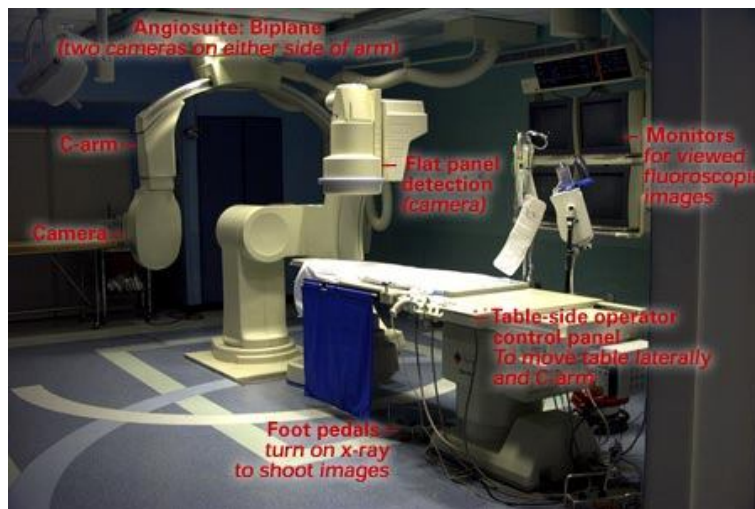


Figure 66. Salle d'opération pour une embolisation.

Alors que les bénéfices apportés par les deux types de traitement (chirurgical et endovasculaire) en cas de rupture d'anévrisme sont bien connus, il a fallu attendre une étude multicentrique de grande envergure, l'étude ISAT (Molyneux et al., 2002), sur 2143 patients présentant une HSA et pouvant être traités des deux façons, pour préciser que le traitement endovasculaire permet un bénéfice significatif sur le plan de la morbidité à 1an par rapport au traitement chirurgical. [35]

La neuroradiologie interventionnelle, à ses débuts était réservée préférentiellement aux anévrismes inopérables ou difficilement opérables. Dans les années 1970, des ballonnets étaient placés et gonflés directement dans les poches anévrismales. Par la suite ces ballonnets ont cédés leur place à des microspiraies métalliques, les coils, en raison d'une déflation progressive des microballonnets. [35]

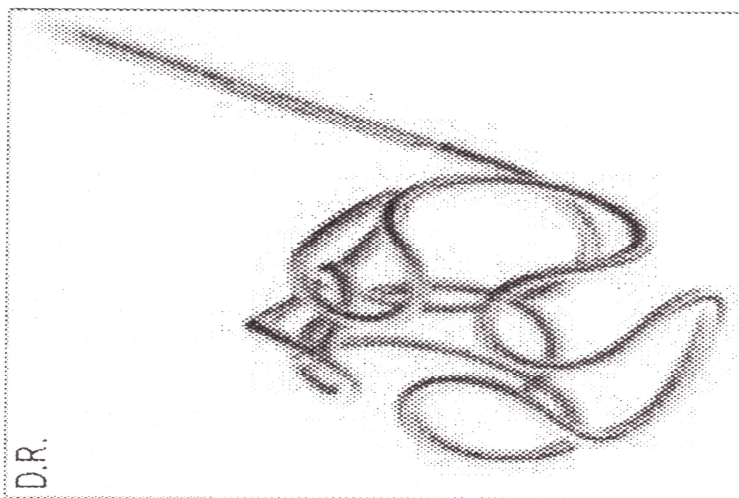


Figure 67. Coil complexe GDC-3 . [35]

Les coils peuvent être définis comme des microspiraies préformées, des ressorts, dont les formes, les tailles, les constitutions sont très diversifiées. Leur mécanisme d'action est multiple. En plus d'occlure mécaniquement l'anévrisme, ils induisent une thrombose puis une fibrose locale et une cicatrisation pariétale ultérieure. Ils sont constitués en grande

majorité d'un alliage de platine ; le choix de ce métal est motivé par son caractère non magnétique, ce qui le rend compatible avec un examen d'IRM.[35]

Quand la chirurgie n'est pas possible ou quand le collet est trop large : exclusion de l'anévrisme à l'aide d'un ballonnet gonflable ou microcoils (matériel en titane pelotonné favorisant la thrombose physiologique de l'anévrisme).

Ces coils sont mises en place dans la lumière anévrismale via un microcathéter introduit par voie fémorale.

L'utilisation de coils a pour avantage d'être moins traumatisante du fait de l'absence de crâniotomie, de rétraction du parenchyme cérébral, et enfin de manipulation des vaisseaux intracérébraux. Ce traitement doit être réalisé le plus tôt possible, idéalement, dans la suite immédiate de l'angiographie diagnostique. [35]

- Les étapes du protocole d'intervention [35] :

- ✧ Anesthésie générale et mise en place d'une sonde urinaire
- ✧ Mise en place d'un abord au niveau de l'artère fémorale
- ✧ Anticoagulation par héparine non fractionnée durant l'intervention
- ✧ Pose de coils (coiling)
- ✧ Fermeture artérielle en fin de procédure
- ✧ Transfert dans un service de Réanimation

Prescription pendant un mois d'aspirine à 250mg/j, à doses anti-agrégantes plaquettaires.

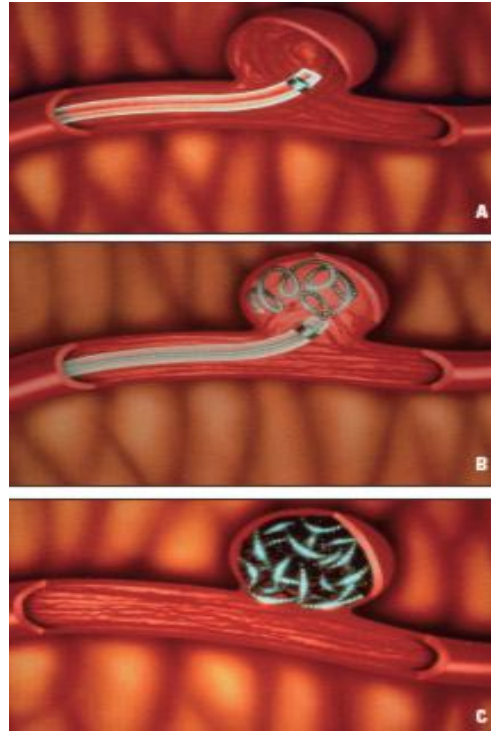


Figure 66. Illustrations d'une embolisation d'un anévrisme sacculaire. A. Microcathéter introduit dans la lumière anévrismale. B. Largage des microcoïls à l'intérieur de l'anévrisme. C. Exclusion de l'anévrisme.

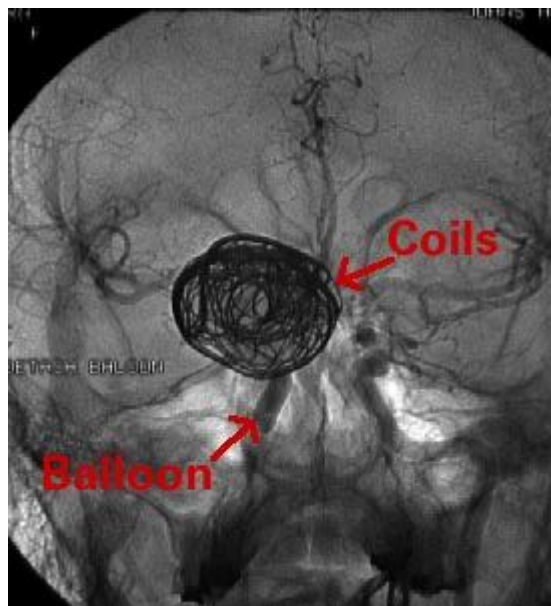


Figure 67. Angiographie cérébrale montrant des bobines (micro-coïls) dans un anévrisme géant, un ballon a été détaché en dessous des bobines afin de s'assurer que l'artère cérébrale est fermée.

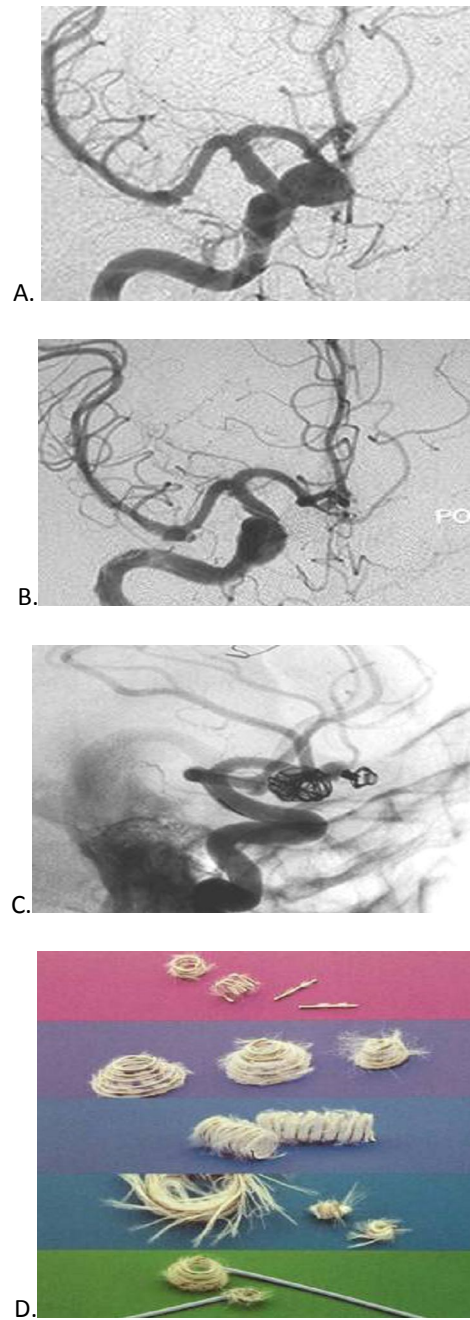


Figure 68. Angiographie interventionnelle.

A. Pré embolisation. B. Per embolisation. C. Post embolisation. D. Coils.

Les avantages principaux de cette méthode résident dans l'absence de craniotomie, de rétraction du parenchyme cérébral et de manipulation des vaisseaux intracérébraux.

- **Indications du traitement endovasculaire :**

Le traitement endovasculaire était classiquement réservé aux patients récusés par la chirurgie comme les formes chirurgicales à risque (les anévrismes localisés sur la circulation postérieure, les anévrismes larges ou géants). Les anévrismes les plus fréquemment traités par voie endovasculaire seraient ceux du système vertébrobasilaire, les anévrismes intracaverneux et ceux de l'artère communicante antérieure à extension postérieure.

En présence d'un vasospasme, le traitement endovasculaire peut être réalisé sans retarder l'acte opératoire.

Chez les patients jeunes n'ayant aucun antécédents d'HSA , le clippage et l'embolisation anévrismale peuvent être employés pour les anévrismes de 7 à 12 mm de diamètres à la fois dans la circulation antérieure et postérieure , et pour les petits anévrismes localisés dans la circulation postérieure.[15]

Les anévrismes dont la taille dépasse 12mm de diamètre seront généralement traités de façon agressive chez les patients jeunes. [15]

Le choix entre le traitement chirurgical , par mise en place d'un clip, ou endovasculaire, par oblitération avec des coils, doit prendre en compte des critères anatomiques (localisation, taille, collet de l'anévrisme), cliniques (âge et état clinique du patient) et techniques.

Le facteur limitant essentiel pour l'embolisation est la taille du collet et le risque d'occlusion d'une branche artérielle. En effet, si, historiquement, les anévrismes du tronc basilaire ont été les premiers à être traités par voie endovasculaire, aujourd'hui, le traitement endovasculaire est effectué de première intention quelque soit le siège pour la grande majorité des anévrismes. Les anévrismes de la bifurcation sylvienne caractérisés par

un collet large communicant largement avec les branches de division sylvienne sont plus difficilement accessibles et doivent être discutées avec un traitement chirurgical.

L'état clinique et l'âge du patient doivent également être pris en compte. En effet, des patients présentant un terrain fragile, un état clinique précaire tolèreront mieux le traitement par voie endovasculaire. [35]

La faisabilité du traitement endovasculaire s'est néanmoins accrue lors de ces dernières années, liées à l'apparition de ballons de remodeling et de stents. [35]

Au final, ce sera au cours d'une consultation que seront évoqués avec le patient et/ou sa famille les modalités de l'intervention choisie, ainsi que les risques inhérents à celle-ci. [35].

Chez notre patient, l'artériographie par voie fémorale était techniquement impossible à cause de la CA, de ce fait l'embolisation anévrismale était irréalisable d'où le choix du clippage chirurgicale.

- **Facteurs limitants et contraintes**

Les deux autres facteurs limitants, après la taille du collet et le risque d'occlusion d'une branche artérielle sont la tortuosité du vaisseau artériel sur lequel est situé l'anévrisme et le rapport entre le collet et les branches de division de l'artère concernée. L'existence d'un hématome intracérébral compressif est une contre-indication au traitement endovasculaire.

L'occlusion endovasculaire impose un certain nombre de contraintes : une immobilité absolue du patient, donc une anesthésie générale sans hyperventilation ni tachycardie, génératrices de mouvements céphaliques.

L'inconvénient principal du traitement endovasculaire est le risque de recanalisation des anévrismes, qui survient avec une fréquence de 30 à 50% surtout dans le cas d'anévrismes volumineux, anévrismes à collet large et en cas d'occlusion partielle ou incomplète. C'est la raison pour laquelle ont été développés les coils « actifs » revêtus de polymère entraînant une réaction inflammatoire ou permettant de majorer le remplissage anévrismal [35].

- **Complications liées à l'acte :**

✧ *A l'origine d'une ischémie :*


- La migration erratique d'un coil en aval du vaisseau porteur de l'anévrisme ;
- Un accident thromboembolique, lié à la migration d'un caillot qui a pu se former au niveau de l'orifice de perforation du sac anévrisimal, au sein des microspires, ou au niveau des cathéters utilisés pour l'occlusion endovasculaire.

ces accidents thromboemboliques ont été considérablement réduits par les traitements anticoagulants systématiques peropératoires ;

- un spasme du vaisseau porteur ;
- l'occlusion du vaisseau porteur, consécutive à la protrusion des microspires.

✧ *A l'origine d'une récurrence hémorragique (favorisée par les traitements anticoagulants préventifs) :*

- une perforation du sac anévrisimal par le guide ou le cathéter ;
- la rupture du sac anévrisimal peut être consécutive à la distension de la paroi de l'anévrisme par une microspire de diamètre inadapté, ou bien faire suite à l'augmentation de pression transmurale générée par l'injection de produit de contraste.
- Une dissection de l'artère.

 **Traitement des complications précoces de l'hémorragie méningée après le traitement chirurgical initial : [28]**

➤ **Hydrocéphalie :** Drainage ventriculaire externe du LCR.

- Indication :
 - Uniquement les patients symptomatiques (cliniques et TDM).
 - Une dilatation ventriculaire isolée sans signes de souffrance cérébrale ou d'HTIC ne doit pas être dérivée.

- Dans le doute, l'indication ne sera portée que sur les arguments tirés d'un monitoring continu de la pression intracrânienne.
- **Ischémie cérébrale précoce ou retardée :**
 - Contrôle de la volémie et de la TA : une chute de la volémie ou de la TA (< 150 / 90-100mmHg) peut entraîner un accident vasculaire ischémique hémodynamique.
 - Antagonistes calciques administrés le plus précocement possible.
- **Resaignement :** aucun traitement préventif en dehors du traitement chirurgical.

 **Surveillance :**

➤ **Après clippage**

- Consultations de neurochirurgie à court terme (6 semaines à 3 mois), long terme (1 an à 3 ans) et à 8ans éventuel).
- Scanner (si suspicion d'hydrocéphalie chronique)
- Bilan neuro-psychologique pour certaines localisations notamment l'anévrisme de l'artère communicante antérieure.

➤ **Après embolisation:**

- Consultations de neuroradiologie précoce (2 à 6 mois), à moyen terme (1 à 3 ans) et long terme (3 à 5 ans ou au-delà).
- Artériographie à moyen terme (1 an).
- ARM tardive (2 à 3 ans).
- Bilan neuro-psychologique .

2. Traitement de la coarctation de l'aorte :

2.1. Le traitement médical :

On peut traiter l'HTA avant l'intervention chirurgicale au moyen de β -bloquant ; il faut proscrire les IEC.

Après la cure chirurgicale, l'HTA pourra être traitée à l'aide de β -bloquants, d'IEC, de bloqueurs des récepteurs à l'angiotensine.

Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion pourront être utilisés mais sous haute surveillance de la fonction rénale en raison du rôle de l'hyperangiotensinémie dans le maintien de la filtration glomérulaire comme dans les sténoses bilatérales des artères rénales.

2.2. Le traitement chirurgical : [29]

Le choix du traitement définitif le plus adapté reste controversé. Certains centres préfèrent l'angioplastie transluminale percutanée au ballonnet, avec ou sans mise en place d'un stent, alors que d'autres préfèrent l'intervention chirurgicale et réservent la méthode par ballonnet pour la récurrence de la coarctation après correction chirurgicale.

Le taux de succès initial après une angioplastie au ballonnet est de 80 à 90% ; une cathétérisation ultérieure pourra permettre de dilater le stent durant la croissance de l'enfant.

Les options chirurgicales comprennent la résection avec anastomose terminotermale, utilisée pour notre patient, l'aortoplastie par patch, l'aortoplastie utilisant l'artère sous-clavière gauche.

Le choix repose sur la forme anatomique et sur les préférences du centre hospitalier.

Pour notre patient le choix s'est orienté vers la résection-anastomose sans interposition de tissu prothétique (intervention type Craford), à laquelle peuvent être associées des méthodes d'agrandissement en cas d'hypoplasie sus-stricturale.

🚦 **Les différentes techniques chirurgicales :**

➤ **La technique de Craford : procédure chirurgicale**

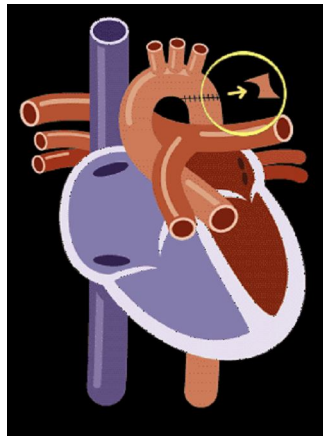


Figure 69. Technique de Craford.[29]

La voie d'abord est une thoracotomie postérolatérale gauche dans le 4^{ème} espace intercostal gauche, après une dissection minutieuse, l'aorte est mobilisée en faisant une hémostase soigneuse des vaisseaux musculaires développés par la circulation collatérale. Après clampage de l'aorte en amont et en aval de la lésion, la résection de la sténose est faite assez largement. Enfin une anastomose bout à bout est pratiquée à l'aide de fil très fin.

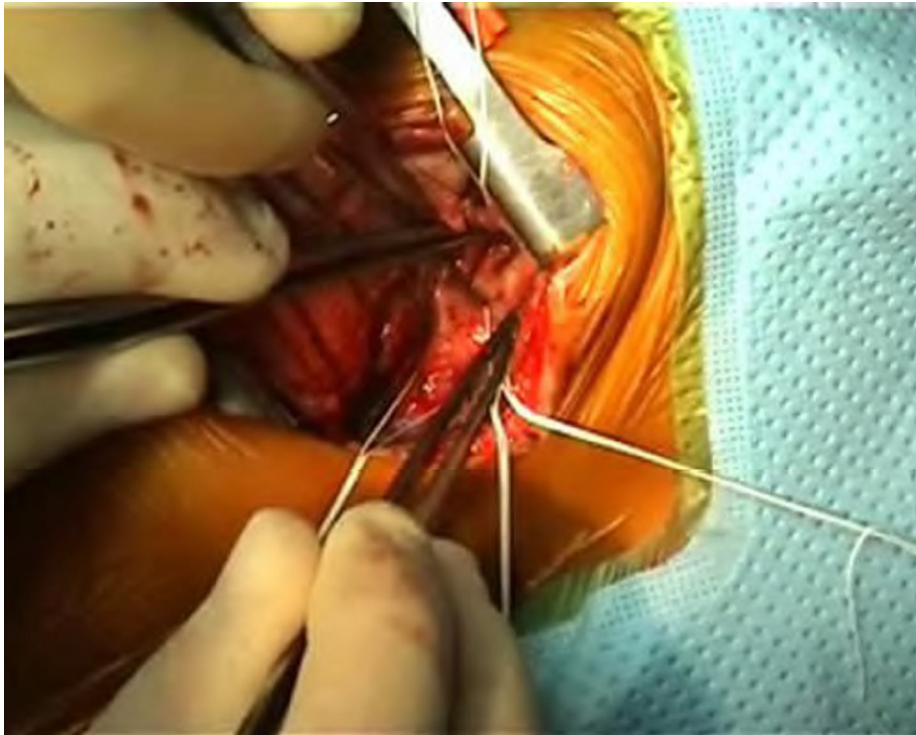


Figure 70. Après thoracotomie postéro-latérale dans le 3ème espace intercostal, la plèvre pariétale au-dessus l'aorte est incisée et 4 ou 5 sutures de surjet sont placées pour garder le poumon rétracté et exposer l'aorte. Une lésion du nerf laryngé récurrent est évitée en dégageant le nerf vers la ligne médiane de la plèvre. Une vaste dissection permet la mobilisation de l'aorte descendante, des artères intercostales, de la crosse aortique et de ses branches, jusqu'à l'artère innominée. Des clamps sont placés autour de l'arc aortique, l'artère sous clavière et l'aorte thoracique descendante. [29]

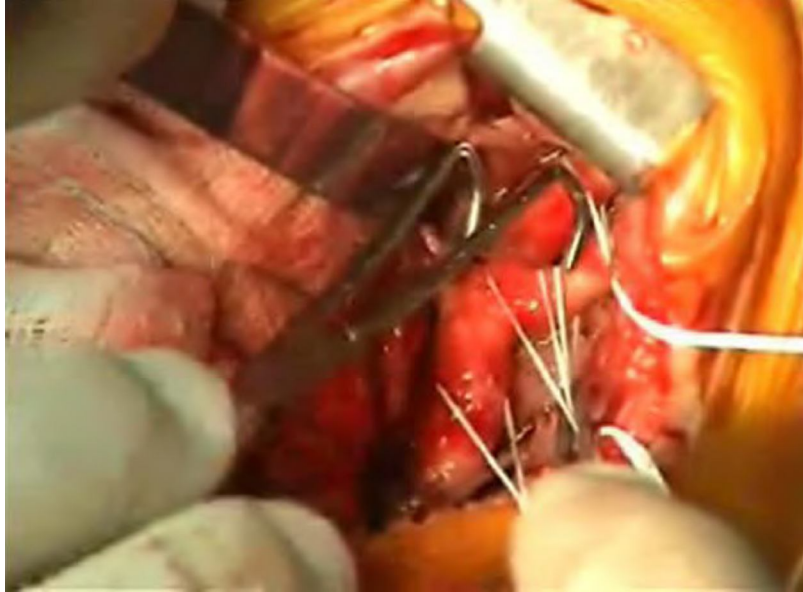


Figure 71 : Le canal artériel est ligaturé avec une suture 3/0. Deux pinces de clamp sont positionnées : une à la crosse aortique et l'artère de sous clavière, permettant le débit sanguin à travers une artère carotide partiellement occluse à gauche et une à l'aorte thoracique descendante. Aucune perfusion d'héparine systémique n'est généralement nécessaire. Le sang est aspiré avec une seringue afin de visualiser que les pinces soient bien placées. [29]

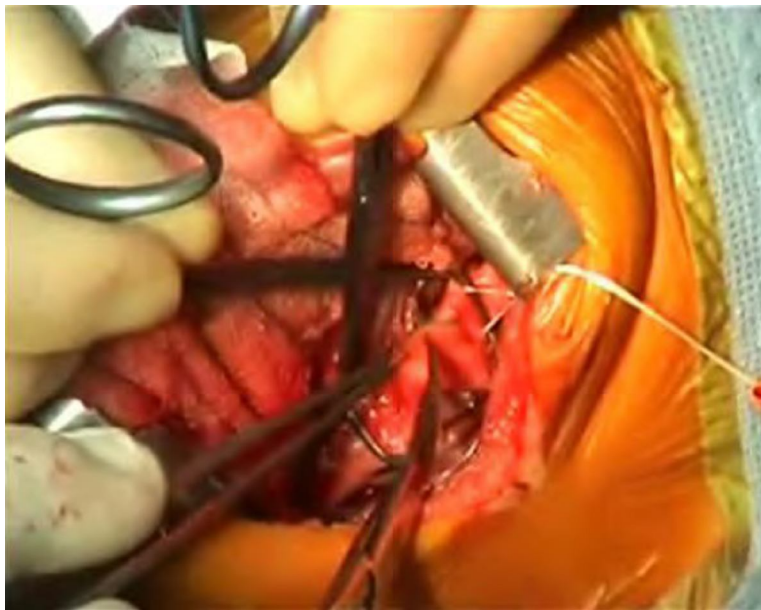


Figure 72 : L'isthme aortique est divisé juste au-dessus du canal artériel, le tissu ductal est complètement excisé.



Figure 73 : Une incision longitudinale est faite dans la paroi postérieure de l'aorte descendante. Un point de surjet est placé à la lumière de l'arche et une généreuse incision est faite dans la concavité de l'arche jusqu'à la base de l'artère carotide gauche. On obtient une circonférence égale des deux extrémités aortiques. La lumière de l'aorte est lavée avec une solution héparinée. [29]

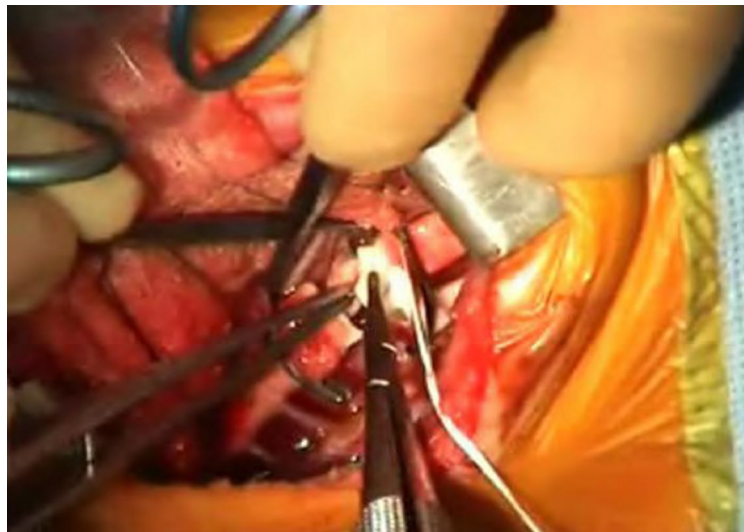


Figure 74: L'anastomose est démarrée à la face postérieure avec du fil résorbable. L'anastomose est terminée, alors que l'assistant tient deux pinces, permettant l'optimisation de l'exposition. [29]

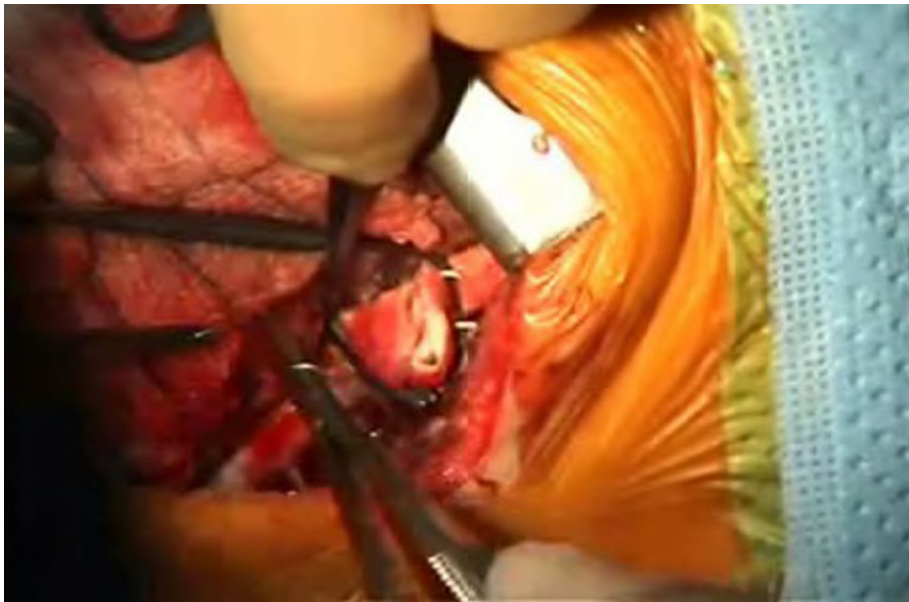


Figure 75 : L'anastomose est terminée, alors que l'assistant tient les deux pinces .[29]

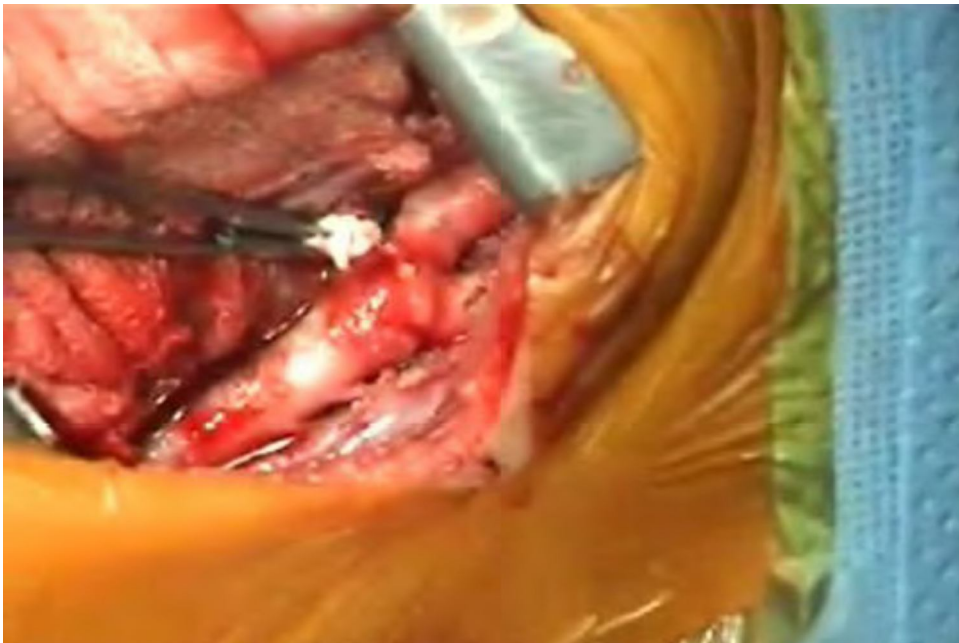


Figure 76 : La pince distale est sortie en premier lieu, suivie par la proximale. L'anastomose prolongée termino-terminale semble suffisamment large et l'aorte descendante doit apparaître bien pulsatile .[29]

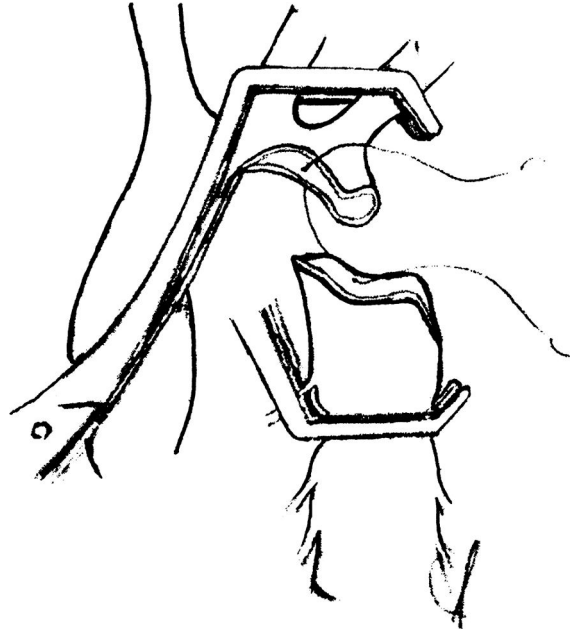


Figure 77: le clamp aortique proximal est positionné à l'arc transversal. L'artère carotide commune gauche peut ou ne peut pas être pincée. La perméabilité des artères est vitale et est confirmée avec la surveillance de la pression artérielle droite radiale ou brachiale. La pince distale est positionnée à l'aorte descendante. Les pinces sont placées de façon que l'assistant puisse optimiser les secours de la tension sur la suture et garantir une bonne exposition, avec une ingérence minimale sur l'opérateur .[29]

➤ **Technique de Crafoord modifiée : (début des années 80) :**

Résection de la zone coarctée et anastomose terminoterminal pouvant être complétée par une plastie extensive de l'aorte horizontale.

➤ **L'intervention de Waldhausen ou volet sous clavier :**

L'artère sous clavière gauche est sectionnée et basculée vers le bas pour élargir l'isthme aortique.

➤ **L'aortoplastie par patch prothétique.**

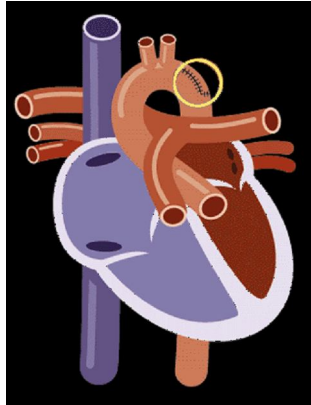


Figure 78. Aortoplastie par patch prothétique.[29]

➤ **L'intervention chirurgicale de Blalock-Clagett :** [29]

Elle se pratique quand celle de Crafoord n'est pas possible. Au cours de l'intervention de Blalock-Clagett le chirurgien cardiologue pratique une anastomose (communication) de l'artère sous-clavière gauche avec l'aorte au-dessous de la sténose. Il s'agit d'une anastomose terminotermine 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.**

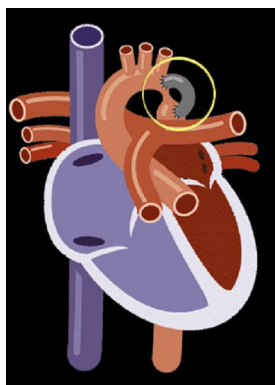


Figure 79. Résection et interposition d'une prothèse vasculaire [29].

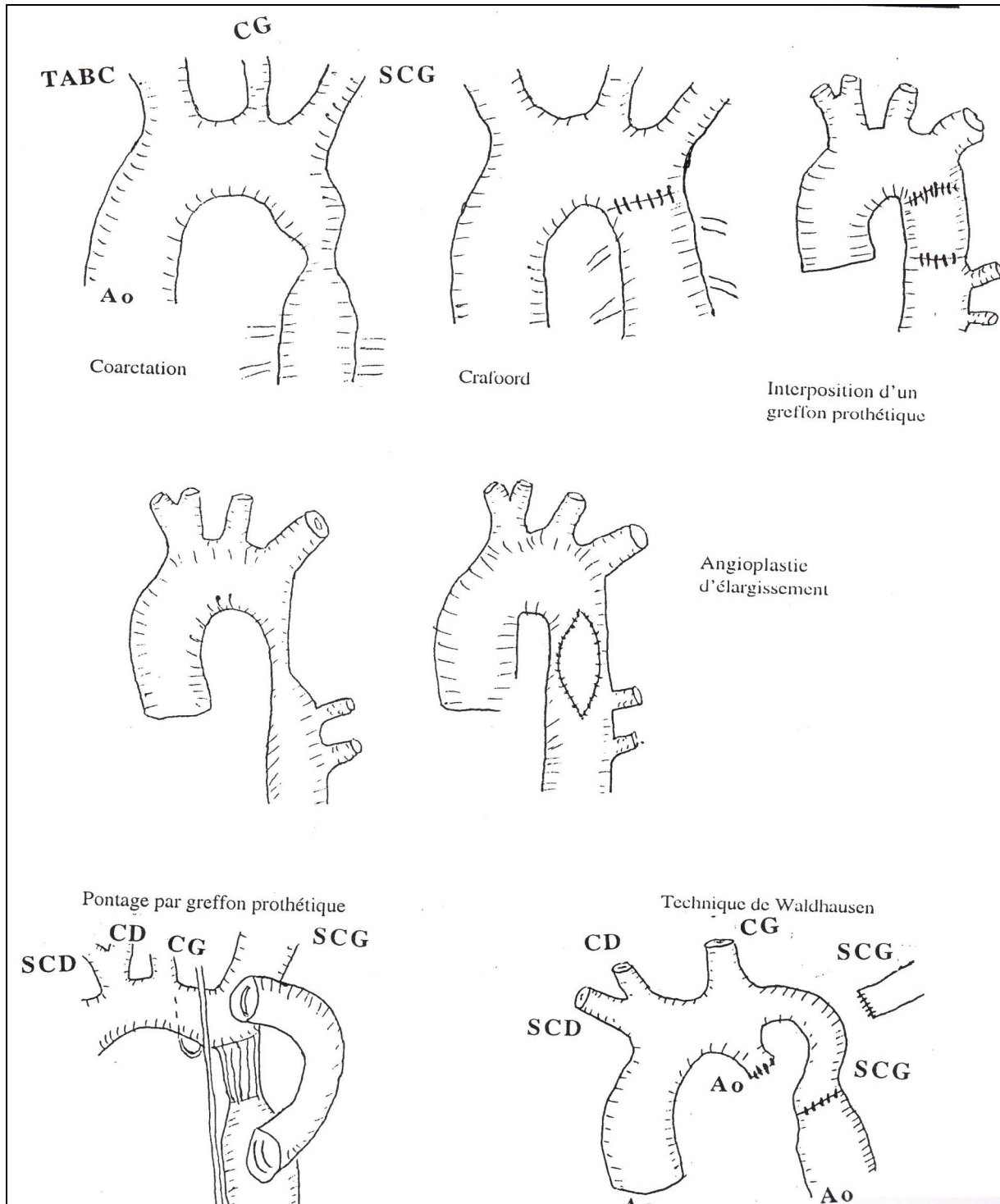


Figure 80. Schématisation des différentes techniques chirurgicales [6].

Indications :

Le traitement médical n'a pour but que de préparer à l'intervention en cas d'HTA menaçante (supérieure à 150mm Hg de systolique chez le nourrisson), ou de traiter une hypertension résiduelle postcoarctectomie.

Le traitement chirurgical de la coarctation doit être réalisé :

- L'intervention de principe est proposée entre 6mois et 2ans, où la mortalité est la plus faible (<4% ; hypertension artérielle résiduelle 3%).
- Avant 6mois, ne sont opérés que les coarctations mal tolérées (insuffisance cardiaque, hypertension artérielle >150mm Hg de systolique). Le risque d'hypertension artérielle résiduelle est alors faible (<3%) mais la mortalité est plus lourde (20%) et surtout le risque de recoarctation est plus important (25%) .
- Après 2ans, les coarctations de découverte tardive sont opérées systématiquement avec un risque de recoarctation nul, mais une mortalité qui s'accroît au fil du temps (inférieure à 4% chez l'enfant et 8% chez l'adulte) et des risques plus importants d'HTA résiduelle (3%à 6mois, 5% de 6 à 12mois, >12%au-delà de 12mois).

Complications immédiates :

Les complications postopératoires immédiates sont rares mais possibles à tout âge : hypertension paroxystique liée au délai d'adaptation des barorécepteurs aorto-carotidiens au niveau de pression le plus bas, ischémie mésentérique et/ou médullaire, laquelle est rare (0,4%) mais particulièrement grave car irréversible.

Ces complications sont dues au clampage aortique, avec hypertension d'amont pouvant entraîner des hémorragies au niveau de la circulation collatérale, des hémorragies cérébrales ou une insuffisance cardiaque.

En aval du clampage, l'ischémie médullaire est le principal danger, d'autant plus si une hypotension artérielle per opératoire est réalisée.

Selon les auteurs le risque de paraplégie varie de 0,4 à 2,8% des cas. Pour éviter ce risque, le monitoring du gradient de pression est utile au-dessus et en dessous de la sténose. Une pression moyenne d'aval est tolérable jusqu'à 40mm Hg.

➤ **Complications cardiovasculaires : [29]**

• **Bas débit cardiaque**

C'est une défaillance cardiocirculatoire résultant d'une atteinte cardiaque primitive gauche, droite ou globale entraînant une incapacité à satisfaire aux besoins métaboliques de l'organisme par hypoperfusion tissulaire. La cause la plus fréquente est une inadaptation du coeur au geste chirurgical effectué.

Plus rarement, il s'agit d'une protection myocardique per opératoire imparfaite, d'une lésion non prévue en préopératoire ou d'une lésion résiduelle.

Troubles du rythme

On peut retrouver des bradycardies post opératoires dues à des lésions directes ou indirectes des voies de conduction lorsque la coarctation aortique était accompagnée d'une autre anomalie cardiaque prise en charge dans le même temps opératoire et nécessitant une péricardotomie .

Des blocs auriculo ventriculaires complets post opératoires qui surviennent ou persistent 3 semaines après l'intervention nécessitent presque toujours l'implantation d'un stimulateur.

• **Arrêt cardiocirculatoire**

L'asystolie est souvent due à une insuffisance ventriculaire droite aiguë entraînant un bloc auriculo-ventriculaire ou plus rarement une fibrillation ventriculaire ou une dissociation électromécanique.

Il peut être favorisé par un trouble de ventilation, une hémorragie mal compensée, une dyskaliémie, et surtout une élévation brutale de la pression artérielle pulmonaire survenant par exemple au cours des aspirations endotrachéales. Il peut être aussi secondaire à une tamponnade. Il faut restaurer le plus rapidement possible une hémodynamique satisfaisante en pratiquant les manoeuvres usuelles de réanimation.

- **Hypertension artérielle pulmonaire aiguë**

Il s'agit d'une complication gravissime mais heureusement rare dans ce contexte, que l'on peut retrouver lorsque la ventilation per opératoire a été agressive chez un patient présentant un terrain pulmonaire fragilisé (bronchodysplasie par exemple).

- **Epanchements :**

- **Epanchements pleuraux :**

Les épanchements pleuraux post opératoires peuvent être aériques, séreux ou chyleux.

- **Epanchements péricardiques :**

Lorsque la cure d'une coarctation de l'aorte s'accompagne de la fermeture d'une communication interventriculaire, par exemple, et que par conséquent le geste chirurgical comporte une péricardotomie, il faut toujours redouter la survenue d'un épanchement péricardique post opératoire.

- **Hypertension artérielle résiduelle**

Après traitement chirurgical de la coarctation aortique, la persistance ou la réapparition d'une hypertension artérielle est possible. Elle peut être due à un traitement chirurgical insuffisant qui laisse persister une sténose, ou à une recoarctation.

Le plus souvent, cependant, cette hypertension artérielle qui existe aux quatre membres semble due à une insuffisance rénale fonctionnelle ou à une élévation persistante des résistances vasculaires systémiques. Cette éventualité est d'autant plus fréquente que le patient a été opéré plus tardivement.

➤ **Douleurs abdominales**

Dans certaines cures de coarctation réalisées après l'âge de 2 ans ont été décrits des douleurs abdominales, des subocclusions et exceptionnellement des infarctus mésentériques.

➤ **Infection**

En chirurgie cardiaque, l'infection post-opératoire représente encore aujourd'hui une cause importante de mortalité et ce d'autant qu'elle survient chez des patients à haut risque. Elle constitue également une cause de morbidité s'accompagnant souvent d'une prolongation de la période de soins en milieu hospitalier et, pour certains patients, d'intervention interactive sur le foyer infectieux.

Enfin, on a montré que les infections médiastinales post-opératoires pouvaient constituer un facteur pronostic péjoratif sur la survenue à long terme. Du fait de la gravité de leur pronostic, les infections pariétales et médiastinales en chirurgie cardiaque ont fait l'objet de nombreux travaux. Cependant, les infections broncho-pulmonaires et les infections liées à l'introduction de matériel étranger (cathéter, sonde urinaire) contribuent également à la mortalité et morbidité post-opératoire et justifient donc une évaluation précise de leur incidence et de leurs causes.

➤ **Paraplégie**

La paraplégie est une complication de la réparation chirurgicale de l'aorte retrouvée dans 0,3% des cas opérés. Sa survenue a été mise en relation avec le niveau et la durée du clampage aortique pendant l'intervention, le clampage de l'artère sous-clavière gauche, la température pendant l'intervention.

✚ Complications tardives du traitement de la CA:

Plus tardivement, peuvent survenir une recoarctation, un anévrisme au niveau des sutures, en amont ou en aval de la coarctation ou sur la collatéralité, des anévrismes mycotiques ou une dissection. Ces complications expliquent la persistance d'une surmortalité précoce d'origine vasculaire chez les adultes opérés par rapport à une population témoin. [29]

Enfin, il faut insister sur la fréquence non négligeable de la réapparition à distance de l'HTA résiduelle (6-33%), en cas de cure chirurgicale d'une coarctation à l'âge adulte (dans certaines séries, 70% peuvent être de nouveaux hypertendus 30ans après l'intervention). Cette hypertension tardive n'est pas seulement expliquée par l'âge. Elle paraît liée à un défaut spécifique de compliance et à une hyperréactivité vasculaire. Elle est responsable d'une surmortalité vasculaire. Ceci justifie la cure de la coarctation avant l'âge de 2ans car à ce stade, la mortalité peropératoire et la fréquence de l'hypertension tardive sont les plus faibles.

➤ **Recoarctation, sténose résiduelle : [29]**

Le diagnostic de recoarctation est posé de deux manières à l'heure actuelle :

-Par la mesure du gradient instantané maximal au travers de l'isthme aortique, mesuré au doppler : ce mode de mesure surestime le gradient car il ne tient pas compte du flux antérograde au niveau de l'aorte ascendante et de l'aorte horizontale. Il n'a donc qu'une valeur relative. Dans tous les cas, la sténose doit être confirmée par le cathétérisme et l'angiocardiographie.

-Par l'analyse de la morphologie de la sténose sur des clichés d'imagerie par résonance magnétique ou d'angiographie: localisée ou longue, de caractère plus ou moins serré ce qui peut être apprécié par le rapport du diamètre de la sténose/diamètre de l'aorte saine en amont de la sténose ou plus rarement en aval ou au diaphragme. La sténose est considérée comme serrée lorsque le rapport sténose/aorte est inférieur à 0,6.

Chez notre patient l'échocardiographie doppler a montré que malgré la diminution de la vitesse du flux aortique au niveau de l'isthme après la cure chirurgicale, il persistait un flux diastolique qui nécessiterait une dilatation ultérieure par ballonnet, afin d'éviter une recoarctation.

➤ **Anévrismes**

La survenue d'un anévrisme au site de coarctation aortique réparée n'est pas une complication rare aussi bien suite à un traitement chirurgical, qu'un traitement interventionnel.

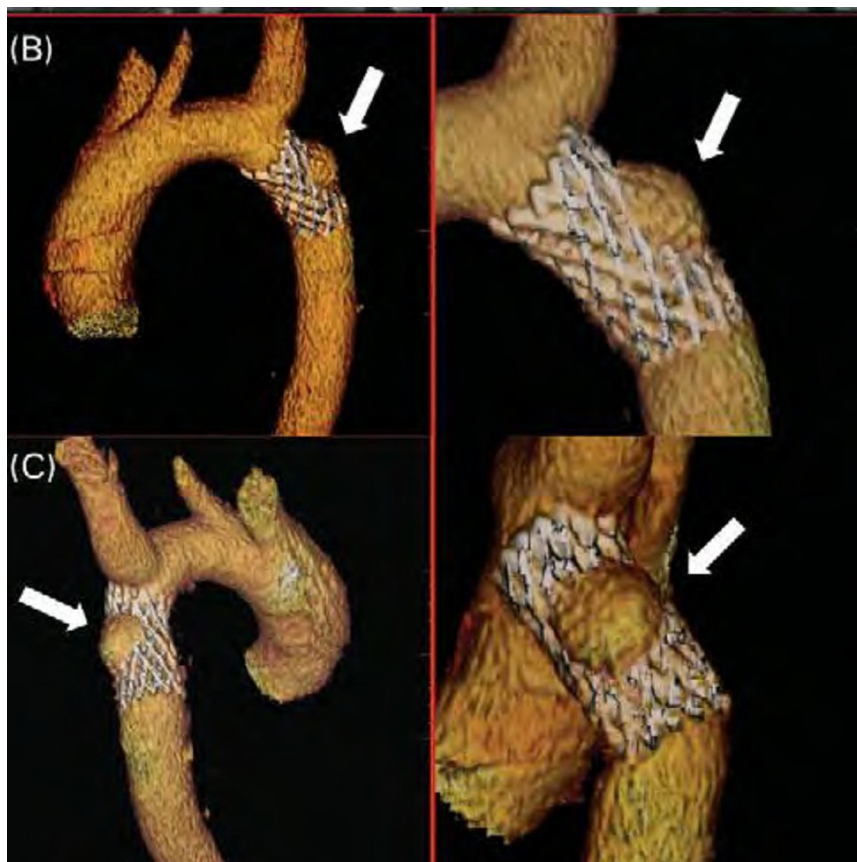


Figure 81. B, C : , un scanner cardiaque montrant un petit anévrisme (flèches).[29]

➤ **Tolérance à l'effort**

Avant l'âge scolaire, les capacités physiques d'exercice et la fonction cardiopulmonaire sont généralement normales après la réparation de la coarctation de l'aorte. La pression artérielle systolique au cours de l'exercice et le gradient bras-jambe après l'effort sont potentiellement utilisés par le clinicien pour définir si un rétrécissement résiduel persiste au niveau de la réparation. Ces paramètres à l'effort ont également permis de comparer les différentes approches thérapeutiques.

Parmi les différentes équipes de cardiopédiatrie, l'utilisation des tests d'effort est plus ou moins discutée ; certaines considèrent que seuls les paramètres de repos sont suffisamment objectifs pour juger de l'indication et de l'efficacité de la chirurgie.

Cependant les épreuves d'effort peuvent jouer un rôle important dans l'évaluation des aptitudes des patients opérés pour les sports de haute intensité. [29]

➤ **Hypertension au repos**

Malgré la correction de la coarctation de l'aorte, l'hypertension artérielle peut persister chez l'adulte. L'hypertension artérielle est une dangereuse comorbidité avec un risque élevé de développement de l'athérosclérose et par conséquent des risques cardiovasculaires, comme les accidents vasculaires cérébraux et la maladie prématurée des coronaires, par exemple.

Dans l'étude de Vriend et al., 107 patients ont été examinés à 20 ans après correction chirurgicale (âge moyen à la chirurgie 8 ans) .Soixante-trois patients ont été inclus dans cette étude, dont 33 (45 %) avaient de l'hypertension artérielle. Cette étude faisait remarquer que près de la moitié des patients n'ayant pas ou un faible gradient sur leur site chirurgical ont tout de même développé une hypertension artérielle, ces constatations ont été confirmées par d'autres études. [29]

Compte tenu des complications cardiovasculaires graves qui pourraient résulter de l'hypertension artérielle, il ressort de l'étude de Vriend et al. qu'un suivi attentif de la tension artérielle est nécessaire chez les patients post-coarctectomie. Pour cela, les auteurs suggèrent d'inclure la pression artérielle enregistrée sur 24 heures dans le suivi des patients post-coarctectomie, comme seul critère de surveillance de la tension artérielle. [29]

Notre patient garde une HTA de repos 6 mois après la cure de la coarctation de l'aorte. Il est à ce jour sous traitement antihypertenseur.

➤ **Maladie coronaire**

Le nombre croissant de survivants a donné un aperçu de l'évolution clinique à long terme de ces patients. L'étude la plus importante à ce jour a montré qu'après réparation 37 % des décès étaient dus à la maladie coronarienne: « le tiers de tous les décès a été attribué directement à l'infarctus aigu du myocarde ». Étonnamment, aucune étude prospective à ce jour n'a cherché à identifier les mécanismes possibles pour la cardiopathie ischémique chez des patients avec coarctation réparée. [29]

Les premières études histopathologiques ont décrit un sévère athérome dans les artères coronaires de jeunes patients avec coarctation de l'aorte. Depuis cette description originale, aucune donnée décrivant les artères coronaires in vivo chez les patients atteints de coarctation de l'aorte réparée n'a été recherchée. Des progrès récents en tomodensitométrie cardiaque et de la résonance magnétique cardiovasculaire permettent une évaluation précise de l'anatomie de l'artère coronaire ainsi que la perfusion myocardique. Ensemble, ces outils peuvent fournir une évaluation complète et non invasive de l'anatomie coronarienne épicaudique.

G. EVOLUTION ET PRONOSTIC :

🚩 Hémorragie sous arachnoïdienne par rupture d'AI : [28]

➤ Mortalité :

La mortalité et la morbidité de l'AI sont moins marquées chez l'enfant du fait de l'athérosclérose et du vasospasme moins fréquents. Cependant l'association AI et CA aggrave la mortalité. [1]

La mortalité due à la rupture d'anévrisme associée à une CA est plus élevée (50-75%), en grande partie à cause du resaignement de l'AI. [35]

Ainsi la mortalité chez l'adulte dans les premières 48heures est de l'ordre de 14 à 34%, alors qu'elle est de 11% chez l'enfant dans la série des 21 AI pédiatriques de l'étude d'Allison et al. en 1998. [1]

La mortalité globale est élevée en cas de rupture anévrismale, le facteur pronostic principal étant l'abondance du saignement. Le but du traitement est alors de prévenir un nouvel épisode hémorragique qui est le plus souvent fatal. [35]

La mortalité spontanée décroît progressivement avec le temps écoulé à partir du saignement.

Les facteurs de mauvais pronostic :

- Age >60ans.
- L'état de conscience à l'admission à l'hôpital :
 - Malade initialement conscient : 87% de chances de survie et 81% de chances de ne présenter aucune séquelle majeure.
 - Coma initial : 28% de chances de survie et 16% seulement en ce qui concerne l'absence de séquelles majeures.

➤ **Complications à court terme :**

Une aggravation clinique doit faire rechercher les complications :

- **Liée à l'AI rompu : resaignement ou récurrence hémorragique.**
 - 30% dans les 6 premières semaines, risque maximum entre J7 et J10.
- **Liée à l'hémorragie méningée :**

- **Spasme artériel et ischémie cérébrale :**

La vasospasme est mieux toléré dans les groupes d'âge pédiatrique. Une explication possible est l'existence d'une meilleure circulation collatérale permettant une meilleure perfusion des territoires vasculaires distaux. [3]

Il peut se localiser au niveau de l'anévrisme mais aussi à distance. Il apparaît entre J4 et J10 et peut persister plusieurs semaines (6 semaines environ).

Clinique : troubles de conscience d'installation progressive et signes de focalisation.

TDM : zone hypodense correspondant à un territoire artériel, œdème cérébral.

- **Hydrocéphalie aiguë :**

Par obstruction des voies ventriculaires (surtout l'aqueduc de Sylvius) par les caillots de sang.

Elle survient dans les premières heures, ou le plus souvent dans les 15 premiers jours.

Clinique : pas de déficit focal, possibilité rare de paralysie de l'élévation oculaire (Syndrome de Parinaud).

- **Hyponatrémie.**
- **Œdème cérébral avec signes d'hypertension intracrânienne.**

➤ **Complications à long terme :**

▪ **Récurrence hémorragique :**

Survient dans 50% à 60% à 6mois, 10% à 1an, 30% /an au-delà.

Plus grave que l'hémorragie méningée initiale et aboutit dans 70% des cas au décès du malade.

▪ **Séquelles mnésiques et possibilité de déficit focalisé.**

- **Hydrocéphalie à pression normale** : arachnoïdite des citernes de la base du crâne, feutrage des aires de résorption du LCR.
- **Comitialité.**

Les séquelles neurologiques sont fréquentes, même lorsque le traitement est optimal.

➤ **Pronostic de l'état clinique :**

Il dépend de :

- L'état neurologique initial (classification de la WFNS)
- La quantité de sang détecté par la TDM.
- La topographie et la taille de l'anévrisme.
- La présence d'une complication évolutive.

 **Coarctation de l'aorte**

➤ **Pronostic suite au traitement :**

Avant l'apparition de cette technique opératoire, le pronostic de survie d'un patient porteur d'une coarctation aortique était pauvre. L'âge moyen de décès était 34 ans et seulement 5% des patients était vivant à 60 ans. On comptait approximativement 25% de décès suite à une insuffisance cardiaque, 21% suite à une dissection aortique, 12% suite à une hémorragie intracrânienne. [29]

Le taux de survie à l'âge adulte des patients opérés d'une coarctation de l'aorte est excellent. Cependant malgré les améliorations techniques apportées à cette chirurgie ces dernières années, les dysfonctions vasculaires diffuses persistantes liées à la maladie prédisposent ces survivants à des complications à long terme non négligeables comme l'hypertension artérielle, la recoarctation, la maladie anévrismale, la maladie coronaire prématurée. [29]

Devant cette morbidité résiduelle, certains auteurs ayant traité ce sujet, insistent sur l'idée qu'il faudrait considérer cette réparation chirurgicale comme un geste palliatif et non curateur. [29]

➤ **Mortalité :**

La mortalité chirurgicale est < 5% chez le nourrisson symptomatique et <1% chez l'enfant plus âgé. [17]

74% des patients avec une CA meurent avant la fin de leur 40^{ème} année. Les complications de la CA (incluant les anomalies rapportées à l'autopsie) précipitent la mort dans 77% des cas et sont par ordre de fréquence : l'insuffisance cardiaque, la rupture aortique, les lésions cérébrales, endartérite mycotique. [25]

➤ **Traitement préventif :**

Il n'y a, actuellement, aucune prévention possible de la coarctation congénitale.

En revanche, compte tenu de la forte récurrence familiale de maladies « cousines » du cœur gauche de gravité variable (hypoplasie du cœur gauche, rétrécissement aortique ou mitral), il paraît indiqué :

- De réaliser systématiquement un examen clinique dans la fratrie et chez les ascendants d'un enfant chez qui vient d'être découverte une coarctation ;
- De conseiller une échocardiographie fœtale à chaque grossesse dans la famille. Cet examen ne détecte pas toujours la coarctation, mais permet de révéler les maladies du cœur gauche graves qui peuvent faire discuter une interruption thérapeutique de grossesse ou une prise en charge néonatale urgente.

H. Limites de notre travail :

Notre travail porte sur un seul patient, étant donné la rareté de cette association.

De plus ce travail se penche sur un recul de maximum 6mois, ne permettant pas d'analyser avec objectivité la survenue de complications telles que l'HTA tardive ou la maladie athéroscléreuse et la recoarctation.



Conclusion



A la lumière de notre observation et des données de la littérature, quelques recommandations peuvent être formulées dans le cadre de l'association d'un anévrisme intra-crânien et d'une coarctation de l'aorte.

L'association fortuite AI et CA est une pathologie rare de l'adolescent et de l'adulte jeune et à fortiori chez l'enfant.

Sa pathogénie liée à une anomalie embryologique de la crête neurale n'a pas de fondement scientifique.

L'examen cardiovasculaire bien conduit est nécessaire et systématique chez tout jeune patient porteur d'un anévrisme intracrânien rompu. La CA doit être toujours recherchée chez un jeune patient hypertendu et présentant un syndrome cérébro-vasculaire. Par ailleurs la CA doit être recherchée en cas d'AI chez l'enfant, et également en cas d'AI multiples.

De plus, une CA diagnostiquée impose la recherche d'un AI non rompu, l'examen non invasif approprié est l'angio scanner ou l'angio-IRM.

L'artériographie dans le cadre du diagnostic de l'AI se trouve compliquée par l'existence de la CA.

La priorité à l'intervention neurochirurgicale porte sur l'AI. La cure de la CA se fait dans un deuxième temps mais dans des délais limités.

La difficulté du suivi post-opératoire de l'intervention neurochirurgicale réside dans le fait que la présence de l'HTA secondaire à la CA présente un danger qu'il convient de corriger et de surveiller étroitement.

Enfin il faut souligner l'importance de la réanimation en pré, per et post opératoire qui à travers les techniques de monitoring actuelle permettent une meilleure prise en charge.



Résumés



RESUME

Titre : Anévrisme intracrânien associé à une coarctation de l'aorte : à propos d'une observation et revue de la littérature

Auteur : **Nezha OUAZZANI TAIBI**

Mots clés : Anévrisme intracrânien, coarctation de l'aorte, enfant, hémorragie méningée.

L'association fortuite AI et CA est une pathologie rare de l'adolescent et de l'adulte jeune et à fortiori chez l'enfant. Sa pathogénie liée à une anomalie embryologique de la crête neurale n'a pas de fondement scientifique.

Le but de notre travail est de discuter les aspects épidémiologiques, cliniques, pathogéniques, de la prise en charge thérapeutique de cette association, ainsi que de son pronostic en les comparant aux données de la littérature.

Pour cela nous rapportons une nouvelle et très rare observation associant un anévrisme intracrânien et une coarctation de l'aorte chez un enfant de dix ans. L'enfant a présenté une hémorragie méningée, il a été d'abord opéré pour son anévrisme intracrânien, puis deux semaines plus tard pour la cure de la coarctation de l'aorte. L'évolution a été favorable.

Enfin nous terminerons par des recommandations à la lumière de ces données.

Ce travail nous a permis de constater la rareté et de cette association à travers les données épidémiologiques de la littérature, ainsi que de mettre en relief les questions qui demeurent en suspens concernant son étiopathogénie.

Par ailleurs la démarche diagnostique doit être extrêmement rigoureuse devant un enfant ayant un tableau d'hémorragie méningée, la CA devant être suspectée en cas d'AI chez un enfant présentant une HTA. L'examen non invasif approprié est l'angio-scanner ou l'angio-IRM.

Ceci permettra une meilleure indication chirurgicale et une bonne hiérarchisation des actes opératoires.

ABSTRACT

Titre : Intracranial aneurism associated with coarctation of the aorta in a child of 10 years: about a case and review of literature.

Author : **Nezha OUAZZANI TAIBI**

Key words: Intracranial aneurism, coarctation of the aorta, child, subarachnoid hemorrhage.

The fortuitous association of AI and CA is a rare disease of adolescents and young adults and even more so in children. Its pathogenesis related to abnormal embryological neural crest has no scientific basis.

The aim of our work is to discuss the epidemiological, clinical, pathogenic, therapeutic management of this association, and its prognosis in the data appearing in the literature.

We report a new and very rare observation associating an intracranial aneurysm and coarctation of the aorta in a child of ten years. The child presented with subarachnoid hemorrhage, it was first made for her intracranial aneurysm, then two weeks later for the treatment of coarctation of the aorta. The outcome was favorable.

Through this observation and a literature review, we discuss the epidemiological, clinical, pathogenic, therapeutic management of this association, and its prognosis in comparison with literature data. Finally we conclude with recommendations in the light of these data.

This work has revealed the rarity of this association and through the epidemiological literature, and highlights the issues that remain regarding its pathogenesis.

Furthermore the diagnostic process must be extremely careful before a child with an array of subarachnoid hemorrhage, the CA should be suspected in cases of AI in a child with hypertension. The non-invasive angiography is appropriate CT or MR angiography. This will allow better surgical indication and an appropriate hierarchy of operative procedures.

ملخص

العنوان: تمدد الأوعية الدموية داخل الجمجمة صحبة تضيق الأبهر، بصدد حالة واحدة مع استعراض الأدبيات

من طرف : نزهة الوزاني الطيبي

الكلمات الأساسية: تمدد الأوعية الدموية داخل الجمجمة. تضيق الأبهر الأورطي. الطفل . نزييف تحت العنكبوتية .

الجمع العفوي بين تمدد دموي داخل الجمجمة وتضيق الشريان الأورطي هي حالة نادرة عند المراهق والشاب وبالأحرى عند الطفل .

ارتباط نشوء هذا المرض بخلل جيني في العرف العصبي لا يوجد له أساس علمي يفسر.

الهدف من عملنا هو مناقشة الجوانب الوبائية والسريرية والإمراضية والعلاجية لهذا الجمع بهذين المرضيين. وأيضا توقع مآل المرض مع المقارنة ومراجعة ما كتب في هذا الشأن.

أتينا بملاحظة جديدة وجد نادرة تجمع بين تمدد الأوعية الدموية داخل الجمجمة وتضيق الشريان الأورطي عند طفل من عشر سنوات.

أصيب الطفل بنزييف تحت العنكبوتية على إثره أقيمت له عمليتين جراحيتين، الأولى لتمدد الأوعية الدموية داخل الجمجمة والثانية بعد أسبوعين لتضيق الشريان الأورطي. النتيجة كانت إيجابية.

من خلال هاته الحالة ومراجعة المؤلفات الطبية في هذا الشأن، تناقش الجوانب السريرية والإمراضية وكذلك العلاجية، وفي الأخير تقترح بعض التوصيات من بينها التشخيص الدقيق أمام طفل له أعراض نزييف تحت العنكبوتية، مع العلم أن تضيق شريان الأورطي يجب اشتباهه أمام كل حالة تمدد الأوعية الدموية داخل الجمجمة عند طفل يعاني من ارتفاع ضغط الدم.

الفحص المناسب هو الماسح الوعائي الضوئي أو التصوير الوعائي المغناطيسي وبذلك سنتمكن من الإشارة القيمة إلى العلاج بالجراحة وترتيب هرمي للعمليات الجراحية.



Bibliographie



[1] ALLISON W. JANICE ET AL.

Intracranial aneurysms in infants and children.

Pediatr Radiol Springer-Verlag. (1998) 28:223-229.

[2] ARIS.A AND COLL.

Surgical management of aortic coarctation associated with ruptured cerebral artery aneurysm. Texas Heart Institute Journal 1986;13-313-319.

[3] ARYAN E. HENRY, GIANNOTTA L.STEVEN, FUKUSHIMA TAKANORI, PARK S. MIN, OZGUR M. BURAK, LEVY L. MICHAEL.

Aneurysms in children: Review of 15 years experience. Journal of Clinical Neuroscience 13 (2006) 188-192.

[4] AZOULY PHILLIPPE ET COLL.

Anévrisme intracrânien rompu : occlusion par voie endovasculaire versus exclusion par microchirurgie, agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé, juin 2000.

[5] BARAKAT Y.

Hémorragie Méningée : prise en charge thérapeutique . Thèse no66 pour l'obtention du doctorat en Médecine , année 1997 , Université Mohammed V, faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.

[6] BEN AMAR N.

Coarctation de l'aorte chez l'enfant : expérience de l'hôpital d'enfants de Rabat]. Thèse no 223 pour l'obtention du doctorat en médecine, année 1999 , Université Mohammed V , faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.

[7] BENKIRANE.N.

Les anévrisme artériels intracrâniens en milieu marocain (à propos de 140 cas).
Thèse no 41 pour l'obtention du doctorat en médecine , année 1998 , Université
Mohammed V , Faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.

[8] BLIZNAK AND COLL.

Coarctation of the abdominal aorta with aneurysm of middle cerebral artery.
Mallinckrodt Institute of Radiology, 1998 , Vol.122, n°1.

[9] BOMAS TEUBNER VOSS.

Cours d'anatomie, 1^{er} cycle des études médicales ,DeBoeck. , 2001.

[] BRAH S. et al.

Hémorragies cérébro-méningées sur rupture d'anévrismes inauguraux d'une
vascularite cérébrale lupique. La revue de médecine interne Volume 33, numéro 2,
pages 10-13 ,2012).

[10] BREVIERE G.M.

Anomalies des arcs aortiques .Encycl Med Chir (Editions Scientifiques et Médicales
Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Cardiologie, 11-940-D-80, 2003, 9p.

[11] BRUDER N. ET AL.

Anesthésie pour le traitement des hémorragies méningées graves par rupture
d'anévrisme. Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation 24 (2005)775-781.

[12] CHO Y , KATO GI T, UEDA T, MORI A, ODAGUCHI H, KAWADA S.

A case of successful surgical treatment for coarctation of the aorta associated with
ruptured cerebral aneurysm. Department of surgery, School of Medicine, Keio
University, Tokyo, Japan Nihon Kyobu Geka Gakkai Zasshi. 1994 Dec;42-12°:2262-6.

[13] CHRAIBI H.

Choc cardiogénique : Complication rare de l'hémorragie Cérébro méningée .

Thèse no97 pour l'obtention du doctorat en médecine , année 2005 , Université Mohammed V , faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.

[14] CLARENÇON F., BONNEVILLE F., BIONDI A., JEAN B ., SOUROUR N ., CHIRAS J .

Angiographie cérébrale normale. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Neurologie, 17-032-D-10, 2009.

[15] CONNOLLY HEIDI M. ET AL.

Intracranial Aneurysms in Patients With Coarctation of the Aorta: A Prospective Magnetic Resonance Angiographic Study of 100 Patients. Mayo Clin Proc. 2003; 78: 1491-1499.

[16] COSCAS R. , C LATREMOUILLE.

Embryologie vasculaire. Encycle. Méd. Chir. Elsevier Masson SAS, tous droits réservés, 19-0020, 2009.

[17] DELAHAYE J.-P.

Cardiologie pour le praticien, préface du Pr. Daniel Thomas. 2^{ème} édition 1998.

[18] DRISSI L. EP ALAOUI.

Les coarctations de l'aorte chez le nouveau-né et le nourrisson : expérience de l'hôpital d'enfants de RABAT-CHU-IBN-SINA(A propos de 13 cas : 1998-2003]. Thèse no190 pour l'obtention du doctorat en médecine , année 2004, Université Mohammed V , faculté de médecine et de pharmacie de rabat.

[19] ENCHA-RAZAVI F., E. ESCUDIER.

Embryologie humaine, de la molécule à la clinique, 4^{ème} édition 2008, Masson.

- [20] **FRIEDEB I.J, VAIL REESE, DEBRA COHEN.**
The Association of Posterior Fossa Brain Malformations, Hemangiomas, Arterial Anomalies, Coarctation of the Aorta and Cardiac Defects, and Eye Abnormalities. Arch dermatol. 1996; 13253°:307-311.
- [21] **KAMINA .**
Neuroanatomie, anatomie clinique. Tome 5, édition 2008, Maloine.
- [22] **KASTLER B., LIVOLSI A, GERMAIN P, RODIERE E, LITZLER J.-F., BERNARD Y.**
IRM des cardiopathies congénitales, Elsevier SAS, 2005, 11-940-A-85.
- [23] **GIRE C, LAMOUREUX S, GHODBANE D, YVORRA S, MANCINI J, CHABROL. B.**
Rupture of aneurysm associated with aortic coarctation]. Rev Neurol (Paris). 1997 Jun ;153(5) :357-8.
- [24] **GOODIE D.B, B.S. AND RIGG D.L., F.F.A.R.A.C.S .**
Controlled hypotension for cerebral aneurysm surgery in the presence of severe aortic coarctation. British Journal of Anaesthesia. (1991) 67 (3): 329-331.
- [25] **HARIKRISHNAN S., J. STIGIMON, J.M.THARAKAN.**
Intracranial aneurysms, coronary aneurysms and descending aortic coarctation_unreported association. Sree Chitra Tirunal Institute For Medical Sciences and Technology, Thiruvananthapuram, Kerala 695011, India International Journal of Cardiology. Volume 99, Issue 2, 18 March 2005 :329-330
- [26] **HOUYEL L.**
Embryologie du Coeur normal. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Cardiologie, 11-001-C-10, 2009.

- [27] **HUANG JUDY , MATTHEW J. MCGIRT , PHILIPPE GAILLOUD , RAFAEL J. TAMARGO .**
Intracranial aneurysms in the pediatric population: case series and literature review. *Surgical Neurology*, Volume 63, Issue 5, May 2005, Pages 424-432
- [28] **ITANI A., KHAYAT E.**
Neurologie KB medecine ECN, Editions Vernazobres-Gregoire, 4^{ème} édition 2009,
- [29] **JAGER-NRECAJ CAROLE.**
Réparation chirurgicale de la coarctation de l'aorte : suivi à moyen et long terme d'une population d'enfants du service de cardiologie pédiatrique du CHU de Nancy (à propos de 36 cas). Thèse en médecine, Faculté de médecine de Nancy, Université Henri Poincaré, Nancy 1, 2011 :121.
- [30] **LEBLANC F.E AND COLL.**
Neurological Complications of aortic Coarctation. *Canad. Med. Ass. J.* Aug. 17, 1968, vol 99.
- [31] **LMEJJATI M. ET AL.**
Anévrisme intracrânien associé à une coarctation de l'aorte : à propos d'un cas et revue de la littérature, *Neurochirurgie* 53 (2007) 100-103.
- [32] **MARK H. BEERS AND COLL.**
Manuel Merck de diagnostic et thérapeutique , 4^{ème} édition française, Merck Research Laboratories, 2006.
- [33] **MOURIERK.-L., LOT G., HOUDAR E. ET COPHIGNON J.-C.**
Anévrysmes artériels intracrâniens. Editions Techniques , *Encycl. Med. Chir.* (Paris-France), Neurologie, 17-490-B-10, 1994, 9p .
- [34] **NETTER H.F.**
Atlas d'anatomie humaine, 4^{ème} édition 2009, Masson.

- [35] **PLATS D., MICHELET S., CHAPOT R.**
Les anévrismes intracrâniens et leur traitement endovasculaire par l'utilisation de coils. Actualités pharmaceutiques hospitalières, N°5-Janvier-Mars 2006-19-27.
- [36] **RAIMUND HELBOK ET AL.**
Multimodal neuromonitoring in a patient with aneurysmal subarachnoid hemorrhage associated with aortic coarctation, Springer Science+Business Media,LLC 2011.
- [37] **RHOTON L. ALBERT;**
Cranial anatomy and surgical approaches. Official journal of the congress of neurological surgeons; 2003:746.
- [38] **ROBINE D, REDONDO A, STILHART B, ABOULKER J.**
Multiple intracranial aneurysms associated with coarctation of the aorta. Apropos of case surgically treated under controlled hypotension. Neurochirurgie. 1986;32(6):490-1
- [39] **RODRIGO MERCADO, SUSANA LOPEZ, CARLOS CANTÙ, ANGEL SANCHEZ, ROGELIO REVUELTA, SERGIO GOMEZ-LLAT, J ANTONIO BOUFFARD, AND CARLOS PINADA.**
[Intacranial aneurysms associated with unsuspected aortic coarctation: Report of three cases and review of the literature]. Journal of Neurology, November 2002/Vol.97/No 5/Pages 1221-1225.
- [40] **SEILLER N, APOSTU IV, PAVY-LE-TRAON A, ARRUE P, LAGARRIGUE J ET GERAUD G.**
Hémorragies méningées. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Neurologie, 17-152-A-10, 2002, 17p .
- [41] **SERIZAWA T ET AL.**
Ruptured cerebral aneurysm associated with coarctation of the aorta (report of two cases). Neurol Med Chir 32, 342-345,1992.

[42] SHERKE R AND COLL.

Anaesthetic management of clip ligation of ruptured intracranial aneurysm associated with coarctation of aorta; J Postgrad Med 2002;48:240-1.

[43] SOLINAS M, MENGOZZI G, DE LUCA L, ROSSI AM, MASULLO M, GIUSTARINI C.

Aortic coarctation is correlated with bicuspid aortic valve and intracranial aneurysm: a case report and review of the literature. G Ital Cardiol (Rome).2006 Feb;7(2)151-

[44] TUCHMANN-DUPLESSIS H., M. AUROUX, P.HAEGEL.

Embryologie, travaux pratiques et enseignement dirigé ; fascicule trois (organogénèse), 2^{ème} édition. Masson et Cie – Paris, 1973 : 78-79.

[45] TUCHMANN-DUPLESSIS H., P. HAEGEL.

Embryologie, travaux pratiques et enseignement dirigé ; fascicule deux, organogénèse, 2^{ème} édition. Masson et Cie – Paris, 1970 : 104,120-125.

[46] VARGHESE A., PENNEL J .DUDLEY.

IRM cardiovasculaire facile traduit de l'anglais par Lionel Arrivé , Elsevier Masson SAS, 2009.

[47] WILHELM RUTISHAUSER , JUAN SZTAJZEL.

Cardiologie clinique, collection de cardiologie pratique, 2^{ème} édition augmentée et améliorée. Masson, Paris, 2004, 174-177.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- < وأن أمارس مهنتي بوانع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي الأول .
- < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشر في .

تمدد الأوعية الدموية داخل الجمجمة
مصحبة تضيق الأبهر
بمعد طالة واحدة مع استعراض الأدبيات

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة: نزوة الوزاني طيبي
المولدة في: 29 مارس 1985 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: تمدد الأوعية الدموية داخل الجمجمة – تضيق الأبهر – الطفل –
نزيف تحت العنكبوتية.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس ومشرف

أعضاء

السيدة: نجية العيادي
أستاذة في جراحة الدماغ والأعصاب

السيد: بونس الشخاوي
أستاذ في جراحة القلب والشرابيين

السيدة: أيلي هنور
أستاذة في أمراض القلب والشرابيين

السيد: ياسر أرشي
أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب

السيد: محمد الجليل القصار
أستاذ في طب الأشعة