



# PLAN

PLAN..... 1

ABREVIATIONS..... 6

INTRODUCTION..... 8

PARTIE THEORIQUE..... 11

I. HISTORIQUE ..... 12

II. ANATOMIE..... 14

1. Aorte normale ..... 14

1.1. Aorte ascendante ..... 16

1.2. Crosse de l’aorte ..... 18

1.3. Aorte descendante ..... 22

2. Coarctation de l’aorte ..... 24

2.1. Définition ..... 24

III. EPIDEMIOLOGIE ..... 26

IV. EMBRYOLOGIE ..... 27

V. MORPHOGENESE ET ETIOLOGIE ..... 29

1. Etiologie ..... 29

2. Les relations entre Coa et CA ..... 29

3. Les rapports de la coarctation de l'aorte avec une anatomie particulière du gauche ..... 32

4. Morphogénèse ..... 33

VI. PHYSIOPATHOLOGIE ..... 34

VII. ANATOMIE PATHOLOGIQUE ..... 37

1. Macroscopie ..... 37

2. Microscopie ..... 37

VIII. DIAGNOSTIC ..... 38

1. Diagnostic post-natale ..... 38

1.1. présentation clinique ..... 38

1.2. présentations paracliniques ..... 39

1.3. Formes anatomiques ..... 46

1.3.1. Selon le siège anatomique de la coarctation ..... 46

a. Coarctation pre-ductale ..... 46

- b. Coarctation post-ductale ..... 48
- 1.3.2. Selon le rapport avec l’artère sous clavier ..... 49
- 1.3.3. Selon le degré de la sténose ..... 49
- 1.3.4. Selon l’étendu de la sténose ..... 49
- 1.3.5. Selon les associations ..... 50
- IX. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ..... 56
- X. PRISE EN CHARGE ..... 57
- 1. Bute de traitement ..... 57
- 2. Les moyens de traitements ..... 57
- 2.1. Possibilités thérapeutiques..... 57
- 2.1.1. L'intervention de Crafoord ..... 58
- 2.1.2. L'intervention de Crafoord modifié ..... 58
- 2.1.3. L'intervention de Waldhausen ou volet sous clavier ..... 58
- 2.1.4. L'aortoplastie par patch prothétique..... 59
- 2.1.5. L'Intervention chirurgicale de Blalock–Clagett ..... 59
- 2.1.6. La résection et l'interposition d'une prothèse vasculaire (tube) ou d'un autre bypass. 60
- 2.2. Intervention chirurgicale : anastomose T.T de CRAFOORD..... 62
- 2.2.1. rappels historiques. .... 62
- 2.2.2. Procédure chirurgicale..... 64
- 2.2.3. Complications immédiates ..... 71
- a. Complications cardiovasculaires ..... 71
- b. Epanchement ..... 72
- c. L’hypertension arterielleresiduelle ..... 73
- d. Douleurs abdominales ..... 73
- e. Infections ..... 73
- f. Paraplégie ..... 74
- 2.2.4. Complications tardives ..... 74
- a. Recoarctation, sténose résiduelle ..... 74
- b. Anévrismes : ..... 76
- c. Tolérance et hypertension à l’effort ..... 79

d. Hypertension au repos .....	79
e. Maladies coronaires .....	80
2.2.5. Pronostic .....	80
PARTIE PRATIQUE .....	82
I. MATERIEL .....	84
II. METHODE .....	85
Fiche d'exploitation .....	86
RESULTATS.....	95
I. PIDEMIOLOGIE .....	98
1. Caractéristiques épidémiologiques générales .....	98
1.1. Répartition géographique .....	99
1.2. Incidence .....	100
1.3. Répartition selon l'Age .....	101
1.4. Répartition selon le sexe .....	102
1.5. Consanguinité .....	103
1.6. Morphotype .....	103
II. ETUDE CLINIQUE :.....	104
1. Age d'apparition des symptômes .....	104
2. Circonstances de découverte .....	104
3. Examen clinique .....	105
III. EXAMENS COMPLEMENTAIRES .....	106
1. Radiographie pulmonaire .....	106
2. ECG .....	106
3. Echocardiographie doppler .....	106
IV. TRAITEMENT .....	109
1. Traitement médical .....	109
2. Age de la prise en charge chirurgical .....	109
3. Poids à l'intervention .....	109
4. Traitement chirurgical .....	110
5. Réanimation .....	110
6. Complications postopératoires.....	111

7. Évolution et pronostic ..... 111

V. MORTALITE ..... 112

DISCUSSION ..... 114

I. EPIDEMIOLOGIE ..... 115

II. ETUDE CLINIQUE ..... 121

III. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE ..... 128

IV. LES COMPLICATIONS ..... 131

V. LA MORTALITE ..... 135

CONCLUSION ..... 138

RESUMES ..... 141

BIBLIOGRAPHIE ..... 147

## ABREVIATIONS

ACFA	: Arythmie cardiaque par fibrillation auriculaire
Ao	: Aorte
ASCD	: Artère sous-clavière droite
ASCG	: Artère sous-clavière gauche
BBD	: Bloc de branche droit
Bpm	: Battements par minute
CA	: Canal artériel
CAV	: Canal atrio-ventriculaire
CIA	: Communication inter auriculaire
CIV	: Communication interventriculaire
CMG	: Cardiomégalie
CoA	: Coarctation de l'aorte
Cpm	: Cycles par minute
ECG	: Electrocardiogramme
FC	: Fréquence cardiaque
FR	: Fréquence respiratoire
HAG	: Hypertrophie auriculaire gauche
HMG	: Hépatomégalie
HTA	: Hypertension artérielle
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
HVD	: Hypertrophie ventriculaire droite
HVG	: Hypertrophie ventriculaire gauche
IC	: Insuffisance cardiaque
ICT	: Index cardio thoracique

<b>KT</b>	: Cathétérisme cardiaque
<b>PGE1</b>	: Prostaglandine E1
<b>RM</b>	: Rétrécissement mitral
<b>IM</b>	: Insuffisance mitral.
<b>IT</b>	: Insuffisance tricuspide.
<b>TA</b>	: Tension artérielle
<b>TABC</b>	: Tronc artériel brachio-céphalique
<b>TGV</b>	: Transposition des gros vaisseaux
<b>Vci</b>	: Veine cave inferieure
<b>VD</b>	: Ventricule droit
<b>VG</b>	: Ventricule gauche

# INTRODUCTION

La coarctation aortique (CoA) est définie comme un rétrécissement focal du calibre de l'aorte, C'est une malformation relativement fréquente (6 à 9 % des cardiopathies congénitales) touchant environ un nouveau-né sur 3000 avec prédominance masculine (deux à trois fois plus).

Le plus souvent isolée, elle peut s'associer à d'autres malformations cardiaques (surtout CIV, une hypoplasie de l'aorte horizontale , sténose valvulaire aortique, la bicuspidie aortique (50%)) ou extra cardiaque (syndrome de Turner où la coarctation de l'aorte est présente dans 25% des cas).

En fonction de la situation de la sténose par rapport au canal artériel on distingue trois types : préductale, juxtaductale et postductale (figure 1) [14].

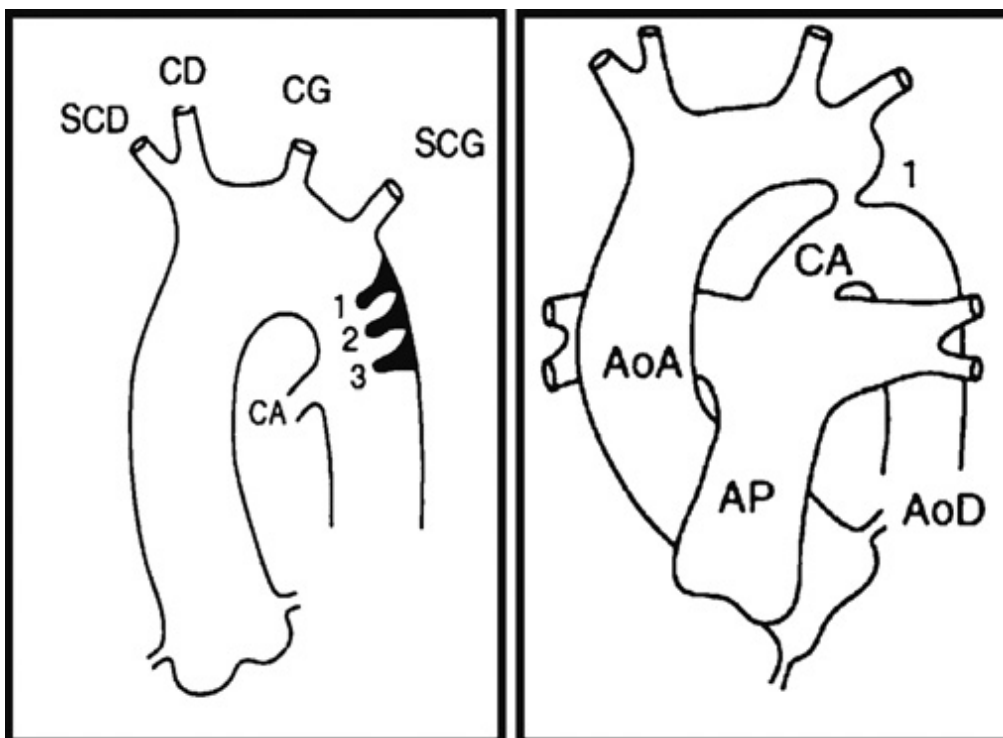
La première correction de cette anomalie est réalisée chirurgicalement par Clarence Crafoord en 1944 en Suède puis Robert Gross en 1945 aux Etats Unis. Avant cette dernière, l'espérance de vie des patients atteints d'une telle anomalie était courte (on évaluait 5% de survivants à l'âge de 34 ans). Depuis des techniques interventionnelles (l'angioplastie avec dilatation au ballon, puis l'implantation de stent) sont apparues et font l'objet d'un grand nombre de débats et discussions quant à savoir quel est le traitement optimum de ce genre d'affection. Ces 30 dernières années, de nombreuses études se sont penchées sur la coarctation aortique, son traitement, son devenir... Pour cela, ces travaux se sont intéressés au suivi des patients traités d'une coarctation aortique, en étudiant leur mortalité, morbidité et confort de vie à plus ou moins long terme... [13]

Nous avons effectué une étude rétrospective, portant sur 19 cas de coarctation de l'aorte, ayant été opérés à l'unité médico-chirurgicale cardio-pédiatrique au CHU Hassan II Fès sur une période de 7 ans allant de 2011 à 2018

Dans une première partie, nous aborderons, de façon générale et théorique, la coarctation de l'aorte dans son ensemble, puis nous nous pencherons sur le traitement

chirurgical auquel nous avons eu le plus recours pour notre population : l'intervention résection anastomose termino-terminale de CRAFOORD et enfin nous évoquerons les diverses complications tardives à craindre chez les patients opérés de cette cardiopathie.

Dans un second temps, nous vous ferons part de notre travail en décrivant et discutant le suivi de nos patients.



**Figure :1** : Schéma des trois différents types de la coarctation de l'aorte : préductale (1), juxtaductale (2) et postductale (3). CA : canal artériel ; AoA : aorte ascendante ; AoD : aorte descendante ; AP : artère pulmonaire ; CD : artère carotide commune droite ; CG : artère carotide commune gauche ; SCD: artère subclavière droite ; SCG : artère subclavière gauche. [14]

# PARTIE THEORIQUE

## I. HISTORIQUE :

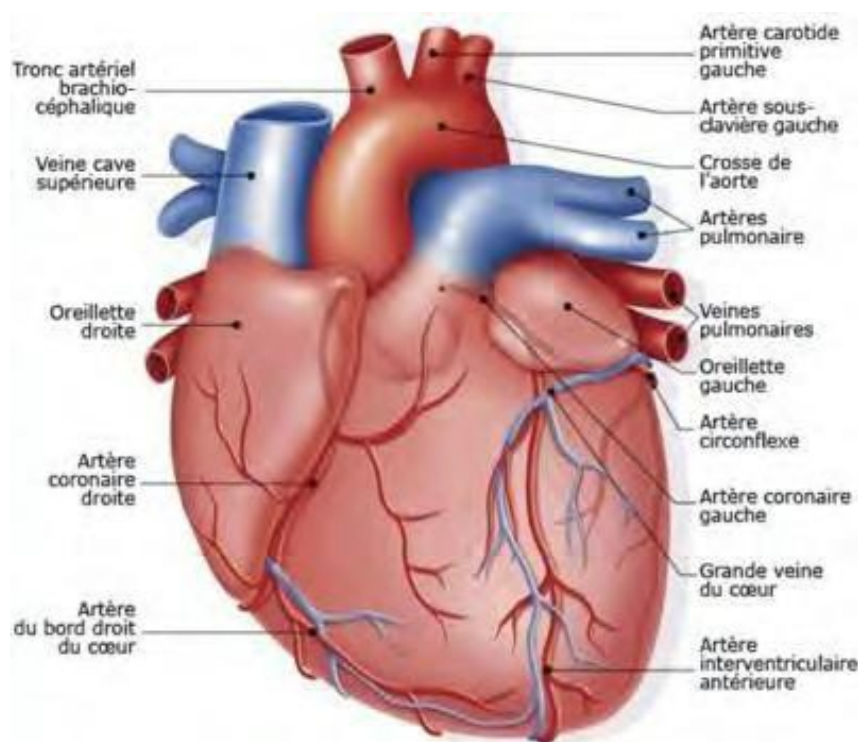
- La coarctation de l'aorte a été décrite pour la première fois anatomiquement par Morgagni en 1760 et cliniquement par Paris en 1791.
- Dès 1827, Meckel constatait à l'autopsie des érosions costales.
- En 1835, Legrand a porté le premier diagnostic de la maladie in vivo, relayé par la suite par Scheele en 1870, Wernicke en 1875 et Potain en 1892 qui ont établi les signes cliniques de la maladie.
- La première et la plus grande série post mortem a été publiée par Abott en 1928, qui a rassemblé les résultats de 200 cas précédemment documentés, rapportés par Paris en 1791. Reifenstein, Levine et Goss ont rapporté 104 autres cas entre 1928 et 1947. La médiane de survie de ces 304 cas était de 31 ans, 26% ont décédés à cause des complications cardiaques, rupture aortique dans 21% des cas, endocardite infectieuse 18 %, hémorragie intracrânienne 12% (suite à une rupture des anévrysmes cérébraux) .
- Les grands travaux d'ensemble datent de ce siècle : Bonnet en 1903 a utilisé pour la première fois le terme de syndrome de coarctation infantile (PCA+ CIV+HYPOPLASIE AORTIQUE+ COARCTATION), Lamboy, Marre et Pezzi (1925) Abbot (1928), enfin Johnson (1951) qui insista sur le rôle du canal artériel.
- Campbell a rassemblé les données de trois des quatre séries pré chirurgicales publiées entre 1933 et 1956, dans une cohorte combinée de 181 patients suivis, 22 décès ont été observés, correspondant à un taux de mortalité de 1.6% par an pour les deux premières décennies et 6.7% pour au-delà de la sixième décennie.
- Bonnet a classé pour la première fois les formes de coarctations en types infantile et adulte.
- En 1944, Blalock a réalisé la première expérimentation chirurgicale sur des

Animaux en utilisant la carotide primitive gauche et la sous-clavière gauche pour court circuiter la sténose aortique.

- La correction chirurgicale réussie de la coarctation de l'aorte par technique de résection anastomose termino-terminale a été décrite pour la première fois par Crafoord et Nylin en 1945. 8 mois plus tard, la deuxième intervention était effectuée par GROSS et HUFNAGEL, tandis qu'en 1952 KIRKLIN appliquait la technique pour les nourrissons.
- A partir de 1972, le traitement chirurgical a ainsi diminué le taux de mortalité de 65 à 35%.
- L'angioplastie percutanée avec dilatation par ballonnet a été réalisée chez le nouveau-né, pour la première fois en 1982.
- La technique d'angioplastie d'élargissement a été mise au point en 1961 par Voss.
- Vers le début des années 80, la technique de Crafoord a été modifiée afin d'éviter au maximum le risque de recoarctation et c'est actuellement l'intervention de choix en chirurgie de CoA.
- Les progrès les plus récents (Kachaner 1990) sont faits vers la possibilité de redilater, par la perfusion de PGE1, l'extrémité aortique du canal artériel a condition qu'il ne soit pas organiquement fermé et on peut ainsi espérer une disparition ou, au minimum, une atténuation de l'obstacle aortique au prix d'un shunt G-D ductal en règle modéré et bien toléré [19].

## II. ANATOMIE : [12], [13], [19], [20].

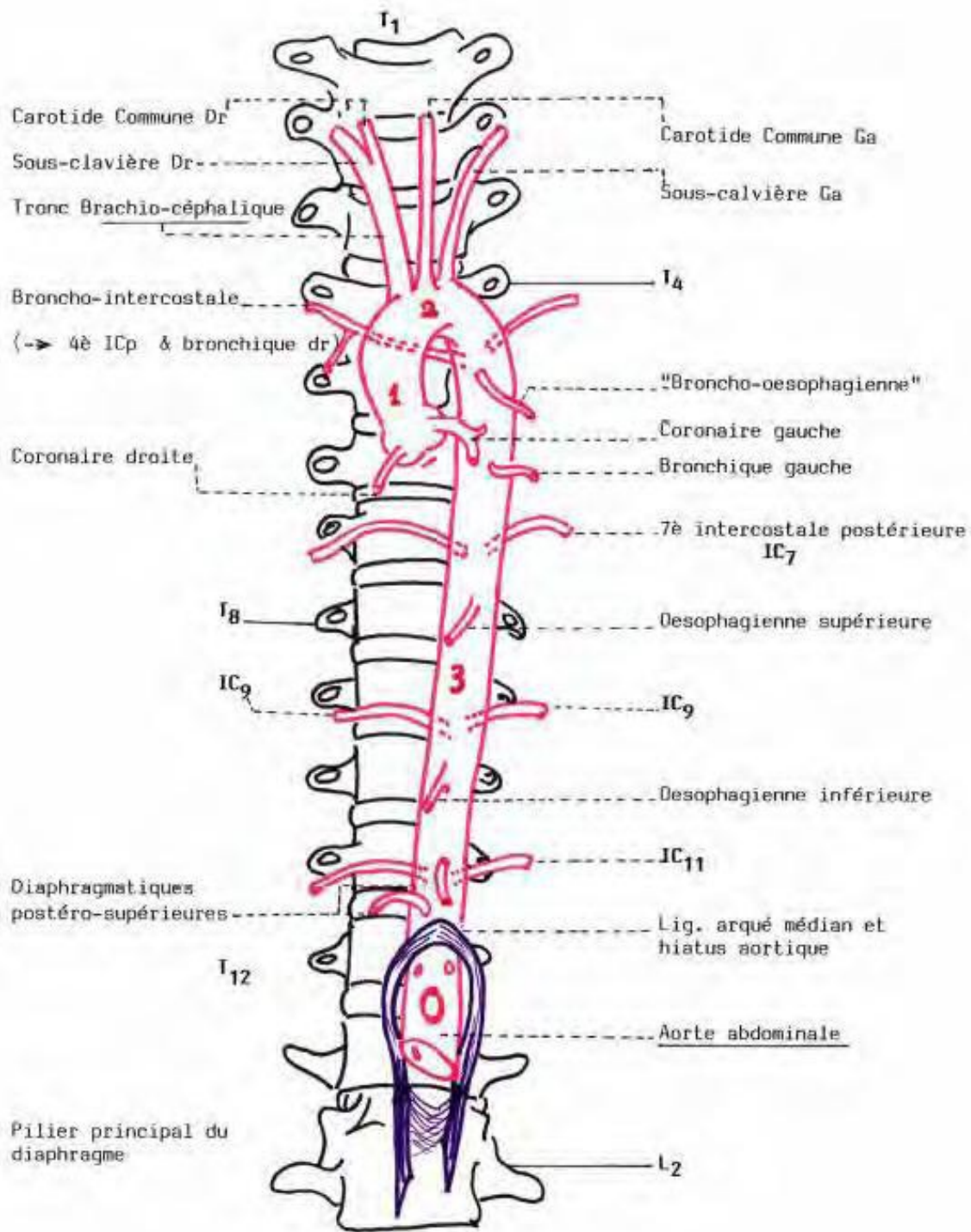
### 1. Aorte normale :



**Figure 2** : Coeur, vue de face

L'aorte est le tronc originel de toutes les artères du corps. Née du ventricule gauche, elle s'élève, décrit autour du pédicule du poumon gauche une courbe, puis descend, verticalement appliquée sur la colonne vertébrale, passe à travers le diaphragme et pénètre dans la cavité abdominale. Elle parcourt ainsi successivement la région thoracique et la région abdominale. Dans cette dernière, elle donne deux branches que l'on décrit comme branches terminales, les artères iliaques primitives, et, très réduite, descend au-devant du sacrum, sous le nom de sacrée moyenne.

Ce long vaisseau peut être divisé en trois segments : portion ascendante ou aorte ascendante, portion qui contourne le hile, ou crosse de l'aorte, portion descendante ou aorte descendante d'abord thoracique puis abdominale.



**Figure 3 :** les 3 portions de l'aorte

### 1.1. Aorte ascendante :

En sortant du ventricule gauche, l'aorte se dirige en haut, en avant et à droite, obliquement ascendante.

Les sinus de Valsalva correspondent à trois saillies qui se remarquent à l'origine du vaisseau, et répondent, comme forme et situation, aux valvules sigmoïdes il y a donc un sinus postérieur et deux sinus latéraux, l'un droit, l'autre gauche. C'est au niveau de ces sinus, ou à quelques millimètres au-dessus d'eux, qu'émergent les artères coronaires.

Le grand sinus de l'aorte est une dilatation que l'on observe au niveau de l'union des portions ascendante et horizontale de la crosse de l'aorte. Cette dilatation est constante, on ne peut donc pas la regarder comme un fait pathologique; cependant elle est d'autant plus marquée que l'âge est plus avancé.

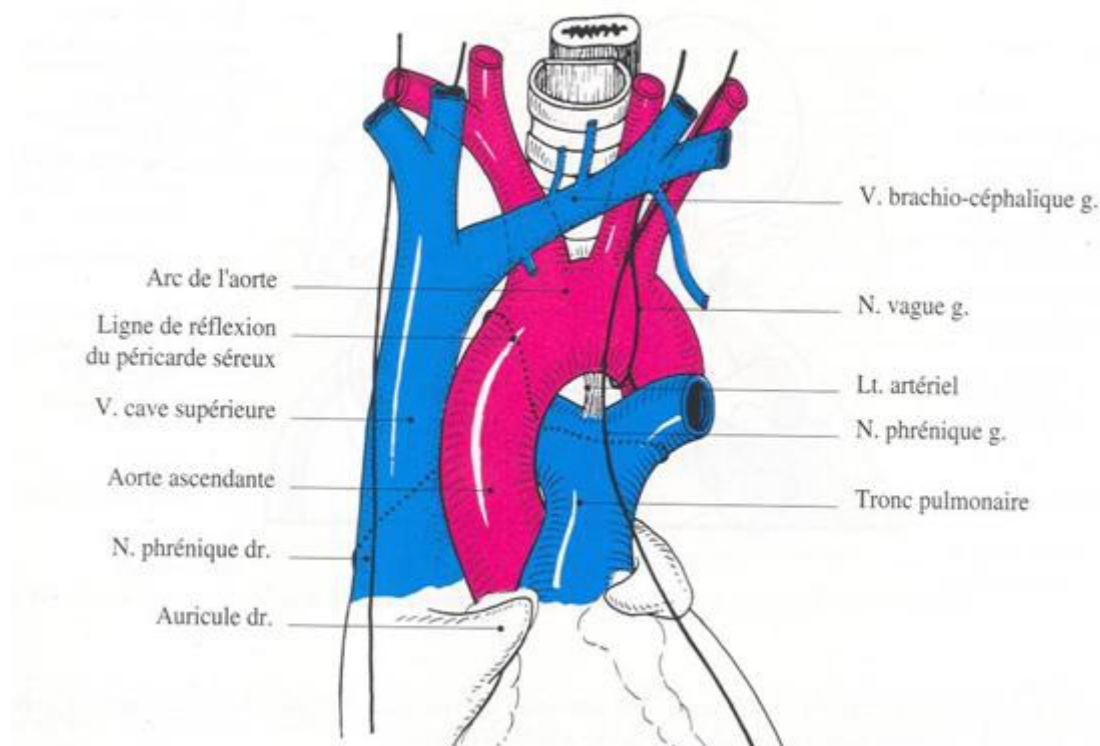
L'aorte, dans son trajet ascendant, est logée dans le péricarde. Elle entre en rapport direct avec les organes situés dans cette enveloppe et, par l'intermédiaire de celle-ci, elle confine à d'autres parties. Le feuillet séreux du péricarde forme à l'aorte une gaine qui lui est commune avec l'artère pulmonaire.

L'artère pulmonaire, née en avant de l'aorte, se termine en arrière de sa portion verticalement ascendante, elle la contourne en passant sur son côté gauche. Tandis que l'artère pulmonaire se dirige en haut, en arrière et à gauche, l'aorte se dirige en haut, en avant et à droite; ainsi, les deux vaisseaux adossés adaptent leur courbure en pas de vis. De la graisse remplit de chaque côté l'interstice des artères; lorsque cette graisse manque, comme cela arrive chez l'enfant, le péricarde séreux se déprime de chaque côté entre les vaisseaux. Entre le péricarde et le tronc aortique rampent de nombreux rameaux nerveux.

A gauche, l'aorte est en rapport, a ce niveau, avec l'auricule gauche qui contourne le vaisseau et s'avance sur sa face antérieure le contact n'est pas immédiat, car le feuillet séreux s'insinue entre l'aorte et l'auricule. A droite, elle est en rapport avec l'auricule droite.

En arrière, l'aorte est en rapport avec la face antérieure des oreillettes, surtout l'oreillette gauche, mais elle en est séparée par le circuit séreux dit canal de Theile.

Au-delà du péricarde séreux, l'aorte, toujours ascendante, est entourée par le feuillet fibreux du péricarde et elle est en rapport en avant, avec une masse cellulo-adipeuse, plus ou moins abondante, qui la sépare de la face postérieure du sternum. Dans cet espace descend le thymus, très réduit chez l'adulte.



**Figure 4 :** Vue antérieure des gros vaisseaux de la base du cou

## 1.2. Crosse de l'aorte :

La crosse de l'aorte, forme un cylindre incurvé sur lui-même. Le diamètre de ce cylindre est d'environ 27 mm. Son calibre n'est pas absolument régulier; il décroît à partir du point où le tronc émet des grosses branches. Toutefois, cette diminution n'est pas en rapport avec le volume de ces branches, si bien qu'à sa terminaison la crosse de l'aorte mesure encore 18 à 20 mm.

Stahel a décrit sur la crosse de l'aorte un rétrécissement siégeant immédiatement en aval à l'origine de la sous-clavière gauche. D'après cet auteur, ce rétrécissement ne serait pas dû au fait que la crosse vient d'émettre trois branches très volumineuses, mais serait la conséquence du changement de direction du vaisseau.

Après un trajet de 3 à 5 cm, l'aorte ascendante se redresse légèrement et prend une direction verticalement ascendante. Puis, elle se recourbe, devient horizontale et se dirige ainsi d'avant en arrière et un peu de droite à gauche jusque sur le flanc gauche de la quatrième vertèbre dorsale. Cette portion horizontale n'est pas rectiligne, elle décrit une courbe à concavité droite et postérieure embrassant la trachée et l'œsophage. En résumé, nous voyons que la crosse de l'aorte décrit un arc de cercle très fermé, dont les deux extrémités sont distantes de 4 à 7 centimètres.

La direction en arrière et à gauche de cette portion fait que sa face latérale gauche regarde en avant, tandis que sa face latérale droite regarde en arrière. face antérieure et gauche adhère, dans sa partie antérieure, au péricarde fibreux, par un tissu dense qui rend sa dissection difficile. Au-devant d'elle descendent, dans la graisse qui la sépare du sternum, les vaisseaux diaphragmatiques supérieurs gauches et le phrénique, les nerfs cardiaques antérieurs et le nerf pneumogastrique. Ces organes sont étagés dans l'ordre suivant: en avant, le phrénique qui n'est pas en contact direct avec la crosse de l'aorte; plus en arrière, les nerfs cardiaques et le pneumogastrique, ce dernier croise la crosse au niveau de l'origine de la sous-clavière

gauche. Nerfs cardiaques et pneumogastrique sont directement appliqués sur le vaisseau.

Plus en arrière, dans sa portion postérieure ou pleurale, la face antérieure ou gauche de la crosse de l'aorte est recouverte par la plèvre. Le vaisseau, saillant sous la plèvre, marque son empreinte sur la face médiastinale du lobe supérieur du poumon gauche. Au-dessus de cette saillie, la plèvre se déprime en une large fosse triangulaire que l'on pourrait appeler fosse pleurale sus-aortique. Cette fosse est limitée en avant par la saillie, toujours très appréciable, de l'artère sous-clavière gauche; son fond répond à la paroi vertébro-costale. Des filets du sympathique allant au plexus cardiaque et pulmonaire descendent entre la plèvre et cette portion postérieure de la crosse de l'aorte.

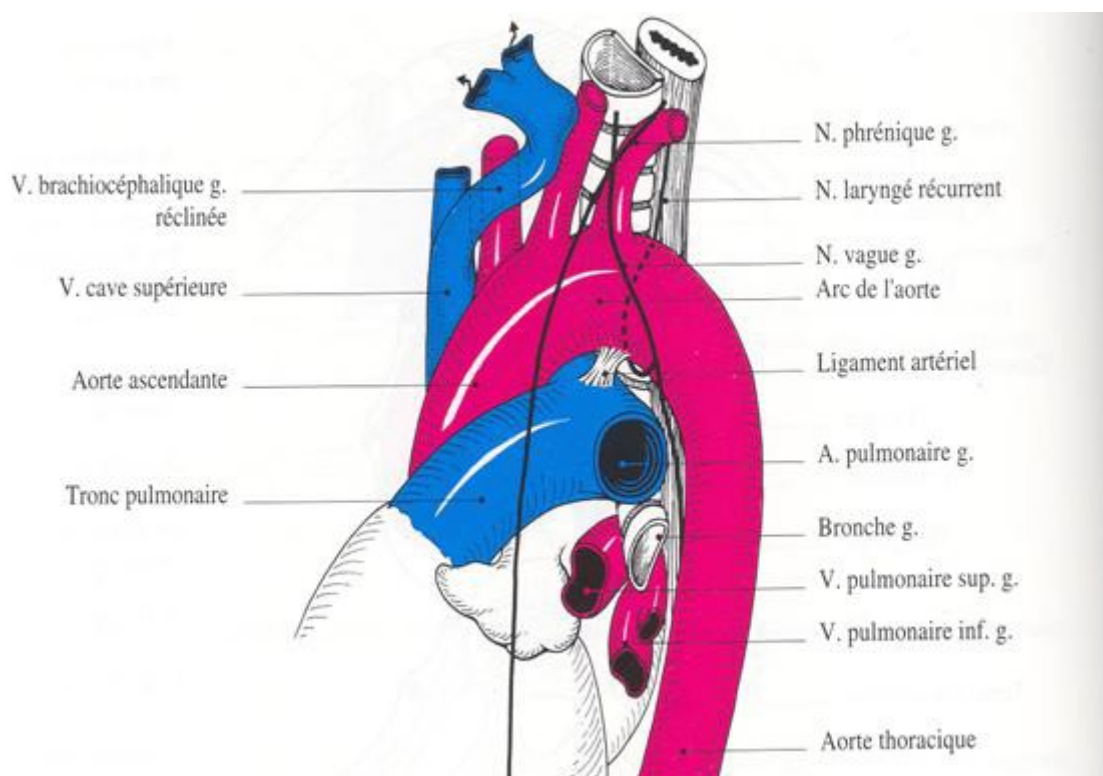
La face postérieure et droite de la portion horizontale de la crosse de l'aorte entre en rapport avec tous les organes du médiastin. D'avant en arrière, nous rencontrons la veine cave supérieure qui, verticalement descendante, croise tout à fait en avant la crosse horizontale, la trachée en contact direct avec l'aorte qui frappe sur le conduit aérien. Un tissu cellulaire lâche, parfois séreux, unit les deux organes en arrière de la trachée, l'œsophage en contact immédiat avec la crosse, repoussé à droite par le vaisseau auquel il est souvent relié par le muscle aortico-oesophagien. Plus en arrière, l'aorte s'applique au flanc gauche de la colonne dorsale sur laquelle elle laisse son empreinte. Quelques filets cardiaques du sympathique gauche croisent obliquement cette face.

La face inférieure de la crosse de l'aorte décrit une vaste courbe qui embrasse le pédicule du poumon gauche. Cette face est en rapport avec la branche droite de l'artère pulmonaire logée dans l'angle formé par les portions ascendante et horizontale de la crosse. Le ligament artériel, venu de la branche gauche de l'artère pulmonaire, aboutit à cette face inférieure il forme avec la crosse aortique en haut et à droite, et la

bifurcation de l'artère pulmonaire en bas, une petite fossette où vient se loger le ganglion de Wrisberg, ce ganglion, le plus souvent très étalé, ne peut trouver place dans cette fossette et empiète toujours sur les organes voisins. A ce niveau, mais plus profondément, la face inférieure de l'aorte répond à la bronche gauche, dont elle croise la direction légèrement oblique en bas et en dehors. Le tissu cellulaire intermédiaire à ces deux organes est parfois transformé en une véritable bourse séreuse.

Le nerf récurrent, détaché du pneumogastrique, contourne la face inférieure de la crosse aortique, immédiatement en arrière du ligament artériel. Cette réflexion se fait, non autour de la crosse de l'aorte (quatrième arc aortique), mais autour du canal artériel lui-même (cinquième arc aortique).

Par la face supérieure de sa portion horizontale, la crosse aortique émet trois branches le tronc brachio-céphalique, l'artère carotide commune gauche, l'artère sous-clavière gauche. Elle donne ces branches avant d'avoir atteint le sommet de sa courbe. Plus en arrière, la face supérieure répond à la cavité pleurale, formant le bord inférieur de la fosse pleurale sus-aortique.



**Figure 5** : Vue latérale gauche de la crosse de l'aorte

### **1.3. Aorte descendante :**

L'aorte thoracique commence au niveau du flanc gauche de la quatrième vertèbre dorsale et finit sur la face antérieure de la dixième. Dans la partie supérieure, encore très arquée, l'aorte thoracique répond au flanc gauche de la colonne dorsale; peu à peu, elle se rapproche de la ligne médiane qu'elle atteint presque au niveau de sa partie inférieure. Dans l'ensemble, elle est donc dirigée en bas, à droite et en avant.

Après avoir traversé le canal diaphragmatique, l'aorte appartient à la région abdominale. Appliquée sur le plan vertébral, elle est située en arrière de la masse intestinale. L'aorte abdominale se dirige verticalement en bas cependant, l'orifice diaphragmatique étant un peu à gauche de la ligne médiane, on peut dire que l'aorte abdominale continue la direction de l'aorte thoracique, et ne devient exactement médiane qu'au niveau de la quatrième vertèbre lombaire elle se dirige donc légèrement à droite.

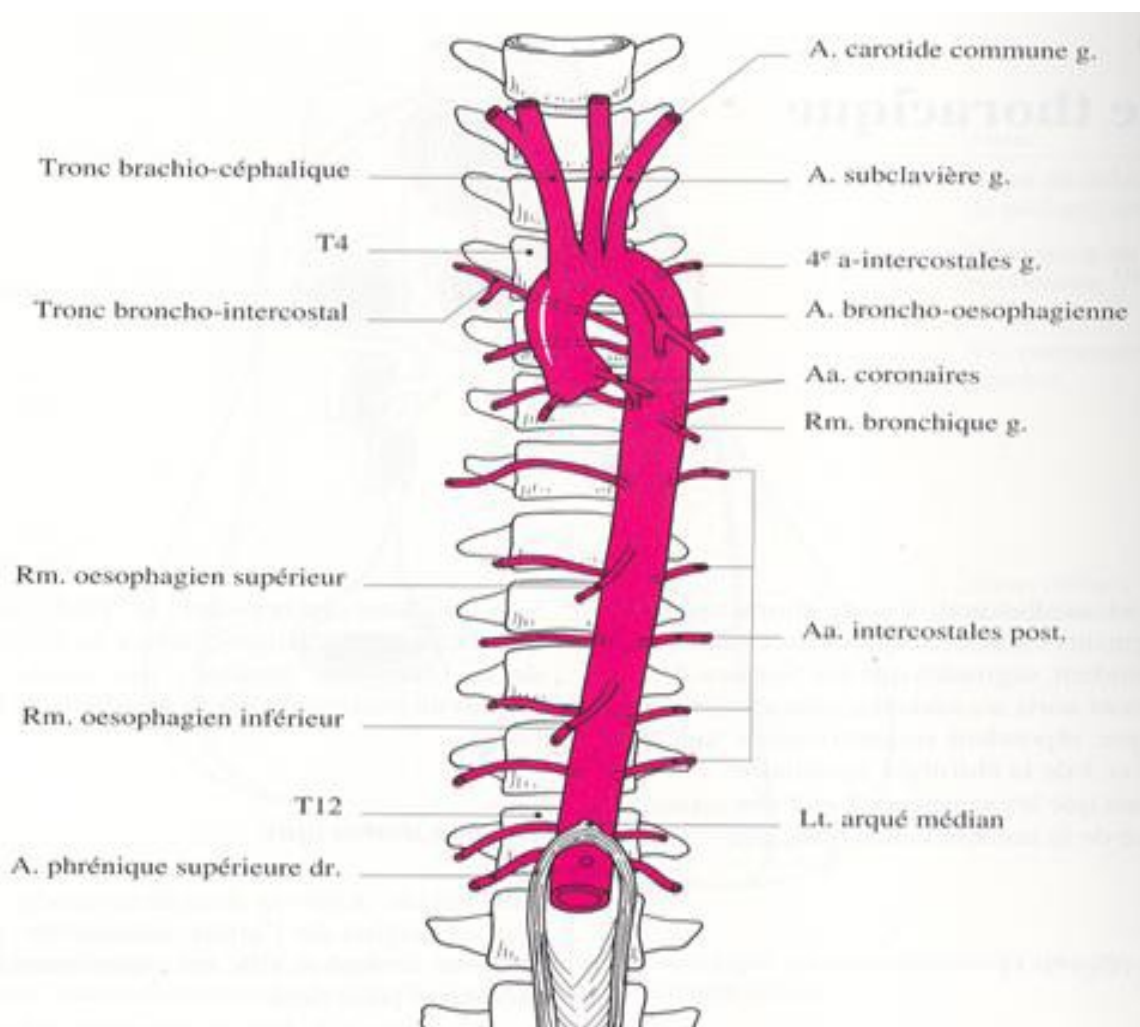


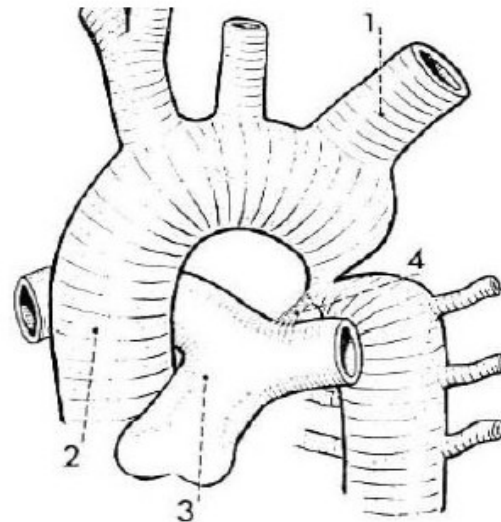
Figure 6 : Vue antérieure de l'aorte thoracique et ses branches

## 2. Coarctation de l'aorte :

### 2.1. Définition :

La coarctation de l'aorte consiste le plus souvent en 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 [6]. Ce rétrécissement peut parfois être plus étendu et concerner toute la longueur de l'isthme aortique ou s'accompagner, en amont, d'une hypoplasie plus ou moins longue de l'aorte transverse.

Les coarctations de l'aorte abdominale, rares, constituent également une autre maladie.



**Figure 7 ;** Coarctation de l'aorte [6]

1. Artère sous Clavière gauche
2. Aorte ascendante
3. Artère pulmonaire
4. Canal artériel



**Figure 8 :** Modèle de dynamique des fluides numérique (CFD) spécifique au patient.

Images IRM de la crosse aortique. ((20))

### III. EPIDEMIOLOGIE : [19]

La coarctation de l'aorte est une malformation assez fréquente, elle représente entre 5% et 8% de l'ensemble des cardiopathies congénitales avec une nette prédominance masculine (deux à trois garçons pour une fille). Mais il existe également des coarctations d'autres sièges, notamment au niveau abdominal qui sont beaucoup plus rares.

Les facteurs de risques incriminés dans la CoA sont :

- le sexe : la CoA se voit 2 à 3 fois plus chez le garçon que chez la fille. Les formes isolées sont plus fréquemment rencontrées chez le garçon tandis que l'incidence des formes complexes se répartit équitablement entre les deux sexes.
- la race et ethnie : la CoA se voit plus chez les blancs.
- les facteurs génétiques : CoA autosomique dominante, Syndrome de Turner (15 à 25 %), des cas familiaux ont été rapportés dans la littérature.
- facteurs maternels : Expositions aux solvants organiques, aux produits pétroliers.
- Consommation des anticonvulsivants (épilepsie).
- Les variations saisonnières

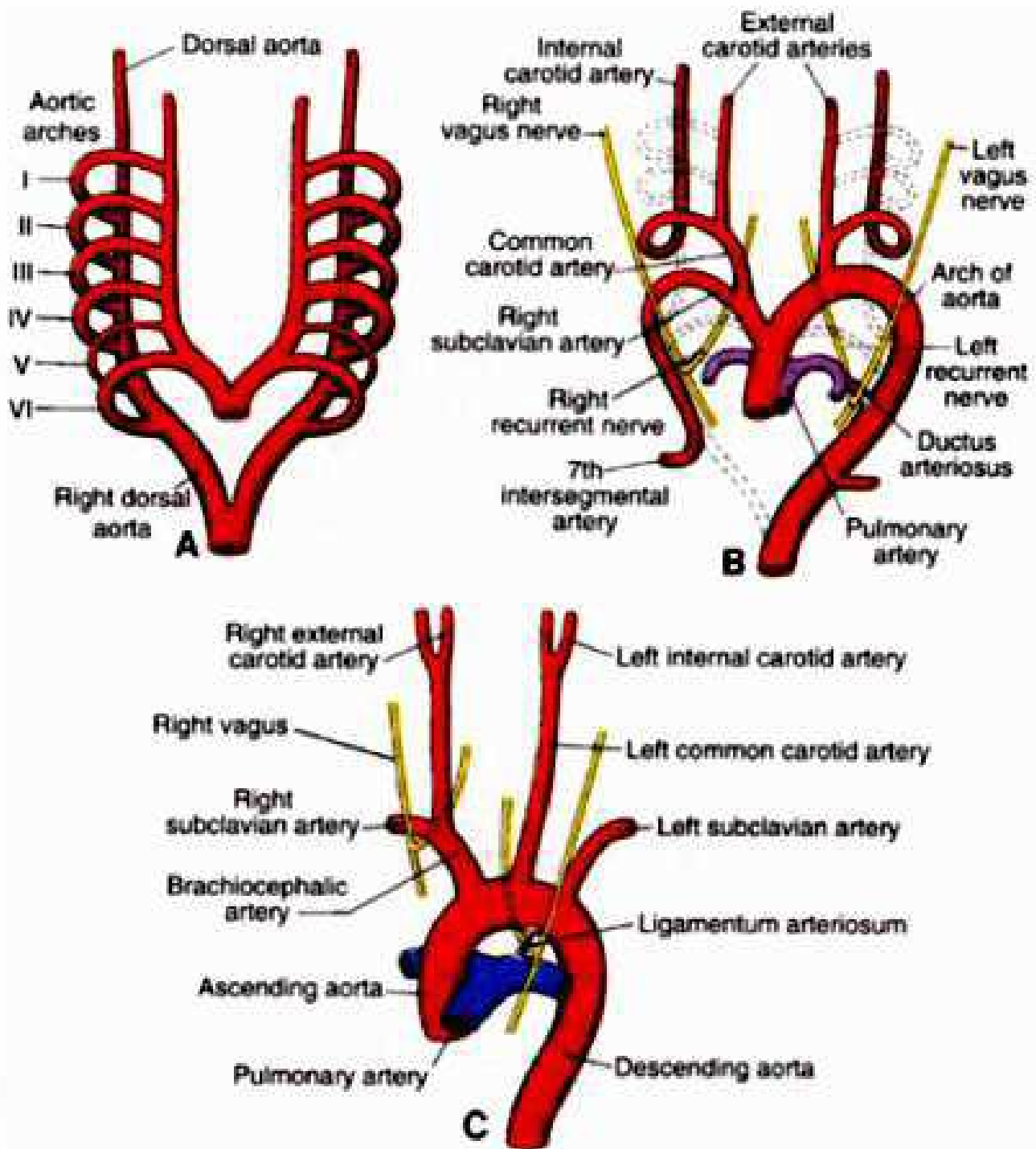
#### IV. EMBRYOLOGIE : [19]

Initialement mais non simultanément, se développent six arcs aortiques, droits et gauches, reliant un tronc ventral à un tronc dorsal. La régression et la différenciation de ces arcs au cours du deuxième mois de la vie fœtale donnent leur structure définitive l'aorte, à l'artère pulmonaire et à leurs branches intra thoraciques. Le quatrième arc gauche devient le segment de la crosse aortique en aval de la carotide gauche, le cinquième arc gauche régresse, la partie proximale du sixième arc gauche donne l'artère pulmonaire et sa partie distale, le canal artériel. De l'aorte thoracique dorsale, naît à ce niveau l'artère sous-clavière gauche. Le canal artériel dérive de la partie dorsale du sixième arc gauche.

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

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

En effet la lésion primitive consiste en un repli, le plus souvent localisé de la media, encochant la lumière de l'aorte et parfois l'obstruant totalement. Ce n'est qu'ultérieurement à la suite des traumatismes circulatoires locaux que l'intima est altérée par un processus de fibrose hypertrophique.



**Figure 9.** Développement des arcs aortiques [19]

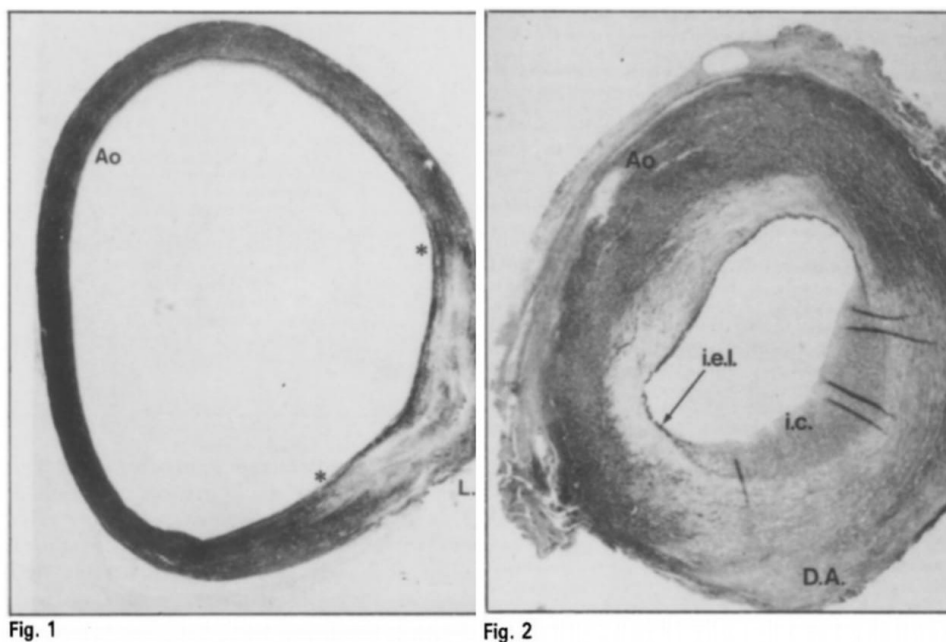
## **V. MORPHOGENESE ET ETIOLOGIE :**

### **1. Etiologie :[8]**

On ne connaît pas les raisons qui font qu'un enfant développera ou non une coarctation de l'aorte .Il faut toutefois souligner les relations de la Coarctation avec le CA d'une part, et avec les anomalies du cœur gauche et des artères d'autre part.

### **2. Les relations entre Coa et CA :**

Les données histologiques sont formelles: la coarctation de l'aorte s'accompagne toujours de la présence anormale de fibres musculaires au sein des fibres élastiques de l'aorte. Ces fibres proviennent du CA et s'étendent anormalement sur l'aorte en regard de l'insertion du CA sur l'isthme. Elles occupent la totalité ou la plus grande partie (> 50 %6) de la circonférence de l'isthme aortique en regard du CA alors que normalement ces fibres s'interrompent en queue de poisson et n'occupent que la zone d'insertion du CA sur l'Aorte. (fig. 1 et 2).



**Figure 10** : ces figures représentent l'isthme aortique coupé transversalement.

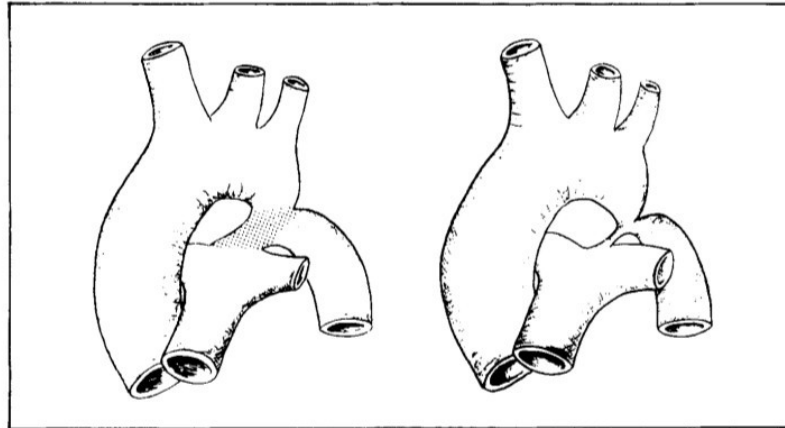
En blanc, les fibres musculaires d'origine ductale.

Ao =aorte ; LA=ligament artériel ; Da =canal artériel ; iel=endothélium vasculaire ; ic=coussinet endothélial.

A gauche : Elle représente une aorte normale avec un tissu ductale qui s'arrête en queue de poisson.

A droite : Elle représente une coarctation avec une extension sur toute la circonférence de l'aorte en regard du canal artériel.

A la naissance, ces fibres ductales se contractent en raison de l'augmentation de la pression partielle en oxygène et de la diminution du taux de prostaglandines E (PGE) circulantes (catabolisés par le poumon qui reçoit tout le débit cardiaque). Cette constriction va t-elle englober l'isthme aortique qui va se rétracter en regard du CA, la lumière aortique se réduira et la Coa sera constituée . Or, l'occlusion du CA progresse toujours du bout pulmonaire vers e bout aortique qui peut mettre plusieurs semaines à s'occlure par apposition de coussinets endothéliaux et thrombose intraluminale. Ainsi, le CA peut être fermé alors que le bout aortique est encore perméable et la Coa non encore Constituée (fig3 )



**Figure 11** : cette figure montre les relations du canal artériel avec l'artère pulmonaire et l'isthme aortique ; sur la partie droite on voit le canal artériel avec l'extension du tissu ductal jusqu'à l'isthme aortique. Le canal est ici vasodilaté, il n'y a pas d'obstacle.

Sur la figure de gauche, le canal artériel est constricté et avec lui l'isthme aortique responsable de la coarctation de l'aorte.

Ceci explique le caractère souvent différé de l'obstruction aortique dans les Coa avec très fréquemment des pouls fémoraux présents à la naissance et à la sortie de la maternité. Ceci explique également l'efficacité des PGE 1 dans le traitement des formes mal tolérées du nouveau-né (voir plus loin).

On ignore par contre les raisons pour lesquelles les fibres ductales envahissent l'aorte dans la Coa. Certains pensent que leur présence est favorisée par les turbulences de flux (du CA), mais on ignore alors les facteurs qui seraient responsables de ces turbulences. D'autres pensent qu'il s'agit d'une connexion anormale entre la 4ème (Ao) et le 6ème (CA) arc branchiale.

### **3. Les rapports de la coarctation de l'aorte avec une anatomie particulière du gauche :**

Les enfants atteints de Coarctation de l'aorte ont en effet très souvent des anomalies mineures du ventricule gauche (VG) 4). La valve aortique est en effet bicuspide dans au moins deux tiers des Coa, alors qu'elle est tricuspide chez 98 % de la population sans Coa. Les anomalies de la mitrale Sont également fréquentes dans les Coa, même si le plus souvent elles n'ont pas de conséquence hémodynamiques. Ce sont le plus souvent des anomalies de l'appareil sous-valvulaire (position ou nombre des piliers) ou la présence d'un diaphragme accroché à la mitrale (surtout la petite valve) réalisant un anneau supra ou valvulaire mitrale.

De même, le VG est aussi souvent un peu petit dans les Coa avec des diamètres d'anneaux aortique et mitral le plus souvent entre 1 et déviations standard.

Enfin, on retrouve une récurrence croisée dans les familles atteintes de Coa et celles atteintes d'autres anomalies obstructives du VG (hypoplasie VG, rétrécissement Ao et sous-Ao). Cette récurrence fait que le risque d'une pathologie du cœur gauche est multipliée par dix dans les familles de Coa, et inversement. Tout ceci est très en faveur d'une expression polygénique de ces malformations.

Dans ce cadre génétique, il faut citer la fréquente association avec le syndrome de Turner.

Enfin il faut peut-être inclure les anomalies artérielles non localisées à l'isthme aortique telles que les anévrismes artériels du polygone de Willis (3 %6) et leur risque d'hémorragie cérébro-méningée, et pour certains des altérations diffuses de la aortique qui expliqueraient la fréquence des dissections aortiques chez des adultes jeunes et la tendance hypertensive (systolique) observée ans certaines Coa pourtant opérées tôt dans la vie et avec Succès.

#### 4. Morphogenèse :[13]

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

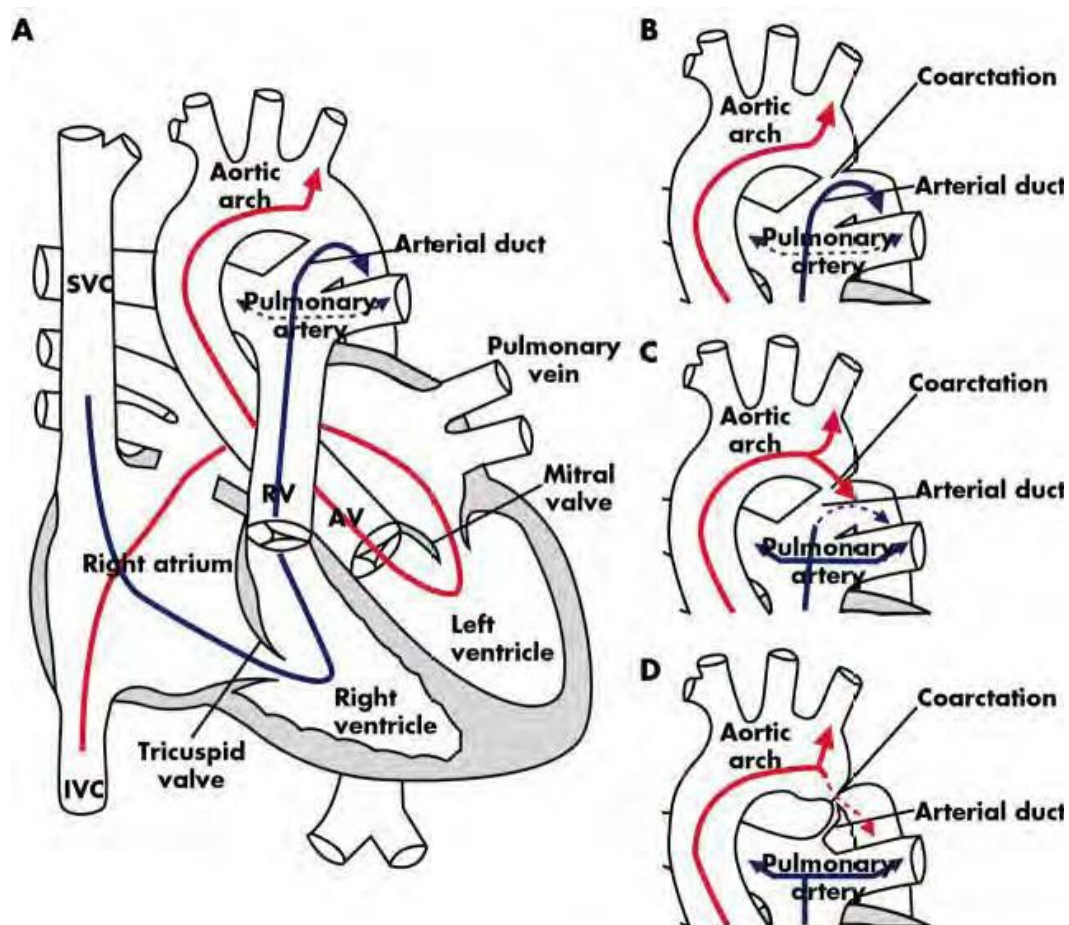
- **Théorie hémodynamique** selon laquelle l'hypoplasie de la région isthmique serait liée à une réduction du débit aortique pendant la vie foetale, secondaire à certaines cardiopathies telles qu'une CIV, une sténose sous aortique ou un vaisseau anormal (VCS gauche), à laquelle s'ajouterait une **théorie mécanique** faisant intervenir la constriction du canal artériel en période postnatale.
- **Théorie génétique** : selon une observation de S. Gerboni en 1993 : 5 cas de cardiopathies congénitales étaient recensés sur 3 générations différentes d'une même famille ; 4 cas étaient des coarctations aortiques. Cela laisse supposer une hérédité autosomique dominante pour certains cas familiaux.
- La coarctation aortique pourrait également être liée à des **anomalies de migration des cellules de la crête neurale**.

## VI. PHYSIOPATHOLOGIE [13] [19]

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

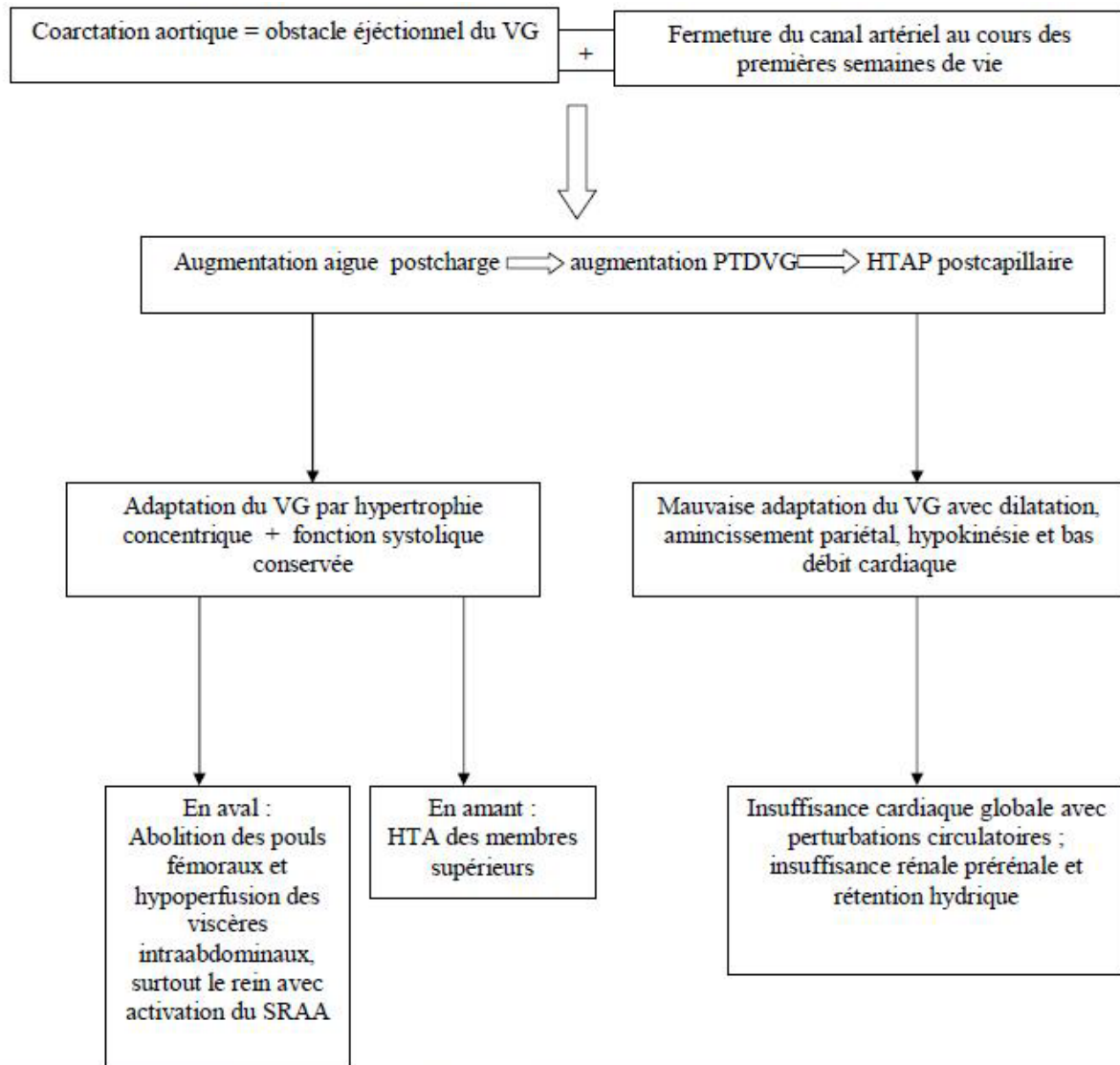
- Si l'obstacle est peu serré et que le canal artériel se ferme progressivement, le ventricule gauche s'adapte progressivement en s'hypertrophiant. Il n'y aura pas d'insuffisance cardiaque mais une hypertension artérielle en amont de l'obstacle apparaîtra et sera proportionnelle à la sévérité de la coarctation.
- Si l'obstacle est serré et que le canal artériel se ferme brutalement, le ventricule gauche n'aura pas le temps de s'adapter à ces contraintes, il apparaîtra alors rapidement une insuffisance ventriculaire gauche avec bas débit cardiaque.

Ceci est illustré par la figure 6, ci-dessous, empruntée à E. Rosenthal



**Figure 12:**

- **Schéma A** : circulation fœtale, l'aorte descendante est intégralement vascularisée par l'artère pulmonaire via le canal artériel.
- **Schéma B** : la coarctation de l'aorte in utero n'affecte donc pas la vascularisation systémique de l'ensemble du corps.
- **Schéma C** : juste après la naissance, une augmentation brutale du débit sanguin pulmonaire conduit à la diminution du débit sanguin dans le canal artériel.
- **Schéma D** : à la fermeture du canal artériel, la coarctation aortique deviendra symptomatique puisque le ventricule gauche « travaillera » contre un obstacle et que l'aorte descendante sera nettement moins bien vascularisée.



**Figure 13:** Schéma illustrant les conséquences physiopathologiques de la coarctation de l'aorte

## VII. ANATOMIE PATHOLOGIQUE :[19]

### 1. Macroscopie :

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

### 2. Microscopie :

A l'intérieur, c'est un diaphragme fibreux percé d'un orifice généralement excentré, parfois complètement imperforé (20 % des cas). L'examen histologique met en évidence une hyperplasie de la média et une sclérose acquise et progressive de l'intima. En aval de la sténose, l'aorte est généralement dilatée avec une lésion de jet. En amont, une hypoplasie tubulaire de l'aorte horizontale, plus ou moins étendue et sévère, peut être associée.

De rares variantes anatomiques de la coarctation ont été décrites : coarctation sur le cinquième arc aortique, coarctation sur crosse aortique à droite, association avec un double arc aortique.

## VIII. DIAGNOSTIC :

### 1. Diagnostic post-natale :

#### 1.1. présentation clinique :[13]

Le diagnostic de coarctation aortique est avant tout clinique, la différence de palpation entre les pouls huméraux trop forts et les pouls fémoraux trop faibles ou absents, affirme le diagnostic.

Une hypoplasie de l'aorte sus jacente est fréquemment associée surtout en cas de communication Inter Ventriculaire. Elle peut englober la sous Clavière gauche diminuant d'autant le pouls huméral gauche ; lorsqu'il s'y associe une sous Clavière droite rétro œsophagienne, le pouls huméral droit peut également être diminué ou aboli, dans ce cas, les pouls carotidiens sont parfaitement perçus voire trop forts [13]

Un souffle systolique doux est souvent perçu en sous claviculaire gauche et dans le dos, en position para vertébrale.

L'hypertension artérielle est habituelle et proportionnelle à l'importance de l'obstacle isthmique, le diagnostic est confirmé lorsqu'on trouve une différence de 20 mm Hg entre les membres supérieurs et inférieurs.

Il est également décrit que ces enfants peuvent avoir un comportement irritable lié à l'HTA et aux troubles digestifs. [13]

## **1.2. présentations paracliniques : [13], [12]**

### **1.2.1. La radiographie thoracique :**

La radiographie thoracique est sensiblement normale, avec un cœur dont la pointe peut être légèrement globuleuse.

### **1.2.2. L'électrocardiogrammes :**

Après quelques jours voire semaines de vie, il peut apparaître une surcharge ventriculaire gauche.

### **1.2.3. L'échocardiographie doppler :**

Elle confirme le diagnostic clinique de coarctation de l'aorte.

Elle précise son siège et son étendue chez le nourrisson, mais chez le grand enfant la qualité de l'image échographique de la région isthmique ne permet pas toujours de

visualiser la coarctation.

Elle apprécie son retentissement sur l'importance de l'hypertrophie ventriculaire gauche et sur les indices de contractilité. La sévérité de l'obstacle est évaluée sur l'importance du gradient systolo-diastolique au doppler.

Elle recherche une hypoplasie aortique associée et d'autres anomalies.

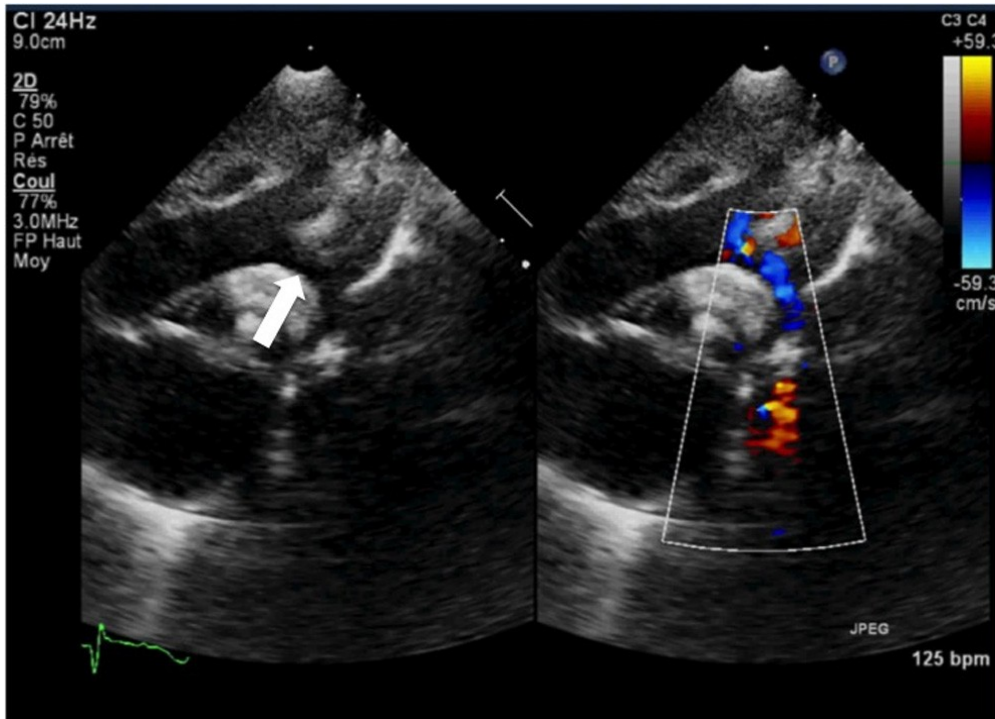
### **1.2.4. L'angiographie numérisée :**

Elle reste indiquée lorsque la qualité de l'image échographique de la région isthmique ne permet pas de visualiser la coarctation avec précision ou quand l'anatomie de la crosse prête à confusion.

Elle peut donc préciser son siège exact ainsi que son étendue.

### 1.2.5. L'imagerie par résonance magnétique :

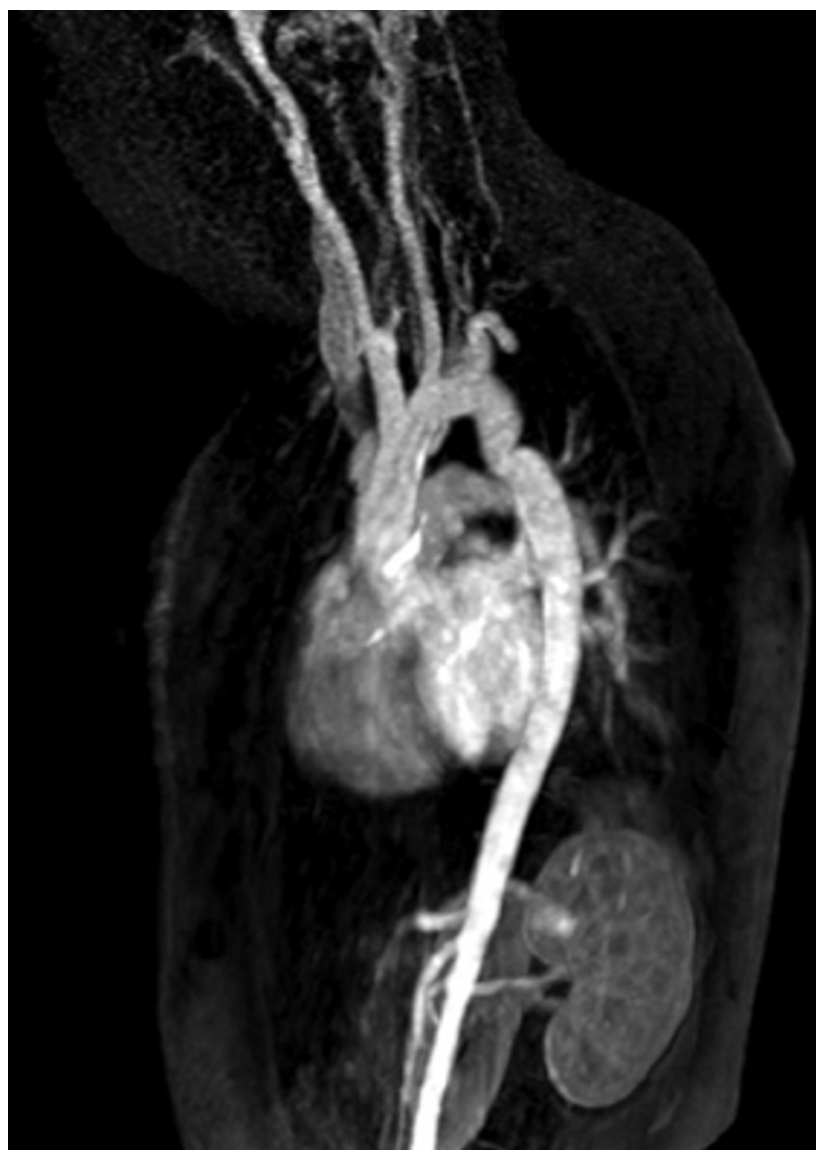
Elle permet une analyse fine de la région isthmique, de plus c'est un examen non invasif.



**Figure 14.** Échographie néonatale sans et avec doppler couleur en coupe sagittale oblique d'une CoAo à révélation précoce avec hypoplasie de l'aorte horizontale (flèche).



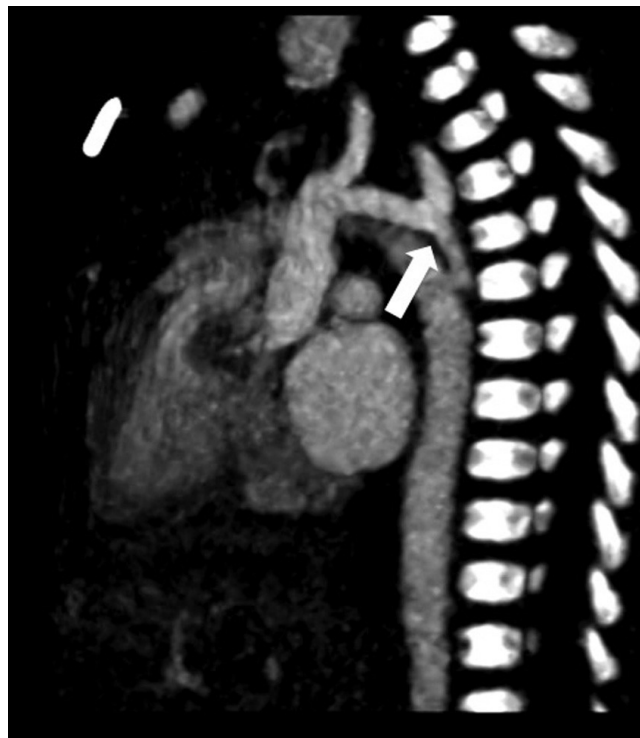
**Figure 15.** Coupe sagittale oblique extraite d'une séquence de ciné-IRM, montrant le caractère modéré du rétrécissement isthmique (flèche).



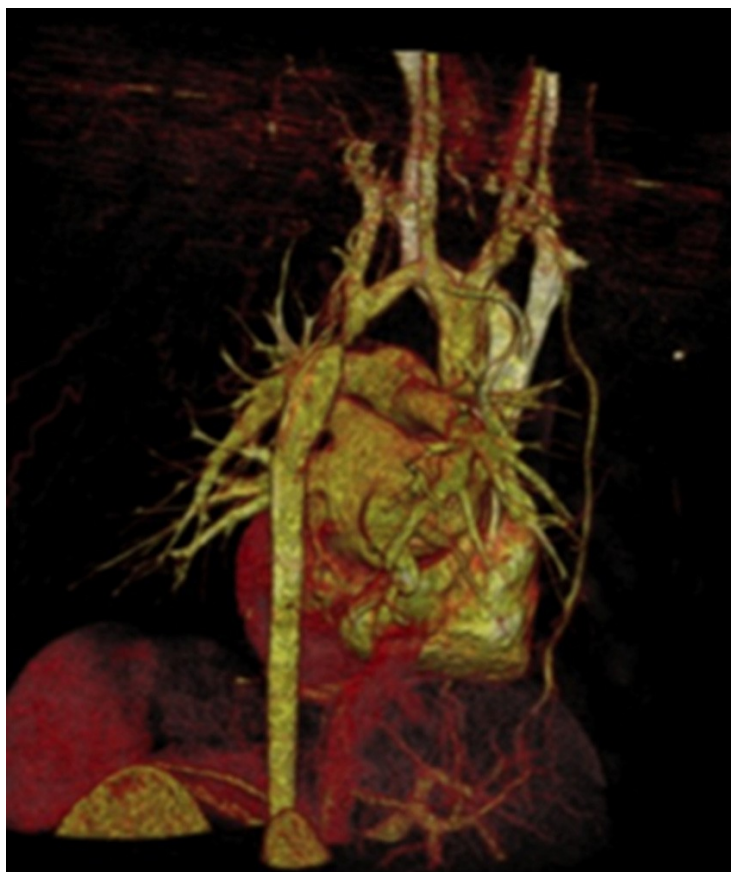
**Figure 16.** Angio-IRM post-gadolinium, reconstruction 3D MIPd'une forme peu serrée chez une patiente avec syndrome de Turner.



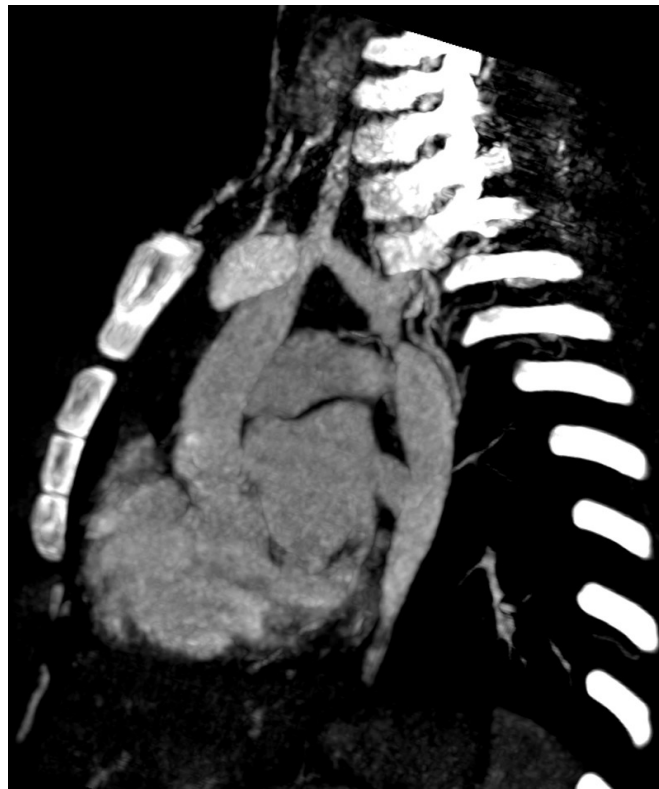
**Figure 17.** Coupe sagittale oblique extraite d'une séquence deciné-IRM, montrant l'accélération significative du flux en regard d'usitesténotique isthmique (flèche).



**Figure 18.** Angioscanner néonatal, reconstruction sagittaleoblique MPR montrant une CoAo courte au site habituel (flèche), avec hypoplasie de l'aorte horizontale.



**Figure 19.** Angioscanner, reconstruction 3D VR montrant une forme avec hypoplasie de l'aorte horizontale.



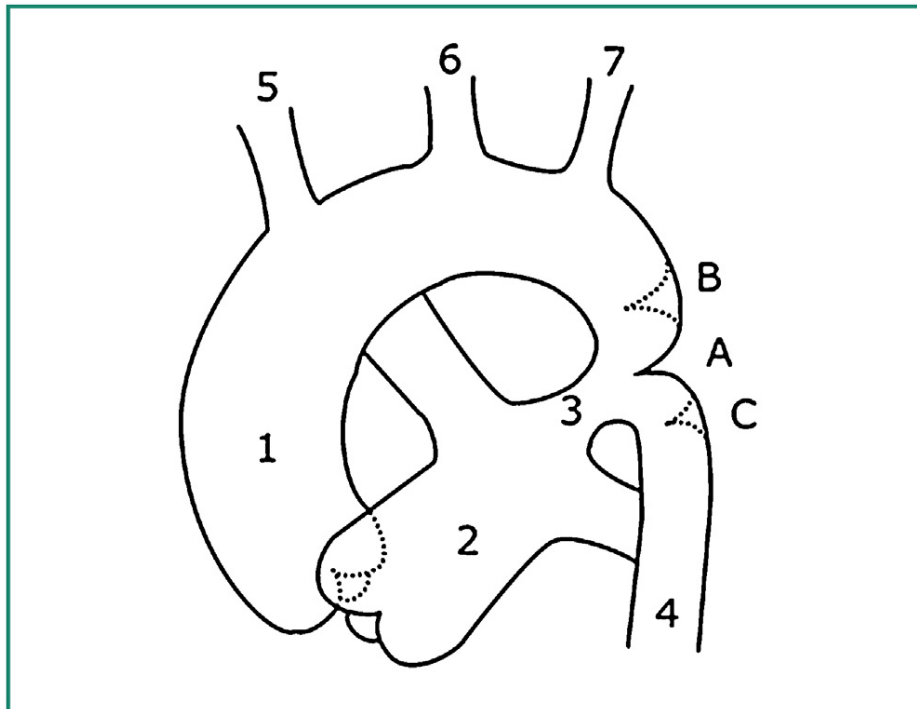
**Figure 20.** Angioscanner néonatal, reconstruction sagittaleoblique MPR montrant une hypoplasie de l'aorte horizontale.



**Figure 21.** Angioscanner dans une forme de diagnostic tardif pendant l'enfance, reconstruction 3D VR montrant les collatérales notamment à partir des artères mammaires internes et iliaques (flèche).

**1.3. Formes anatomiques :**

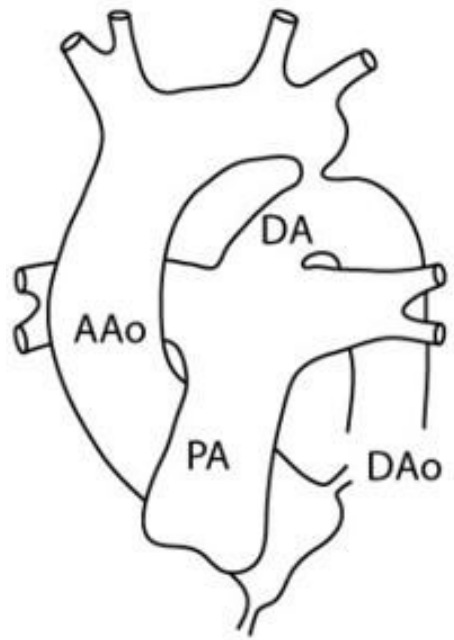
**1.3.1. Selon le siège anatomique de la coarctation : [12],[13]**



**Figure 22.** Présentation schématique des sites de coarctation aortique : 1) aorte ascendante, 2) artère pulmonaire principale, 3) canal artériel, 4) aorte thoracique descendante, 5) tronc artériel brachio-céphalique, 6) carotide commune gauche, 7) artère sous-clavière gauche, A : site typique, B : forme préductale, C : forme postductale.

**a. COARCTATION PRE-DUCTALE :**

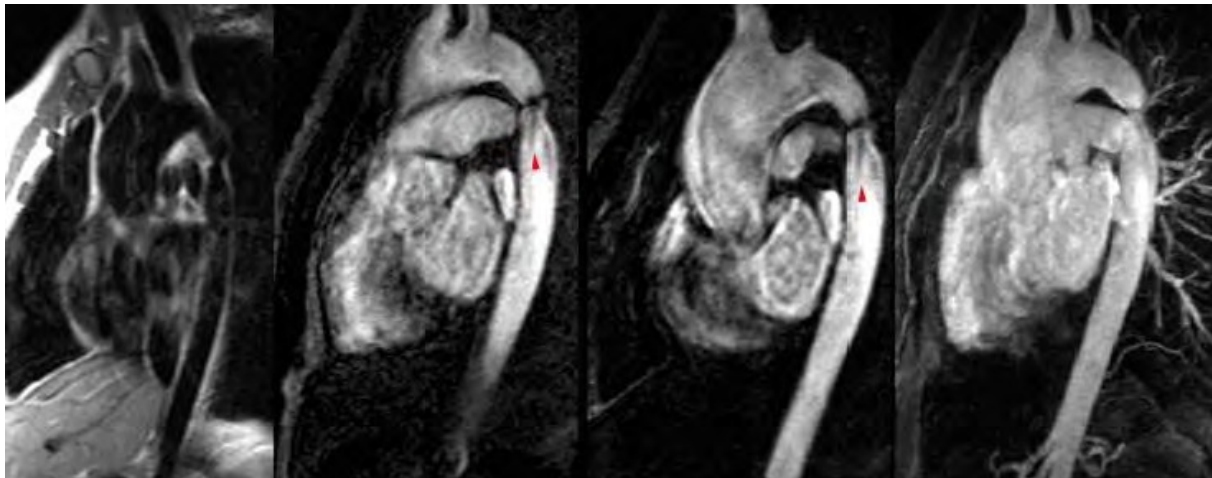
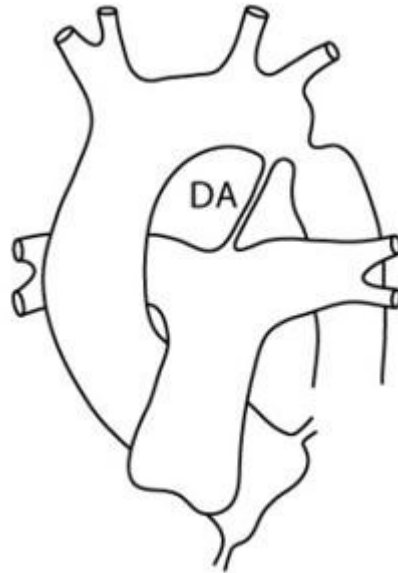
La coarctation est située en amont de l'isthme où se situe le ligament artériel. Cette variété rare est généralement symptomatique précocement, chez le nouveau-né ou le nourrisson.



**Figure 23.** Sténose aortique congénitale chez un jeune garçon de 10 ans, qui présente également une coarctation modérée de la crosse aortique, localisée entre l’origine de la carotide primitive gauche et la sous clavière gauche (forme pré-ductale peu fréquente)

**b. COARCTATION POST-DUCTALE :**

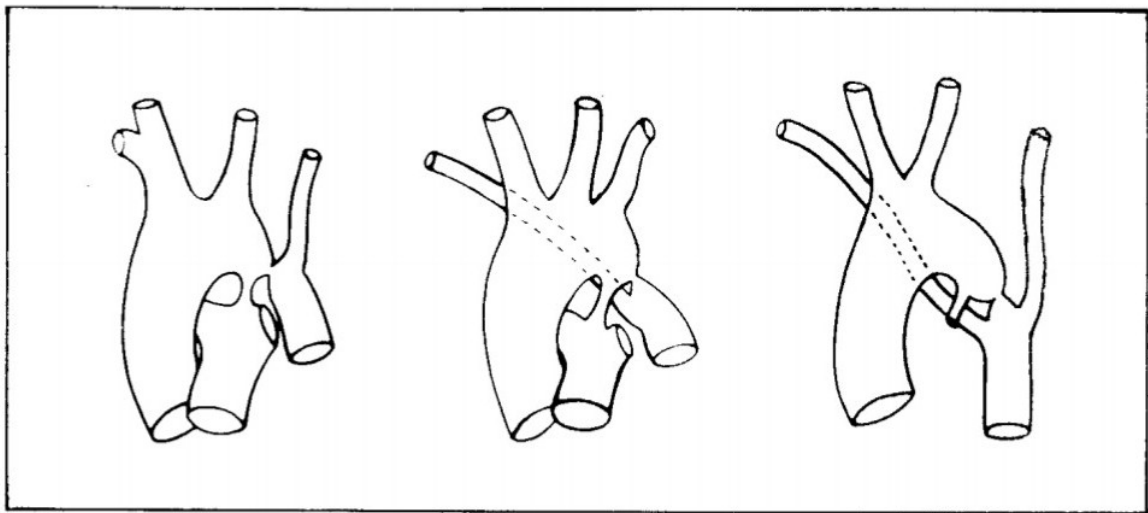
La coarctation est située en aval du ligament artériel, le tableau clinique est généralement silencieux jusqu'à l'adolescence ou l'âge adulte où il entraîne des signes d'hypertension artérielle.



**Figure 24.** Exemple de coarctation isthmique avec image de perte de signal systolique bien identifiable en aval de la coarctation sur des partitions élémentaires d'angio-IRM.

### 1.3.2. Selon le rapport avec l'artère sous clavier : [8],[19]

L'artère sous-clavière gauche, ou, parfois, l'artère sous-clavière droite dont le trajet dans ce cas est rétro-œsophagien peuvent naître au-dessous de la coarctation : les pouls et la tension artérielle sont abaissés du côté intéressé, la circulation collatérale se développe du côté opposé. Des phénomènes de vol sous-clavier peuvent s'observer. Parfois l'origine des deux artères sous-clavières est sous-stricturale [19].



**Figure 25:** La légende devrait être : Coarctation et sous-clavière. A gauche, la sous-

clavière nait en aval de la coarctation et les pouls ne sont pas perçus au membre supérieur gauche. Au milieu, la sous-Clavière droite est rétro-œsophagienne, elle nait en aval de la coarctation et les pouls ne sont pas perçus au membre supérieur droit. A droite, il y a l'association des deux et les pouls ne sont perçus à aucun membre.

### 1.3.3. Selon le degré de la sténose :

Il y'a des formes légères dites " angiographiques " où la réduction de la lumière aortique est inférieure à 50 % : elles relèvent d'une simple surveillance [19].

### 1.3.4. Selon l'étendu de la sténose :

Une hypoplasie aortique étendue peut poser un problème chirurgical difficile [19].

### 1.3.5. Selon les associations :

Les shunts associés, viennent au second plan : ils sont de faible importance, qu'il s'agisse d'un canal artériel sus- ou juxtastrictural, ou d'une petite communication interventriculaire.

Les malformations aortiques et mitrales souvent parlantes, peuvent néanmoins être méconnues : leur recherche doit être systématique, notamment en échocardiographie où elles sont aisément reconnues : bicuspidie aortique, présente dans 27 à 52 % des cas, sténose aortique, insuffisance aortique, l'une et l'autre pouvant compliquer une bicuspidie ; insuffisance et sténose de l'orifice mitral.

Plusieurs lésions sténosantes et étagées peuvent s'associer comme dans le complexe de Shone (valve mitrale en parachute, anneau supra valvulaire mitral, sténose sous-aortique et coarctation de l'aorte), Hypoplasie du cœur gauche, Transposition (TGV/CIV/Coarctation, Taussig Bing), Atrésie tricuspide ...

Elle peut, bien que rarement lorsque la coarctation est isolée, s'associer à d'autres malformations non cardiaques ou être associée à des anomalies chromosomiques comme le syndrome de Turner par exemple [19].

#### ➤ **Formes cliniques :[13]**

##### • **Sans défaillance ventriculaire gauche**

Le plus souvent, la découverte fortuite d'un souffle, d'une hypertension artérielle ou d'une abolition des pouls fémoraux conduit au diagnostic chez un nouveau-né, un nourrisson ou un enfant asymptomatique [6].

Les complications de ce type de coarctation sont le fait de diagnostics tardifs :

- L'HTA peut devenir menaçante et source de complications (convulsions). Au-delà de 10-15 ans d'évolution, elle peut devenir irréversible
- L'évolution peut se faire vers une myocardopathie hypokinétique non hypertrophique dont la réversibilité est incertaine.

➤ **Avec défaillance ventriculaire gauche**

Habituellement, la survenue précoce d'une insuffisance cardiaque parfois dramatique chez un nouveau-né ou plus rarement un nourrisson conduit au diagnostic.

Après une phase de latence de quelques jours après la naissance, survient une insuffisance cardiaque globale sévère pouvant aller jusqu'au collapsus. Les signes de coarctation sont souvent masqués par les symptômes d'insuffisance cardiaque aigue, avec une pression artérielle basse et une abolition ou une forte diminution de tous les pouls périphériques.

En l'absence de traitement, l'évolution est souvent fatale. C'est une urgence thérapeutique, la constatation anténatale de petites cavités gauches et d'une crosse aortique étroite devrait attirer l'attention et permettre, par un examen écho cardiographique néonatal, de confirmer le diagnostic puis de traiter la coarctation avant la survenue de l'insuffisance cardiaque.

➤ **Coarctation complexes : [13]**

La coarctation peut s'inscrire dans un contexte de malformation cardiaque plus complexe comme le ventricule unique ou le canal atrioventriculaire complet.

Elle peut, bien que rarement lorsque la coarctation est isolée, s'associer à d'autres malformations non cardiaques ou être associée à des anomalies chromosomiques comme le syndrome de Turner par exemple.

➤ **Diagnostic anténatal ;**

❖ **Quant suspecter in utero un fœtus à haut risque de développer en post natale une coarctation de l'aorte ? (rôle de l'échographie de dépistage) :**

✦ **Terrain :**

Comme de nombreuses autres malformations cardiaques ou extracardiaques, la présence d'un antécédent personnel, ou familial au premier degré ou à des degrés divers de CoA ou de toute autre pathologie de la voie gauche y compris les bicuspidies non sténosantes augmente significativement le risque de récurrence pour la descendance.

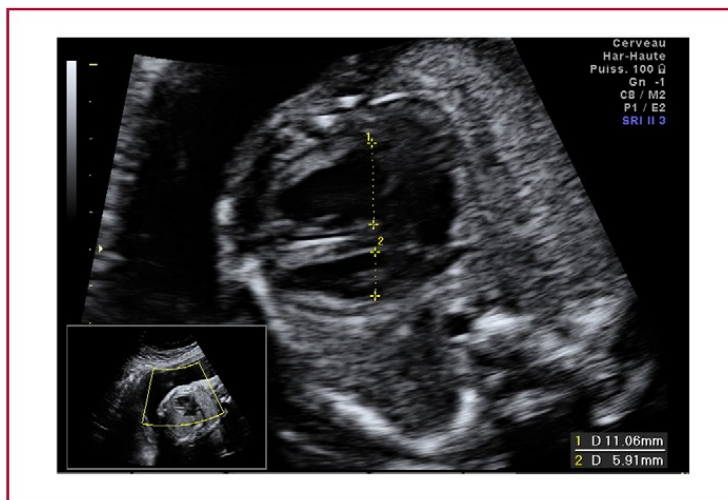
Les fœtus présentant un syndrome de Turner sont associés dans 10 % des cas à une CoA, qui se présente classiquement sous la forme d'une hypoplasie tubulaire de l'aorte.

La présence d'une CIV doit faire rechercher une CoA du fait de leur fréquente association.

La découverte d'une hyperclarté de nuque supérieure ou égale à 95e percentile, et encore plus particulièrement quand l'épaisseur de nuque est supérieur ou égal à 99e percentile (3,5 mm), caractérise ces fœtus comme étant à risque élevé de présenter une cardiopathie congénitale.

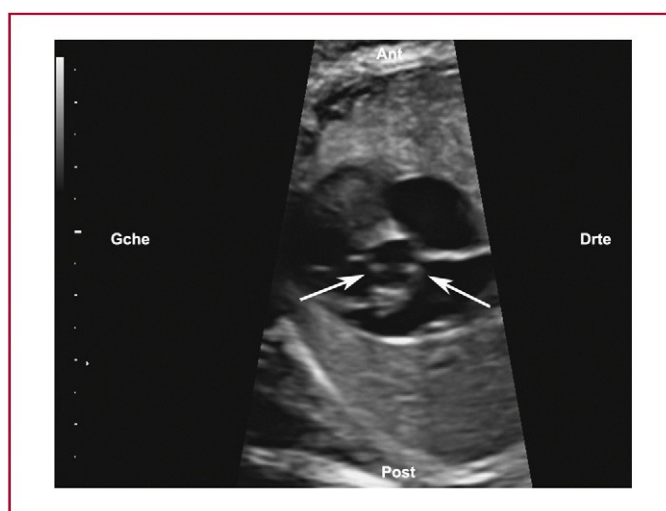
✦ Signes indirects en dépistage :

- L'asymétrie des ventricules



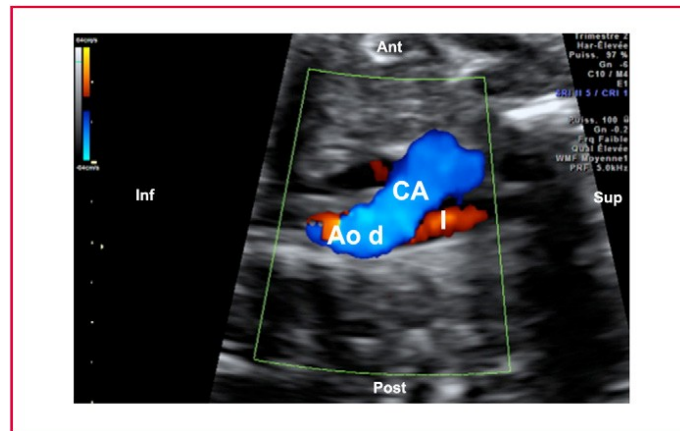
**Figure 26 :** Coupe axiale au niveau des quatre cavités. Asymétrie de taille des ventricules cardiaques à 31 SA chez un fœtus opéré d'une CoA lors de la première semaine de vie. Le ratio entre les diamètres des ventricules droit et gauche est de 1,87.

- L'asymétrie des gros vaisseaux
- la présence d'une veine cave supérieure à gauche.
- La présence d'une bicuspidie.



**Figure 27 :** Coupe axiale court axe au niveau de l'anneau aortique à 28 SA permettant de visualiser une bicuspidie. Les flèches individualisent l'insertion des valvules aortiques.

- L'inversion de flux Doppler au niveau du foramen ovale.
- La présence d'un flux rétrograde au niveau de l'aorte transverse.



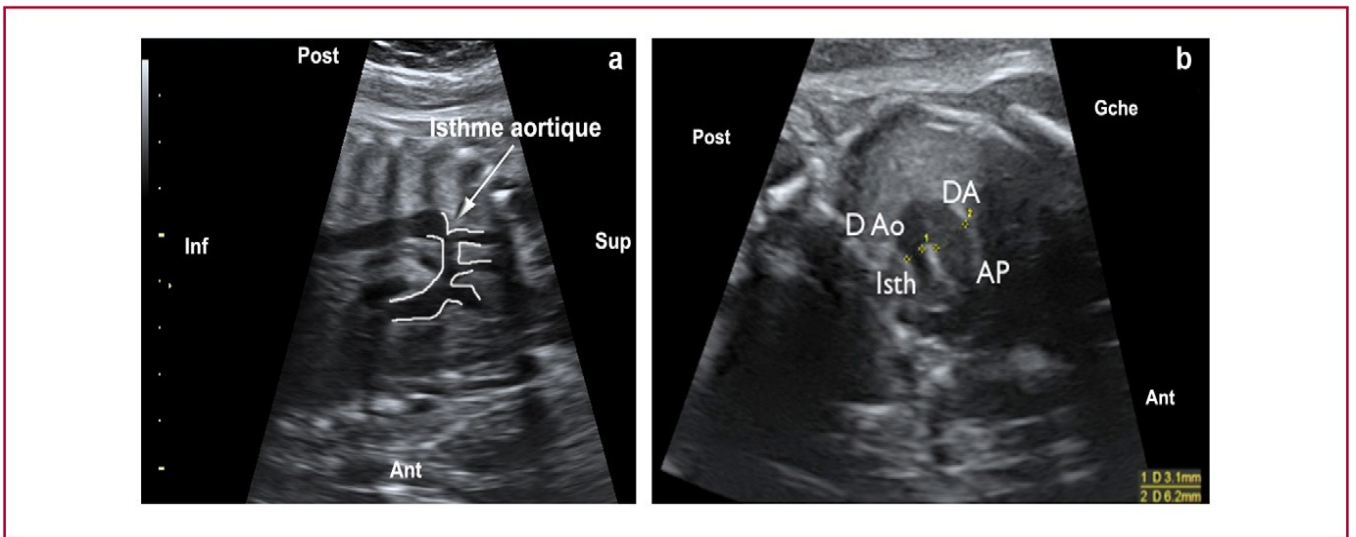
**Figure 28 :** Coupe para sagittale au niveau de la jonction du canal artériel (CA), de l'isthme aortique (I), et de l'aorte descendante (Ao d). L'utilisation du mode Doppler couleur permet d'individualiser un reflux rétrograde holo diastolique au niveau de l'isthme aortique chez un fœtus compliqué de CoA.

❖ Comment s'approcher du diagnostic ? (l'échographie d'expertise cardio-pédiatrique) :

La découverte, lors d'une échographie dite de dépistage, d'une ambiance de Coa doit conduire à une échographie dite de diagnostic par une personne rompue aux diagnostics des cardiopathies congénitales. Afin d'optimiser l'expertise de ce fœtus, une attention particulière sera portée aux réglages de l'échographe tant au niveau de l'imagerie 2D et Doppler (se rapporter aux réglages techniques de l'échographe).

Lorsqu'une patiente est adressée en raison d'une suspicion de Coa chez son fœtus, la démarche diagnostique consistera principalement en une analyse de l'aorte depuis la voie sous aortique jusqu'à sa portion descendante. Des mesures seront effectuées dans différents plans de coupe, para sagittal et axial.

Les valeurs seront rapportées en mm, percentile et Z-score. L'étude de l'arche aortique et du site de Coa sera subjective et surtout objective via une analyse biométrique et morphologique.



**Figure 29 a et b.** coupes sagittale (a) et axiale (b) de l'isthme aortique.

## IX. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL: [19]

Le diagnostic de coarctation est facile pour peu qu'on palpe les pouls aux quatre membres et que l'on mesure la tension artérielle : c'est la différence entre membres supérieurs et inférieurs qu'il faut mettre en évidence, car les modifications, prises isolément, peuvent sembler discrètes. L'auscultation reste parfois pauvre, la radiographie thoracique normale, ainsi que l'ECG.

Les encoches costales connaissent d'autres étiologies, à vrai dire rares cardiopathies cyanogènes à faible débit pulmonaire, fistules artérioveineuses, tumeurs neurogènes.

Le diagnostic le plus trompeur est celui de la pseudocoarctation ou "kinking " de l'aorte : le souffle peut prêter à confusion, mais il n'y a pas de gradient tensionnel ni de circulation collatérale. L'échocardiographie avec Doppler, et l'IRM lèvent en général facilement le doute en montrant l'absence de gradient, et l'aspect particulier de l'aorte trop longue et sinueuse. Mais on sait que coarctation et " kinking " peuvent coexister, et que le kinking peut se compliquer de coarctation [19].



**Figure 30** . Coarctation et communication inter auriculaire. " Kinking " aortique (aorte" trop longue "et sinuosité en epsilon). Petit canal artériel juxtastrictural

## **X. PRISE EN CHARGE :**

### **1. Bute de traitement : [19]**

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

### **2. Les moyens de traitements :**

#### **2.1. Possibilités thérapeutiques : [13], [19]**

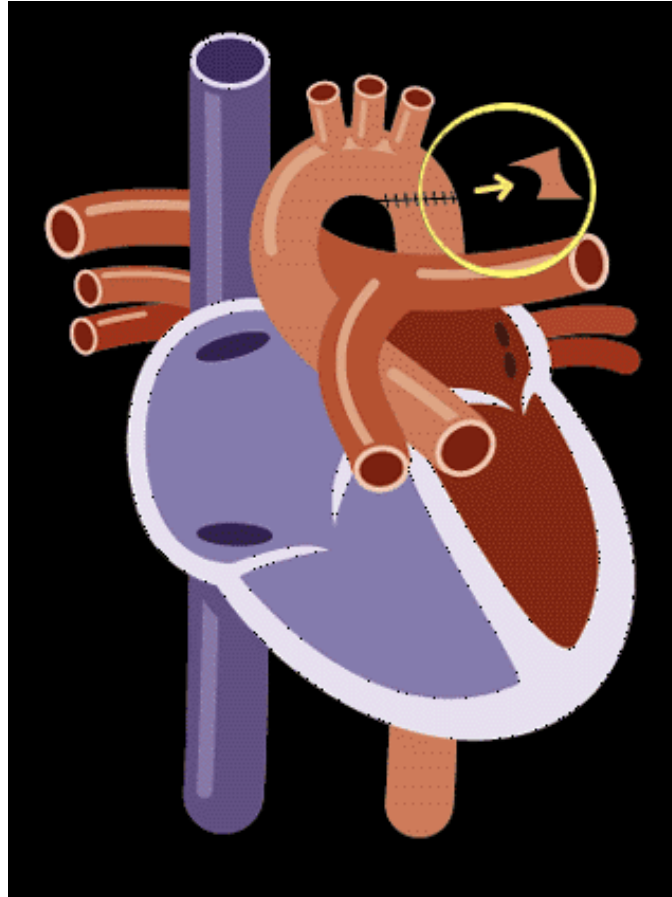
La recherche de la meilleure stratégie thérapeutique se poursuit depuis la première réparation chirurgicale réalisée par Crafoord en 1944.

Les différentes techniques opératoires développées depuis nécessitent le plus souvent un clampage de l'aorte au-dessus et en dessous du segment coarcté avec bas débit secondaire au niveau des membres inférieurs le plus souvent sans conséquence en raison de la courte durée de l'intervention. Au niveau cérébral, il a été démontré par Doppler Trans crânien qu'il existe au cours du geste des variations importantes de vélocité du flux sanguin au niveau de l'artère cérébrale moyenne ainsi qu'une redistribution du flux au moment du déclampage avec pour conséquence une diminution per procédure du flux cérébral chez les enfants de moins de 6 mois [10]. La durée exacte de ce phénomène n'est pas précisée mais on sait cependant que plus de 90% des enfants avaient récupéré un flux sanguin cérébral normal au moment de la fermeture chirurgicale.

Actuellement, les approches les plus fréquentes sont :

### 2.1.1. L'intervention de Crafoord :

Résection de la zone coarctée et anastomose termino-terminale qui correspond à une suture bout à bout des deux segments sus- et sous-jacents (figure 29).



**Figure 31 :** le principe de L'intervention de Crafoord

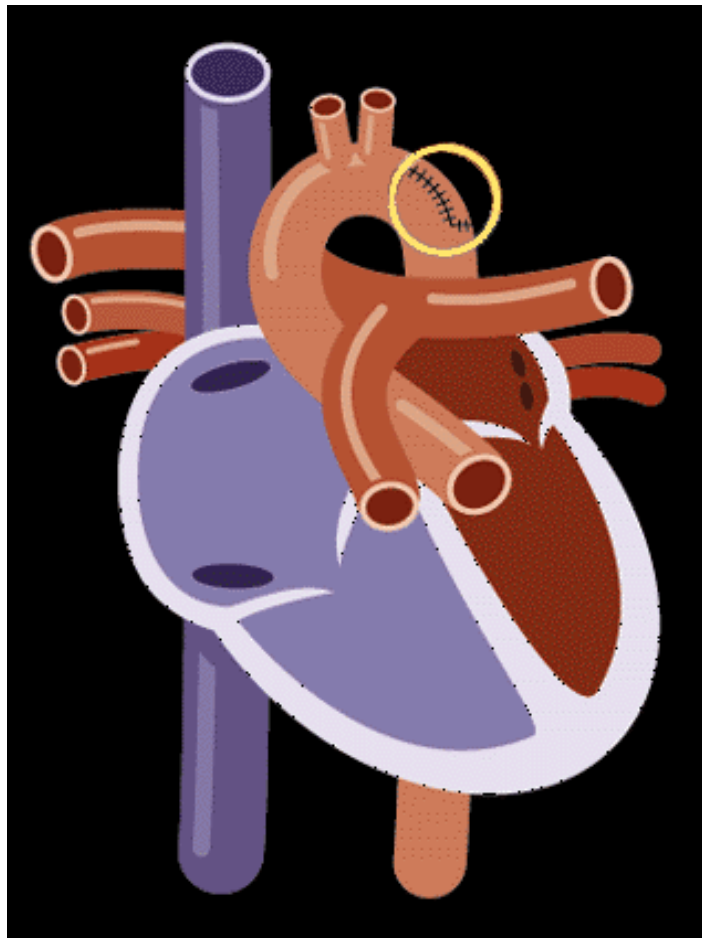
### 2.1.2. L'intervention de Crafoord modifié :

Résection de la zone coarctée et anastomose termino-terminale pouvant être complétée par une plastie extensive de l'aorte horizontale.

### 2.1.3. 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.

#### 2.1.4. L'aortoplastie par patch prothétique.

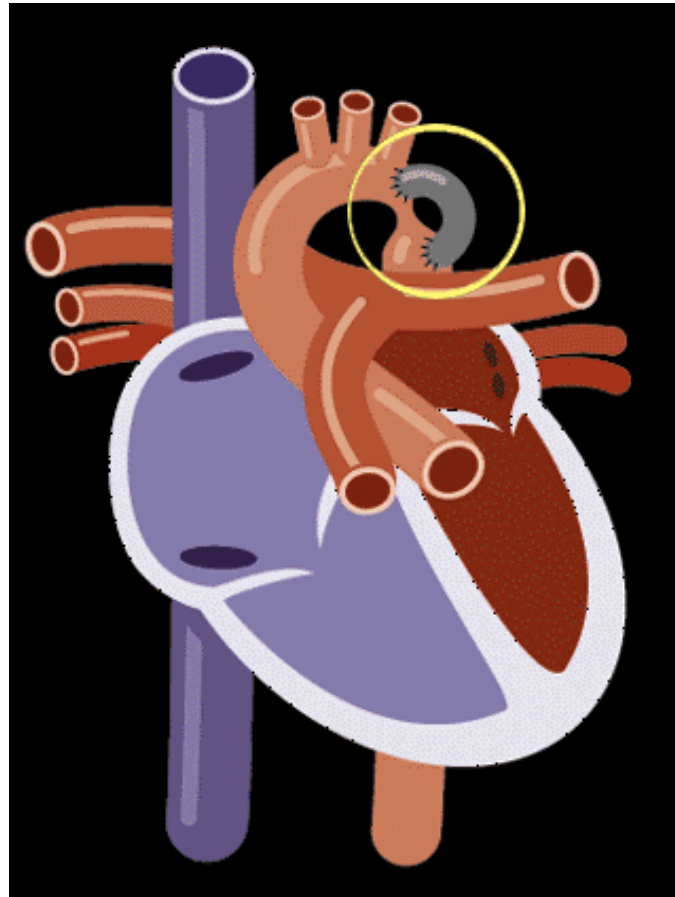


**Figure 32 :** L'aortoplastie par patch prothétique

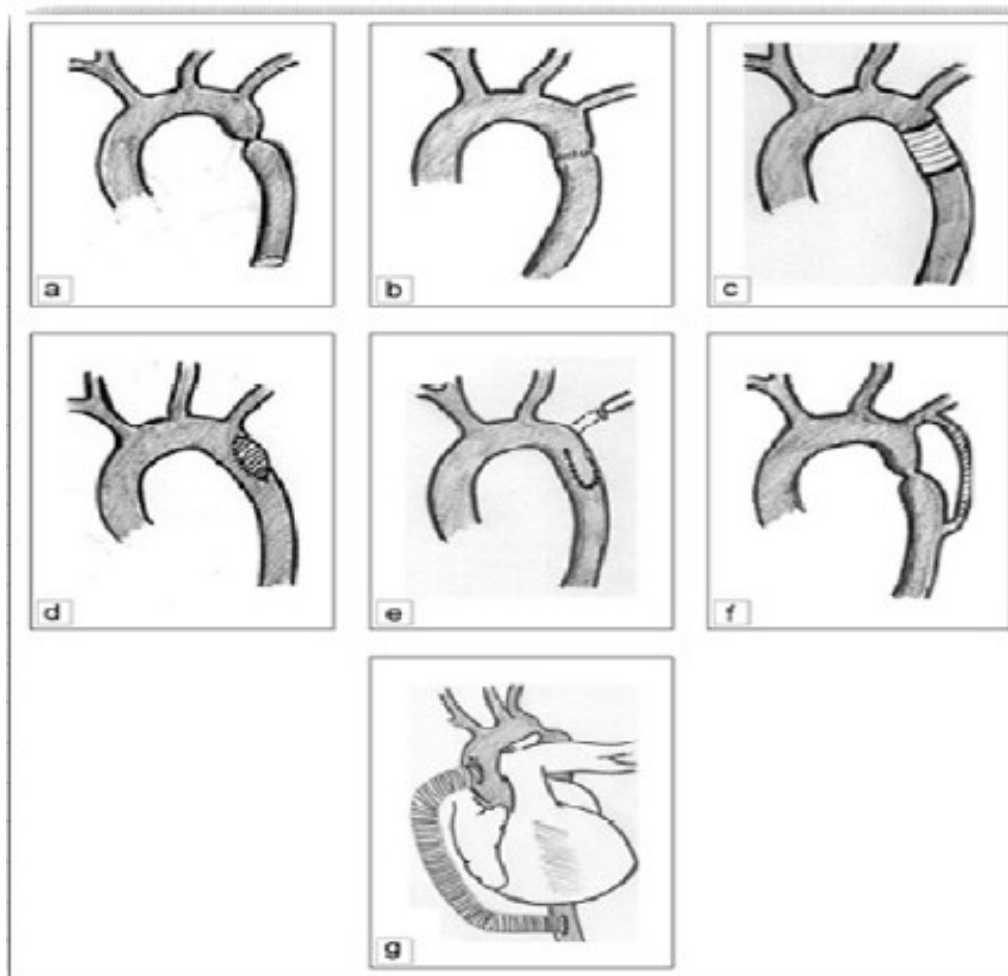
#### 2.1.5. L'Intervention chirurgicale de Blalock–Clagett :

Elle se pratique quand celle de Crafoord n'est pas possible. Au cours de l'intervention de Blalock–Clagett le 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 termino–terminale 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.

**2.1.6. La résection et l'interposition d'une prothèse vasculaire (tube) ou d'un autre bypass.**



**Figure 33** : mise en place d'une prothèse vasculaire



**Figure 34** : Techniques de reconstruction chirurgicale dans les coarctations

- a. situation initiale.
- b. résection anastomose directe.
- c. résection interposition de prothèse.
- d. patch d'aortoplastie.
- e. flap sous clavier f : pontage sous-Calvo-aortique g ; pontage aorte ascendante - descendante par voie antérieure, extra anatomique.

## **2.2. Intervention chirurgicale : anastomose T.T de CRAFOORD.[13]**

### **2.2.1. rappels historiques.**

Clarence Crafoord, né en 1899, est un célèbre chirurgien cardiovasculaire suédois. Il devient mythique après avoir réalisé avec succès la première réparation de coarctation de l'aorte, le 19 Octobre 1944, un an avant Robert E. Gross.

Crafoord a également introduit l'héparine comme prophylaxie de la thrombose dans les années 1930 et il fut le pionnier de la ventilation mécanique en pression positive lors des opérations thoraciques dans les années 1940.

Durant les années 1950 une série de procédures chirurgicales novatrices a été effectuée dans son unité à Stockholm. Il s'agissait du second cas de succès de circulation extracorporelle dans le monde, du premier cas de réparation atriale de transposition des gros vaisseaux, d'une endartériectomie de l'artère coronaire gauche et de la première implantation d'un stimulateur cardiaque dans un être humain [12].

En 1954, Clarence Crafoord a supprimé un myxome isolé pour la première fois.

Crafoord a été professeur de chirurgie thoracique à l'Institut Karolinska de 1948 à 1966. Il est décédé en 1983.

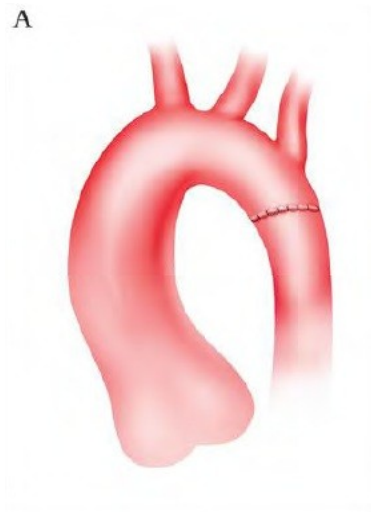


**Figure 35** : Clarence Crafoord



**Figure 36 :** Clarence Crafoord en pleine intervention de chirurgie cardiaque aux côtés de ces élèves Ake Senning et Stig Ekestrom au Sabbatsberg Hospital.

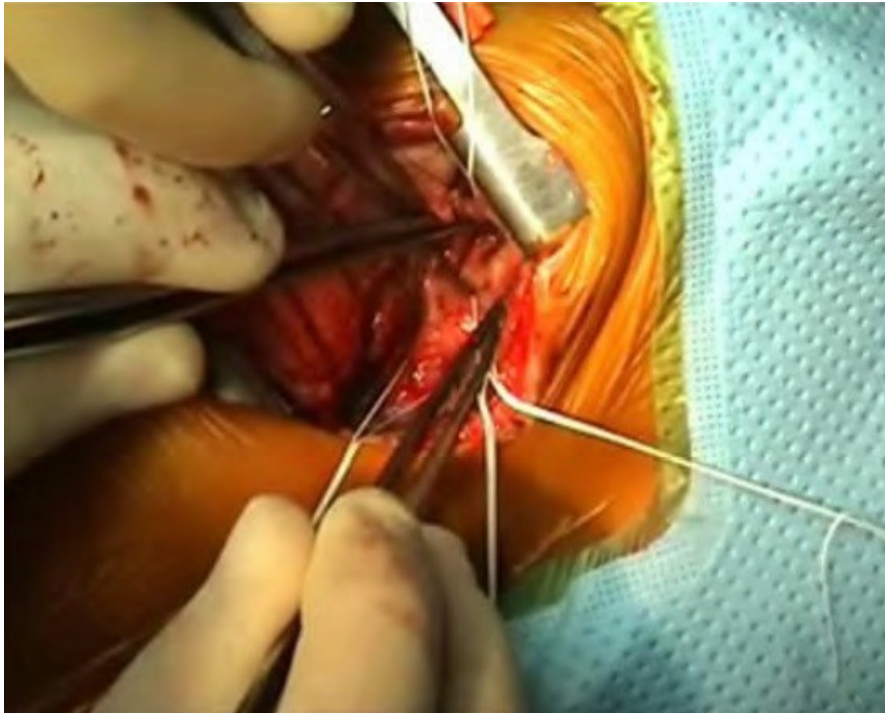
### 2.2.2. Procédure chirurgicale



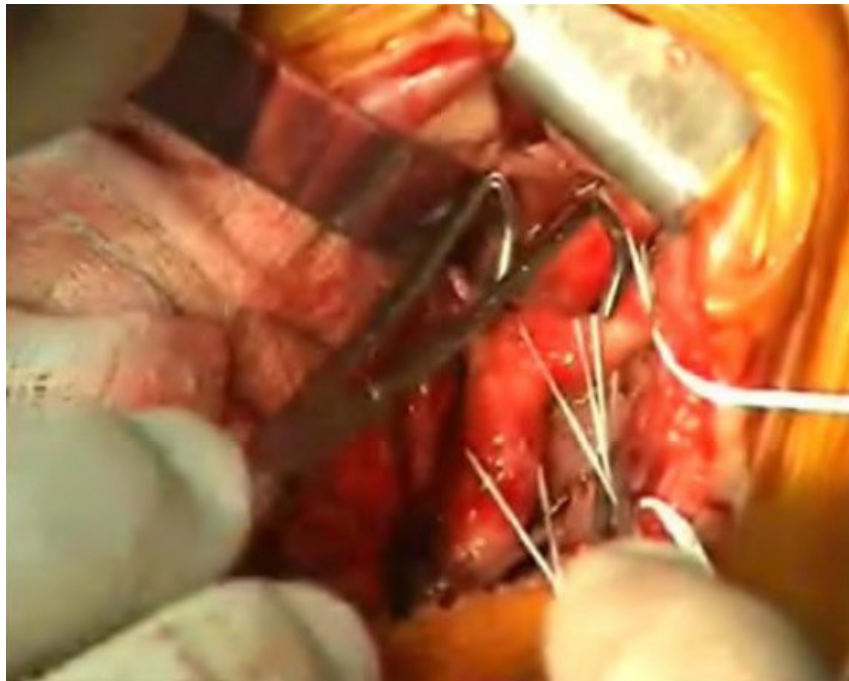
**Figure 37 :** schéma montrant le devenu de la crosse de l'aorte après réparation chirurgicale de la coarctation

Le patient est allongé en décubitus latéral droit sur un rouleau de serviette, une thoracotomie postéro-latérale dans le 3ème espace intercostale est réalisée. Une vaste dissection est effectuée pour pouvoir mobiliser l'arc aortique, l'aorte descendante et ses branches.

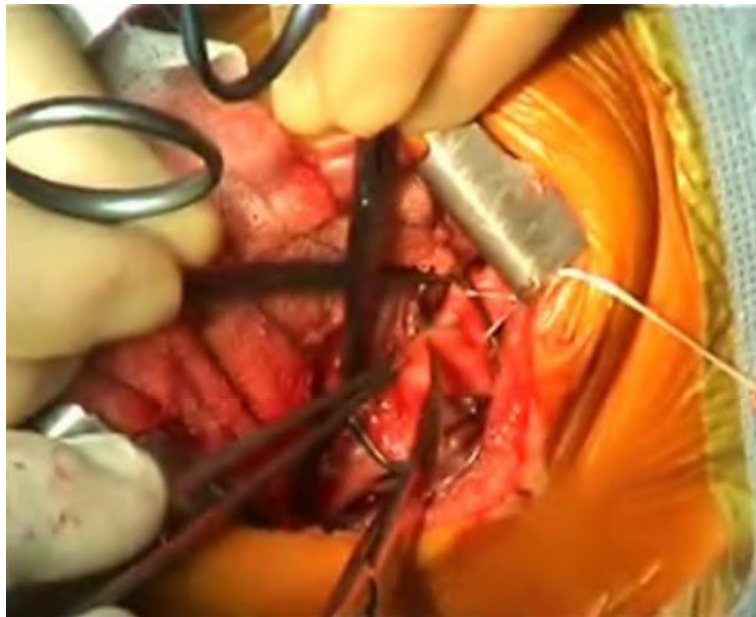
Le canal artériel est ligaturé. Deux pinces sont placées à la crosse aortique et à l'aorte thoracique descendante. Si une extension plus proximale de l'anastomose est nécessaire, l'artère carotide commune gauche peut être en toute sécurité occluse ainsi avec la première pince, permettant ainsi l'écoulement dans l'artère innominée seulement. L'isthme aortique est divisé juste au-dessus et en dessous le canal et le tissu ductal est complètement excisé. Une incision longitudinale est faite dans la paroi postérieure de l'aorte descendante, et une deuxième incision généreuse est faite dans la concavité de l'arche jusqu'à la base de l'artère carotide gauche (ou au-delà). Une circonférence égale des deux extrémités aortiques est obtenue. L'anastomose est complétée par une suture de fil résorbable 7/0 PDS. Une mesure de gradient de pression résiduelle à travers l'anastomose, considérée comme significative lorsque plus de 10 mm Hg, est systématiquement réalisée avant la fermeture de la poitrine.



**Figure 38:** 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.



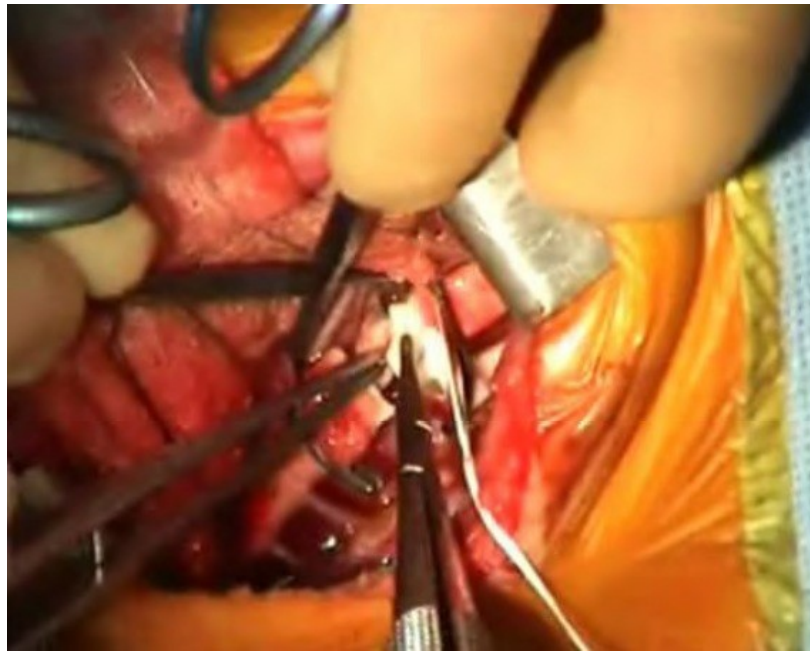
**Figure 39 :** Le canal artériel est ligaturé avec une suture 3/0. Deux pinces de clamp sont positionnées : une à la crosse aortique et l'artère de sous clavière, permettant le débit sanguin à travers une artère carotide partiellement occluse à gauche et une à l'aorte thoracique descendante. Aucune perfusion d'héparine systémique n'est généralement nécessaire. Le sang est aspiré avec une seringue afin de visualiser que les pinces soient bien placées.



**Figure 40** : L'isthme aortique est divisé juste au-dessus du canal artériel, le tissu ductal est complètement excisé.

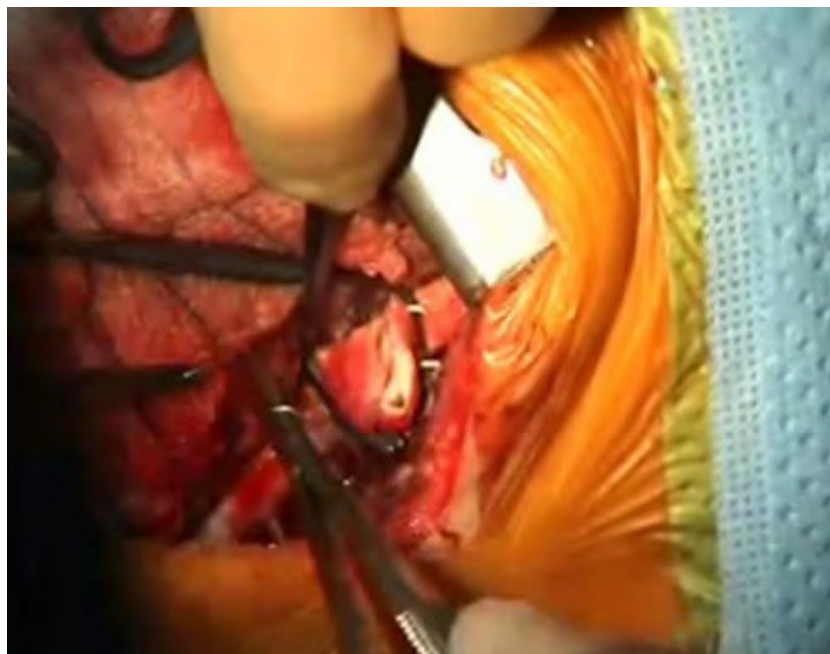


**Figure 41** : Une incision longitudinale est faite dans la paroi postérieure de l'aorte descendante. Un point de surjet est placé à la lumière de l'arche et une généreuse incision est faite dans la concavité de l'arche jusqu'à la base de l'artère carotide gauche. On obtient une circonférence égale des deux extrémités aortiques. La lumière de l'aorte est lavée avec une solution héparinée.

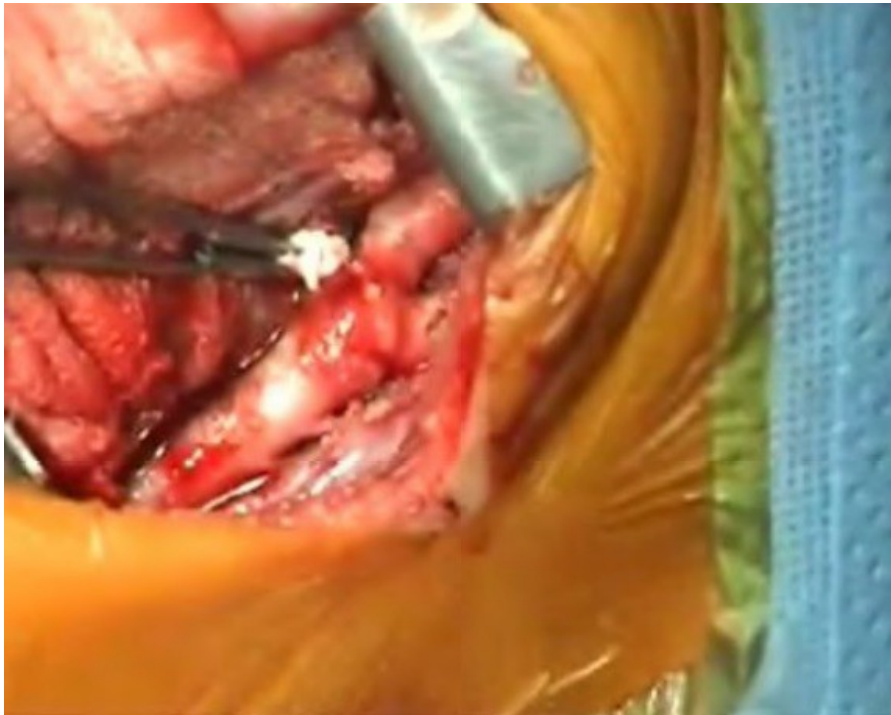


**Figure 42 :** L'anastomose est démarrée à la face postérieure avec du fil 7/0 PDS résorbable.

L'anastomose est terminée, alors que l'assistant tient deux pinces, permettant l'optimisation de l'exposition.



**Figure 43 :** L'anastomose est terminée, alors que l'assistant tient les deux pinces.



**Figure 44** : 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.



**Figure 45 :** 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.

### **2.2.3. Complications immédiates :[13]**

#### **a. Complications cardiovasculaires :**

##### **▪ Le bas débit cardiaque :**

C'est une défaillance cardio-circulatoire résultant d'une atteinte cardiaque primitive gauche, droite ou globale entraînant une incapacité à satisfaire aux besoins métaboliques de l'organisme par hypo perfusion tissulaire. La cause la plus fréquente est une inadaptation du cœur 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.

L'impossibilité pour le ventricule gauche à éjecter complètement son contenu entraîne en aval une diminution du débit cardiaque, une hypo perfusion rénale, provoquant une activation du système rénine-angiotensine et une rétention hydro sodée. En amont, il y a une augmentation du volume et de la pression télé diastolique ventriculaire gauche, une augmentation du volume veineux pulmonaire et de la pression capillaire pulmonaire.

Le dysfonctionnement ventriculaire droit est secondaire à l'insuffisance ventriculaire gauche ou primitif.

##### **▪ Trouble de 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 un 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 cardio circulatoire :**

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 manœuvres usuelles de réanimation.

- **L'hypertension artérielle pulmonaire aigue :**

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 (broncho dysplasie par exemple).

- b. **Epanchement :**

- **Epanchement pleuraux :**

Les épanchements pleuraux post opératoires peuvent être aériques, séreux ou chyleux.

- **Epanchement 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.

**c. L'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

**d. Douleurs abdominales :**

Dans certaines cures de coarctation réalisées après l'âge de 2 ans ont été décrits des douleurs abdominales, des sub occlusions et exceptionnellement des infarctus mésentériques

**e. Infections :**

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 survie 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.

Si certains facteurs (obésité, diabète...) ont été identifiés comme étant prédictifs d'infection postopératoire, ils ne peuvent constituer à eux seuls la cause des infections. En effet, l'apparition d'un foyer infectieux dans une région anatomique aseptique est obligatoirement liée à l'introduction d'un germe dans cette région. Ce germe peut provenir soit du patient lui-même soit de l'équipe chirurgicale du fait de conditions d'asepsie insuffisantes, ces conditions pouvant être accidentelles ou permanentes.

**f. Paraplégie :**

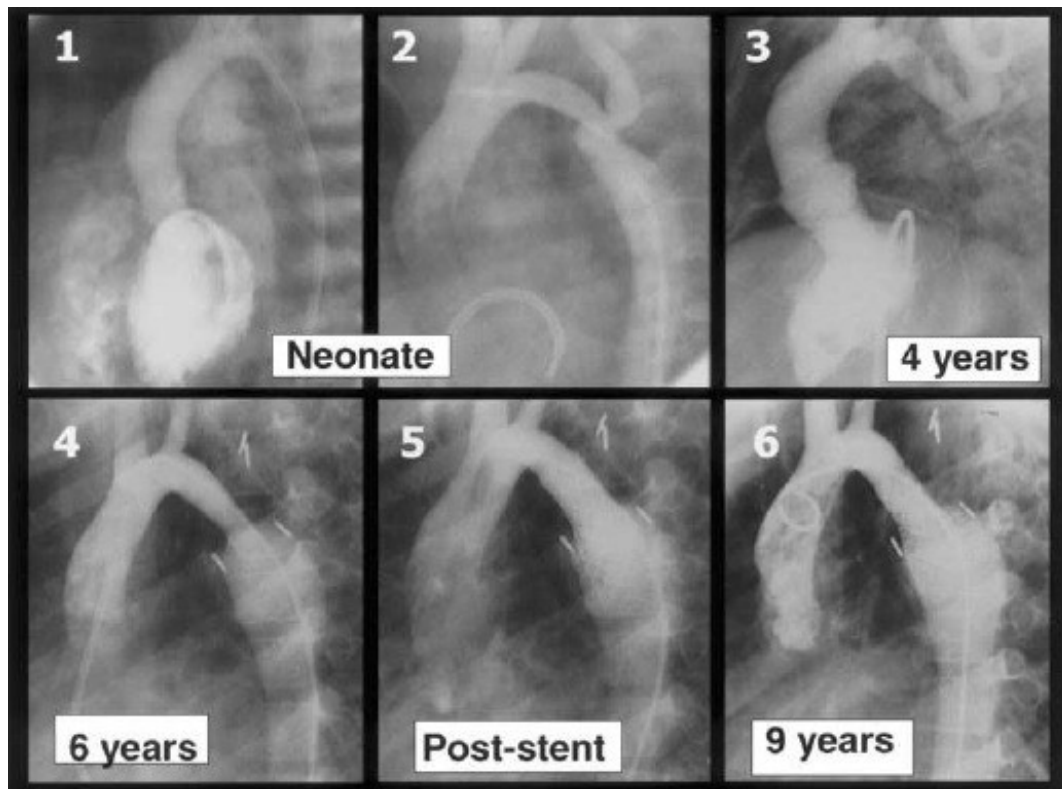
La paraplégie est une complication de la réparation chirurgicale de l'aorte retrouvée dans 0,3% des cas opérés. Sa survenue a été mise en relation avec le niveau et la durée du clampage aortique pendant l'intervention, le clampage de l'artère sous Clavière gauche, la température pendant l'intervention.

**2.2.4. Complications tardives :**

**a. Recoarctation, sténose résiduelle :**

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.

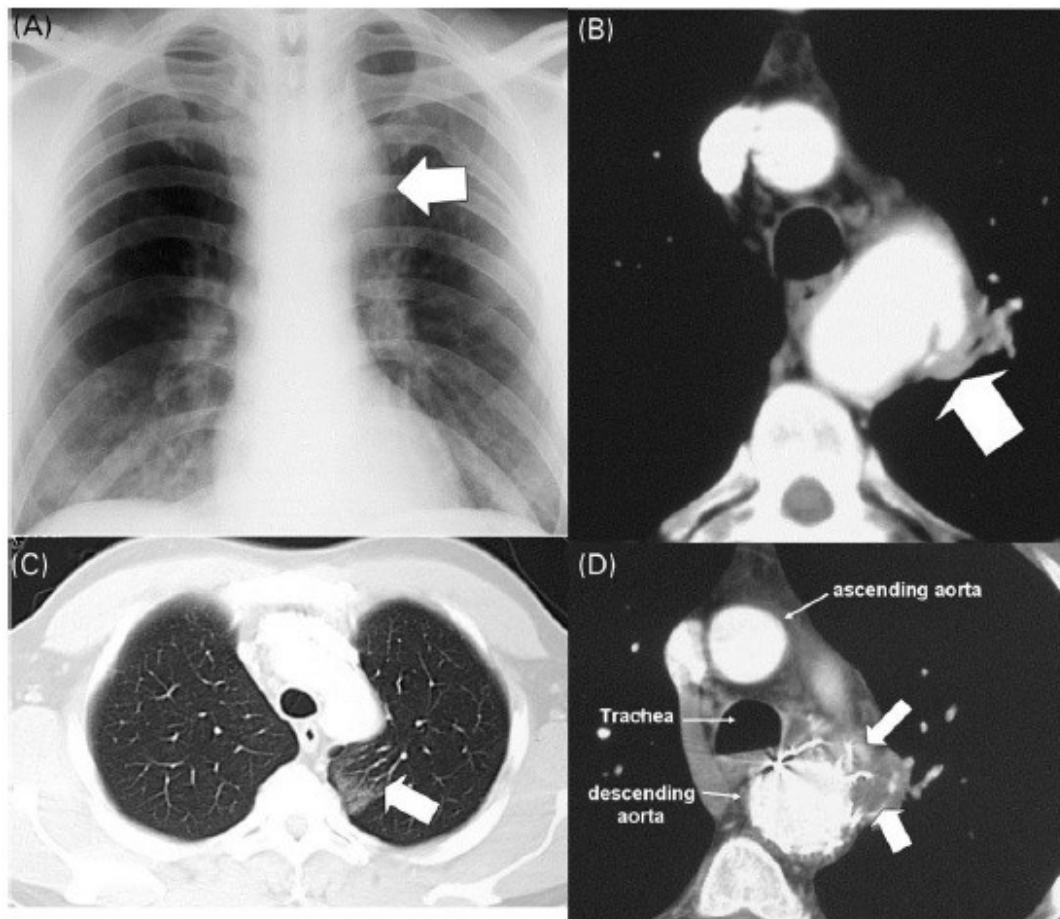


**Figure 46.** Série angiographies provenant d'un patient à différents âges et conditions

1. A gauche ventriculogramme effectué à la période néonatale ; le ventricule gauche est agrandi en raison de l'insuffisance cardiaque, et à travers une communication interventriculaire, le ventricule droit est opacifié. Une coarctation critique peut également être observée.
2. L'aortographie : angioplastie avec dilatation au ballonnet qui permet une amélioration significative de la clinique.  
L'enfant se portait bien mais une recoarctation a été diagnostiquée sans insuffisance cardiaque.
3. À l'âge de 4 ans, le patient a été recathétérisé : un nouveau ventriculogramme dans le même point de vue est réalisé; à cette époque, la CIV musculaire s'est spontanément fermée, la taille du ventricule s'est réduite et la recoarctation est constatée. Le patient est envoyé à la chirurgie, où une anastomose sous-clavière est réalisée.
4. Cependant, une nouvelle resténose est détectée 2 ans plus tard.
5. Une end prothèse est implantée.
6. Une nouvelle aortographie est réalisée trois ans plus tard.

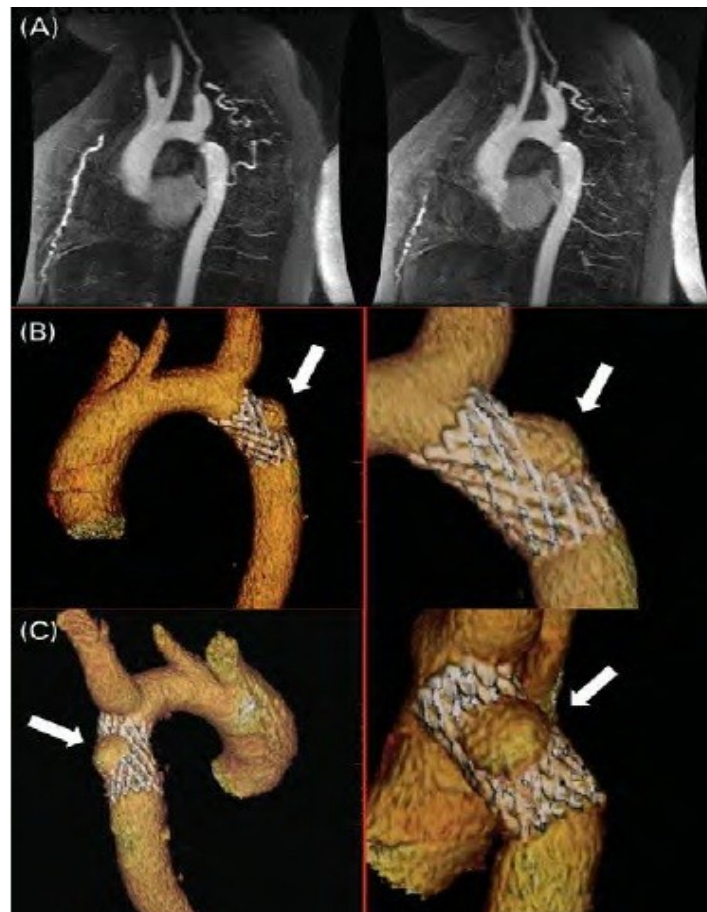
**b. Anévrismes :**

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 47.** Un patient âgé de 51 ans, déjà opéré à l'âge de 33 ans d'une rupture d'un anévrisme de l'aorte descendante sur le site d'une coarctation non diagnostiquée, présente une hémoptysie aiguë.

- **Photo A :** Radiographie pulmonaire qui montre un médiastin supérieur élargi à gauche.
- **Photo B :** Scanner thoracique qui montre la présence d'un pseudo-anévrisme au niveau du patch et une hémorragie du lobe pulmonaire gauche supérieur.
- **Photo C :** hémorragie du lobe pulmonaire gauche supérieur compatible avec une fistule aorto-bronchique.
- **Photo D :** succès ENDOVASCULAIRE urgent réalisé avec une prothèse aorto-aortique (diamètre proximal et distal 38/36 mm: Medtronic, MN, USA).



**Figure 48.** Une femme âgée de 43 ans hypertendue est revue pour le contrôle de sa pression artérielle difficile à maîtriser malgré plusieurs thérapeutiques. L'examen physique a révélé une différence de pression sanguine entre les membres, un souffle systolique et un pouls fémoral de faible intensité. Le doppler de l'aorte descendante a montré un gradient systolo-diastolique maximum de 70 mm Hg. Une imagerie par résonance magnétique cardiovasculaire avec reconstruction de volume 3D confirme la sévère coarctation de l'aorte située à l'extrémité distale de l'origine de l'artère de sous-clavière gauche avec un diamètre transverse maximal de 2 mm et une discrète dilatation de l'aorte ascendante..

- **Photo A :** Implantation de stent lors d'un cathétérisme cardiaque.
- **Photo B et C :** Six mois plus tard, un scanner cardiaque est effectué, qui montre un petit anévrisme.

**c. Tolérance et hypertension 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.

**d. 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 le document par Vriend et al.[46], 107 patients ont été examinés à 20 ans après correction chirurgicale (âge moyen à la chirurgie 8 ans) .63 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.

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.

e. Maladies coronaires .

2.2.5. Pronostic :[13]

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 [35].

Le taux de survie à l'âge adulte des patients opérés d'une coarctation de l'aorte est excellent. Une étude de 1973 réalisée par Maron et al, a répertorié 248 patients porteur d'une coarctation aortique réparée chirurgicalement, ces patients ont été suivis 25 ans après l'intervention : il comptait 12% de mortalité à l'âge de 34 ans [36]. 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 anévrysmale, la maladie coronaire prématurée. 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.

➤ **Quelle place face au traitement endovasculaire:[8]**

Cette alternative à la chirurgie a été proposée au début des années 1980 après les succès de la dilatation des artères coronaires, rénales et périphériques. Elle est réalisée au cours d'un cathétérisme cardiaque, en montant par l'artère fémorale une sonde de dilatation munie d'un ballon gonflé à forte pression pour déchirer la paroi vasculaire et ainsi élargir la lumière.

Ces dilatations sont efficaces dans le traitement des Coa mais au prix d'une dilacération de la paroi aortique et en laissant en place le tissu ductal. Ceci peut être dangereux en exposant au risque immédiat d'hémothorax et au risque ultérieur de pseudo-anévrisme et de Coa résiduelle. C'est la raison pour laquelle la plupart des équipes, dont la nôtre, préfère la chirurgie dans le traitement de la Coa native. Il n'en est pas de même dans le traitement des Coa résiduelles ou redux où existence de tissu fibreux autour de la zone opératoire, qui complique la réintervention chirurgicale, Protège l'adventice de l'Ao et minimise le risque d'hémothorax.

Il faut être particulièrement méticuleux dans le choix de la taille du ballon et ne jamais dilater avec un ballon de diamètre supérieur à celui de l'aorte au-dessus de la re-Coa, pour ne rompre la paroi qu'aux endroits où le tissu fibreux la protège. Jusqu'à présent, les accidents aigus ont été rarissimes dans cette indication, mais beaucoup soulignent la fréquence des pseudos anévrismes.

Ainsi, la plupart des équipes, dont la nôtre, préconisent actuellement la dilatation endoluminale pour les Coa résiduelles, surtout chez le nourrisson, dès qu'il existe une HTA sévère ou une défaillance cardiaque.

# PARTIE PRATIQUE

La coarctation de l'aorte réparée reste toujours associée à une morbidité non négligeable. Les premières réparations chirurgicales sont apparues au milieu du siècle dernier, depuis les différentes techniques utilisées sont sans cesse revisitées et remises en cause afin d'atteindre un degré de perfection optimal. De nouvelles approches thérapeutiques sont apparues au début des années 1980, présentant des avantages et inconvénients qui continuent de partager les différentes équipes de par le monde.

Les objectifs du travail sont:

- Etudier le profil épidémiologique de la CoA.
- Décrire les différentes présentations cliniques ayant conduit au diagnostic et le bilan paraclinique réalisé chez des nouveau-nés, nourrissons et des enfants ayant une coarctation de l'aorte.
- Dégager les problèmes posés au cours de la conduite thérapeutique, du choix de la cure chirurgicale et du suivi des patients et leur pronostic.

## **I. MATERIEL :**

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 24 cas de cardiopathies chirurgicales pédiatriques type coarctation de l'aorte opérés suivies à l'unité médicochirurgicale cardio pédiatrique au CHU HASSAN II FES, durant une période de 7 ans allant du janvier 2011 jusqu'au septembre 2018.

Les malades des deux sexes, et d'âge différents ont bénéficiés d'un examen clinique et d'une échocardiographie.

- **Les critères d'inclusion étaient les suivants :**
  - Patients d'âge pédiatrique au moment du diagnostic (âgés de 0 à 15 ans)
  - Patients symptomatiques de leur maladie dont l'indication chirurgicale était posée et dont cette dernière s'est déroulée entre 0 et 15 ans
- **Les critères d'exclusion étaient les suivants :**
  - Patients porteurs d'une coarctation aortique ayant bénéficié d'un traitement endovasculaire
  - Patients ayant bénéficiés d'un traitement à l'âge adulte
  - Patients porteurs d'une coarctation aortique s'intégrant dans le cadre d'une cardiopathie complexe.

## **II. METHODE :**

La collection des données cliniques et opératoires des malades opérés est faite à partir :

- **Du registre informatisé des cardiopathies pédiatriques.**
- **Du système informatisé intégré Hozix.**
- **Du registre du service de réanimation mère–enfant RME.**
- **Archive des comptes rendu opératoires**

L'exploitation des renseignements cliniques, para cliniques et thérapeutiques à l'aide d'une méthodologie statistiques au sein du laboratoire de bio statistiques de la faculté de médecine et de pharmacie de Fès, en utilisant les deux logiciels.

- **Excel 2013**
- **SPSS 09**

La fiche d'exploitation utilisée est si dessous :

**Fiche d'exploitation :****NOM :****AGE :****SEXE :** Masculin  Feminin**SCOLARITE :** oui  non **PROFESSION :** oui  non **MUTUALISTE :** oui  non **CONSANGUINITE :** oui  non **STATUT DU MALADE A CE JOUR:**

- ◆ **Non opéré**
- ◆ **Opéré :** - suivi avant et après opération chirurgicale   
  - suivi qu'après chirurgie

**ANTECEDANTS:**

- ◆ **Familiaux :** - Mère  
- Autres
- ◆ **Grossesse (facteurs de risques d'embryofœtopathies) :**
  - Infections oui  non  - Toxiques oui  non
  - Médicaments oui  non  - Irradiation oui  non
- ◆ **Personnel :** - Médicaux  
- Chirurgicaux  
- Autres

**CIRCONSTANCE DE DECOUVERTE:**

- ◆ **Age de découverte :**
- ◆ **Cyanose :** présente oui  non   
Des la naissance oui  non   
Discrète modérée  importante  
non  Stade =
- ◆ **Dyspnée :** oui
- ◆ **Hippocratisme digital :** non
- ◆ **Squatting :** oui  non
- ◆ **Retard de croissance :** oui  non

**EXAMEN GENERAL:**

- ◆ **Déformation thoracique:** oui  non
- ◆ **Dysmorphie :** oui  non
- ◆ **Malformations associées** oui  non
- ◆ **Autres :**

**EXAMEN CARDIOVASCULAIRE :**

- ◆ **Tension artérielle:** prise  non prise  - valeur =
- ◆ **Soulèvement parasternal droit :** oui  non
- ◆ **Frémissement a la palpation :** oui  non
- ◆ **Pouls perçu :** oui  non
- ◆ **B1:** normal  dédoublé  claque  aboli
- ◆ **B2:** normal  dédoublé  claque  aboli
- ◆ **Souffle pulmonaire :** systolique  diastolique   
les deux
- Grade = pas de souffle

**RADIOGRAPHIE DU THORAX DE FACE :**

- ◆ **Faite**  **non faite**
- ◆ **Cardiomégalie:** oui  non   
Rapport cardio-thoracique =
- ◆ **Coeur en sabot:** oui  non
- ◆ **Hypovascularisation pulmonaire :** bilatérale  droite   
gauche
- Pas d'hypo vascularisation
- ◆ **Autres :**

**ELECTROCARDIOGRAMME:**

- ◆ **Fait**   **non fait**
- ◆ **Rythme :**
- ◆ **Axe :** normal  droit  gauche
- ◆ **Hvd :** oui  non
- ◆ **Had :** oui  non
- ◆ **Trouble de conduction :** oui  non
- ◆ **Autres :**

**BIOLOGIE:**

- ◆ **Sat O2 pré-opératoire :** prise  non prise  - valeur =
- ◆ **Nfs :** - faite  non faite

- Hémoglobine =
- Globules rouges =
- Hématocrite =
- Plaquettes
- ♦ **Bilan d'hémostase** fait  non fait
- normal  anormal

**ECHOCARDIOGRAPHIE:**

- ♦ **Fait :**  **non fait**
- ♦ **Siège de CIV :**
- ♦ **Taille de CIV:**
- ♦ **Civ multiple :** oui  non
- ♦ **Sténose infundibulaire :** oui  non
- ♦ **Sténose de la valve pulmonaire :** oui  non
- ♦ **Sténose sus valvulaire :** oui  non
- ♦ **Tronc de l'artère pulmonaire :**
- ♦ **Artère pulmonaire :** droite: gauche :
- ♦ **Anneau pulmonaire :**
- ♦ **Gradient de pression transvalvulaire pulmonaire :**
- ♦ **Insuffisance pulmonaire :** oui non grade =
- ♦ **Insuffisance tricuspide :** oui  non grade =
- ♦ **Insuffisance aortique :** oui non grade =
- ♦ **Insuffisance mitrale :** oui non grade =
- ♦ **Arc aortique :** droit gauche
- ♦ **Persistance du canal artériel** oui non
- ♦ **Coronaires en place :** oui non
- ♦ **C.I.A :** oui  non
- ♦ **Hypoplasie du V.D :** oui  non
- ♦ **Autres :**

**CATHETERISME CARDIAQUE ET ANGIOCARDIOGRAPHIE:**

- ♦ **Fait :**  **Non fait**
- ♦ **Résultats :**
  - voie pulmonaire :
  - Autres :

**RESONNANCE MAGNETIQUE:**

- ♦ **Faite**  **Non faite**

**EVOLUTION SPONTANNEE:**

- ♦ **Décès :** oui  non
- ♦ **Malaise anoxique:** oui  non





## **PRESENTATION DE L'UNITE**

### **MEDICOCHIRURGICALE CARDIOPEDIATRIQUE**

#### **l'unité médicochirurgicale est fonctionnelle entre :**

- service de pédiatrie : cardiologie pédiatrique
- service de réanimation mère enfant
- service de chirurgie pédiatrique
- service de radiologie

#### **Infrastructure hospitalière cardiopédiatrique**

- Exploration cardiologique : ETT, ETO, holter ECG, Holter TA
- 8 lits d'hospitalisations cardiopédiatrie préopératoire
- une salle opératoire : 2 pompes de CEC
- 8 lits de réanimations + pompe ECMO + ECHOGRAPHE
- 8 lits d'hospitalisation postopératoires chirurgicale
- une salle de cathétérisme cardiaque

#### **Activité annuelle de l'unité cardiopédiatrique 2017**

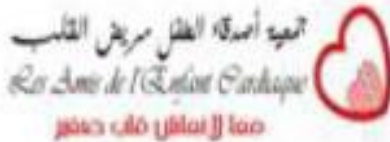
- 2230 consultations cardiopédiatriques par an
- 1857 explorations échocardiographique par an
- 248 hospitalisations en cardiologie pédiatrique par an
- 105 malades opérés en chirurgie cardiaque pédiatrique par an
- 48 cathétérismes diagnostiques et interventionnels par an



Services Hospitaliers	
Service de Pédiatrie Hôpital Mère-Enfant, CHU Hassan II Fès	Pr Mustapha HIDA : Chef de service Pr Samir ATMANI : Cardiologue pédiatre
Service d'anesthésie -Réanimation Hôpital Mère-Enfant, CHU Hassan II Fès	Pr Mustapha HARANDOU : Chef de service Pr Ismail LABIB : Anesthésiste-réanimateur Pr Adnane BERDAI Anesthésiste-réanimateur
Service de Chirurgie Pédiatrique Hôpital Mère-Enfant, CHU Hassan II Fès	Pr Youssef ABOUABDILAH : Chef de Service Pr Mustapha EL KOUACHE : Chirurgie cardiovasculaire
Service de radiologie (salle de cathétérisme cardiaque )	Pr Mustapha EL Maaroufi : chef de service Pr Meryem Boubou : Chef de service

## Partenariat national

### unité cardiopédiatrique : partenaires



### Partenariat international

partenaires	Missions	nombre des patients	
 Hôpitaux de Lyon	✓ 21/04/2012	✓ 10	
	CHU Lyon France	✓ 25/10/2012 ✓ 25/05/2013	patients CEC ✓ 10patients CEC ✓ 09patients CEC
	CHU Milan Italie	✓ 13/07/2013	05patients CEC
 CHU RIAD Arabie saoudite	✓ 12/03/2014	✓ 13 patients CEC ✓ 27 Cathé cardiaque pédiatrique	
	 CHU Douha Qatar	✓ 13/06/2015	✓ 10 patients CEC ✓ 25 Cathé cardiaque pédiatrique
 République tchèque Ministère de la Santé		✓ 09/2016	✓ 13 patients CEC

# RESULTATS

## TABLEAU RECAPITULATIF

	Effectifs	Pourcentage
<b>Identité :</b>		
Sexe féminin	3	12.5%
Sexe masculin	21	87.5%
Consanguinité	5	20.83%
ATCD familiale	2	8.33%
Sd Turner	1	4.16%
Age de diagnostic	-	7mois 20 jours
Age de l'intervention	-	20 mois 20 jours
Poids intervention	-	7.7 kg
<b>Symptômes cliniques :</b>		
o fatigabilités lors de tété	14	58.33%
o détresse respiratoire	13	54.16%
O cyanose	10	41.66%
o infections à répétition	7	29.16%
o troubles alimentaires	2	8.33%
o syncopes	1	4.16%
o palpitations	1	4.16%
<b>Echocardiographie</b>		
O HVG	9	37.5%
O VG hypokinétique	13	54.17%
O VG dilatée	13	54.17%
o VD dilatée	6	25%
O OG dilatée	4	16.67%
O OD dilatée	1	4.17%
O IM	10	41.67%
O IT	12	50%
O IP	12	50%
O CIA	4	16.67%
o CIV	7	29.17%
O CAV	0	0
O HTAP	13	54.17%
O CA	10	41.67%
O hypoplasie de la crosse de l'aorte	12	50%
O Dilatation poste Stenotique	13	54%

O	Gmax	-	56.89 mmHg
<b>Traitement chirurgical :</b>			
O	CRAFOORD	13	54.17%
O	CRAFOORD modifié	14	58.33%
O	CEC	1	4.17%
<b>Traitement médical spécifique :</b>			
O	Traitement Medicales	15	62.5%
O	ATBTTT	13	54.17%
O	Transfusion	2	8.33%
<b>Mortalité</b>		4	16,66%

## I. EPIDEMIOLOGIE :

### 1. Caractéristiques épidémiologiques générales :

Le nombre total des cardiopathies de la Coarctation de l'Aorte opérées au service cardio pédiatrique au CHU HASSAN II FES, durant une période de 7 ans, allant de janvier 2011 jusqu'au septembre 2018, est de **24** cas.

La prévalence régionale des cardiopathies congénitales de type Coarctation de l'Aorte est de ... nouveaux cas par an sur ... **naissances** soit une prévalence de ...%

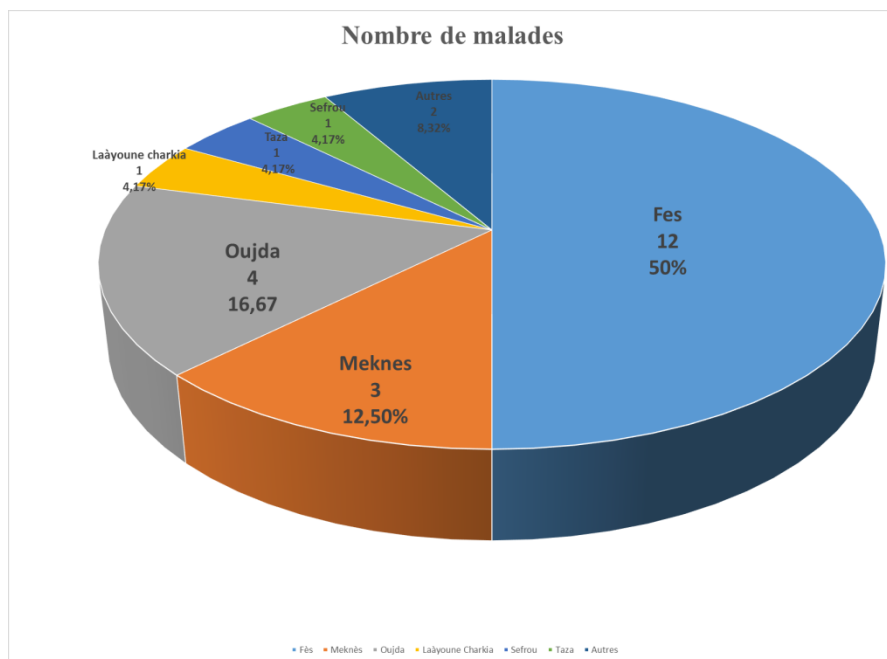
Ce chiffre est très sous -estimé du fait de l'absence d'un programme de dépistage des cardiopathies néonatales, et de l'absence d'une infrastructure spécialisée de références de toute la région.

**Tableau 1. La répartition des coarctations isolées et des coarctations associées à d'autres cardiopathies dans notre série**

Coarctation isolée	2 malades	8.33 %		
Coarctation associée à d'autres cardiopathies	22 malades	91.66%	CIV	7 cas(29%)
			CAV	0
			CIA	4 (16.16%)
			Hypoplasie crosse Ao	10(41.66%)
			PCA	10(41.66%)
			Valvulopathies	15(62.5%)

### 1.1. Répartition géographique :

La majorité de notre patients se repartie entre la région de Fès Meknès Oujda (79.17%).



**Figure 49 :** répartition géographique des malades de notre série.

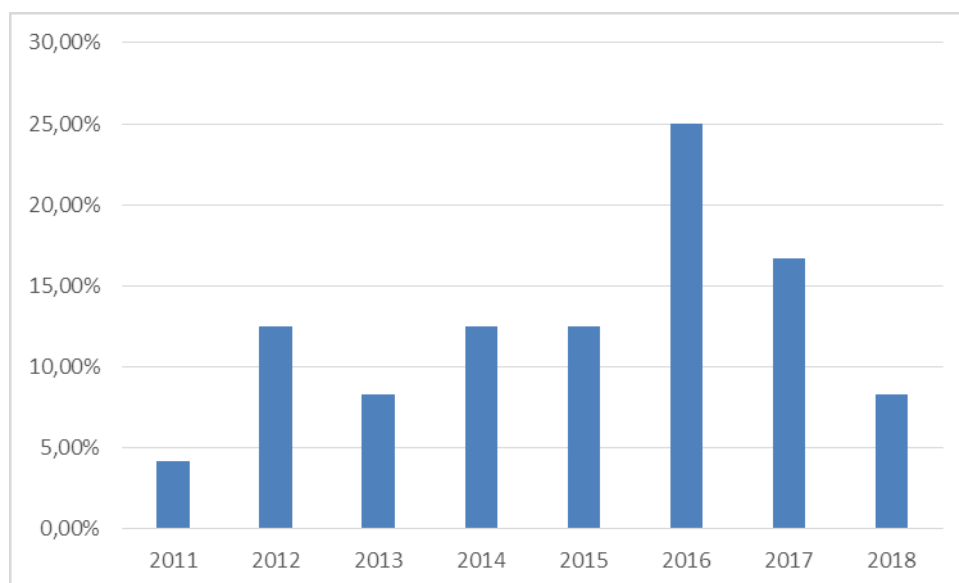
## 1.2. Incidence :

Cette figure qui représente la fréquence annuelle de la CoA montre des fréquences variables avec un pic en 2016. La fréquence moyenne par an est 3.43 cas.

Nous avons aussi remarqué une réduction de l'activité chirurgicale en 2011-2013 pour les raisons suivantes

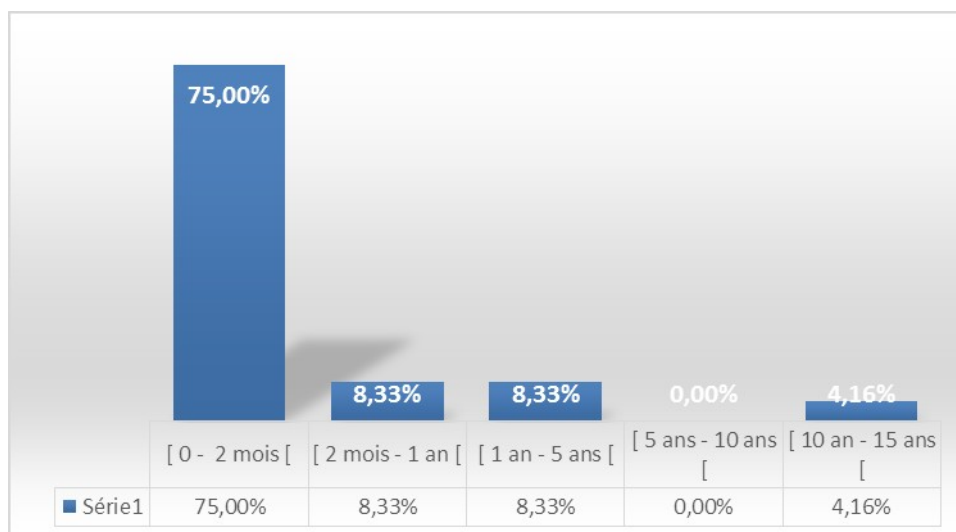
- les travaux d'aménagements de la salle opératoire
- la grève nationale des résidents

Nous avons aussi remarqué une augmentation du nombre de cas colligés au niveau du service au cours des années (2016 - 2017) cela peut être expliqué par l'amélioration et le développement des moyens de dépistage et par la sensibilisation des pédiatres sur l'intérêt de la palpation systématique des pouls périphériques et fémoraux.

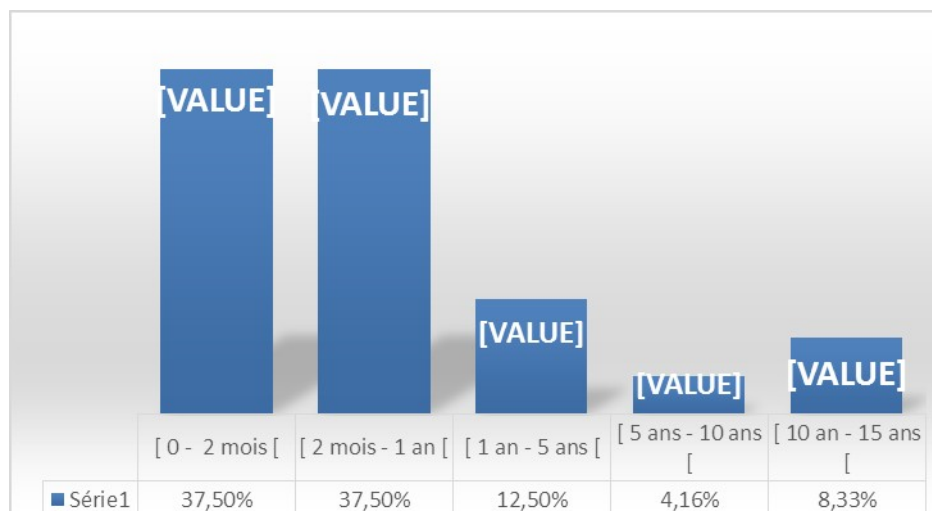


**Figure 50.** L'incidence annuelle de la coarctation opérée au sein de notre service

### 1.3. Répartition selon l’Age :



**Figure 51. Âge au moment de diagnostic**



**Figure 52. Age au moment de l'intervention**

La moyenne d’âge de nos patients au moment du diagnostic est de **7 mois et 20 jours**, avec un âge minimum de 1 jour, et un âge maximum de 12 ans 3 mois.

Par contre, La moyenne d’âge de nos patients au moment de l’intervention est de **1 an et 8 mois et 20 jours**, avec un âge minimum de 1 mois, et un âge maximum de 12 ans 9 mois.

Nous remarquons que la majorité de nos patients avaient, au moment du **diagnostic**, un âge se situant entre **0 mois et 2 mois**.

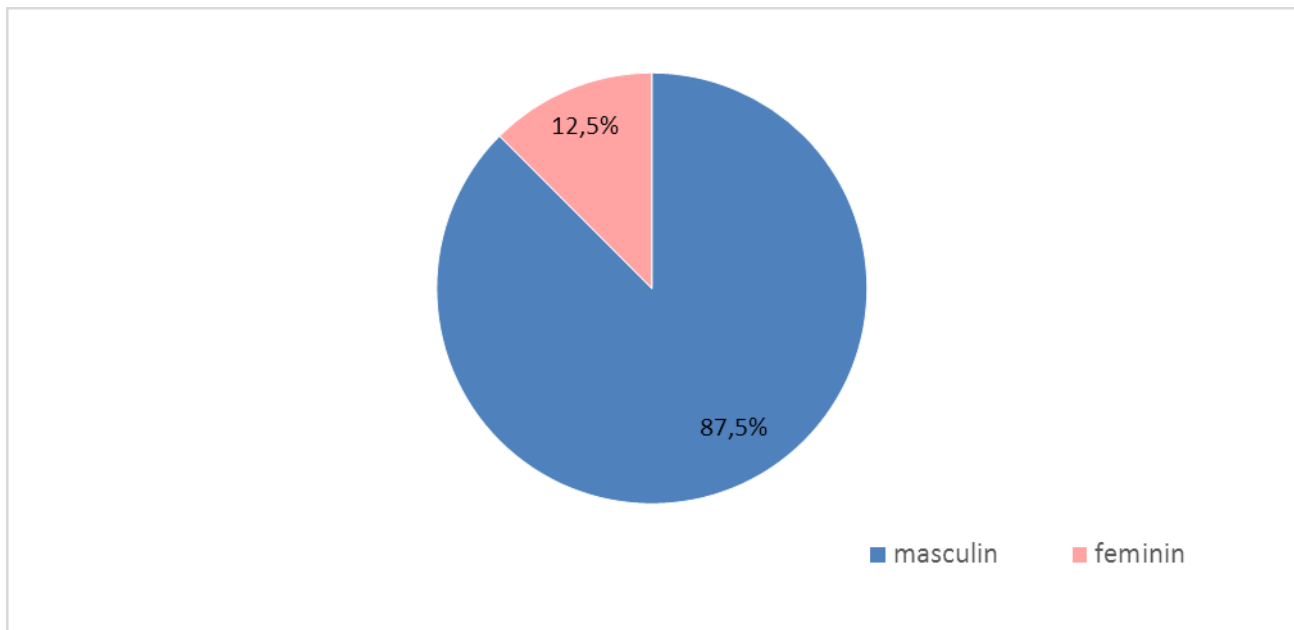
Ainsi q’ au moment de **l’intervention** chirurgicale la majorité de nos patients

avaient un âge se situant entre 0 et 1 an

#### 1.4. Répartition selon le sexe :

La répartition de nos patients selon le sexe montre une prédominance masculine, avec un sexe ratio de 7. En effet parmi les 24 patients atteints de coarctation de l'aorte:

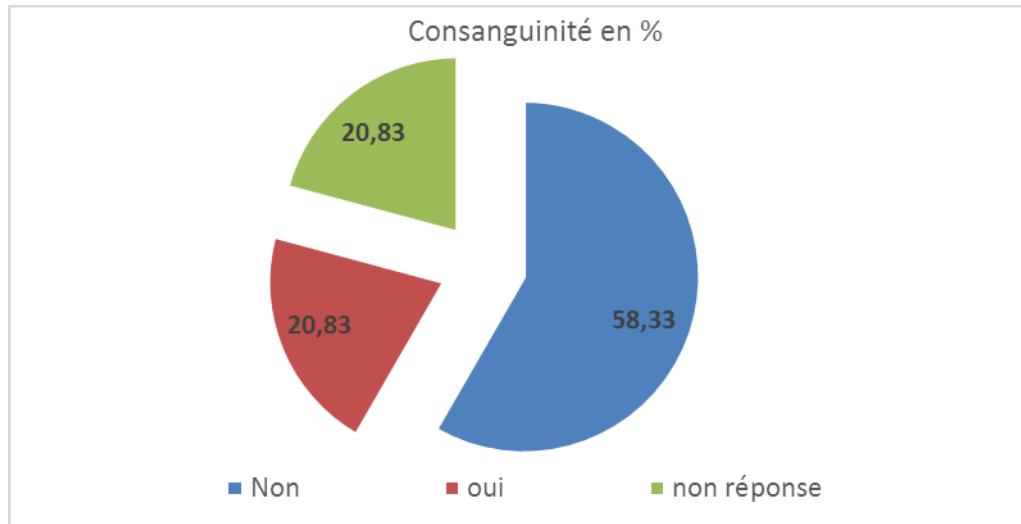
- 21 patients sont de sexe masculin, soit 87.5% descas,
- 3 patients sont de sexe féminin, soit 12.5% descas.



**Figure 53 :** Répartition de la coarctation selon le sexe\_

### 1.5. Consanguinité :

La notion de consanguinité parentale est notée chez 5 de nos patients, soit dans **20.83%** des cas, reparti selon 3 degré, dont la majorité est de **premier degré**.



**Figure 54.** Répartition de la coarctation selon la consanguinité

### 1.6. Morphotype:

Parmi les 24 patients de notre étude, **23 avaient un morphotype normal**, soit **95.83%** des cas. Et un seul patient avait un syndrome dysmorphique soit **4.16%** représenté par le syndrome de **Turner**.

## **II. ETUDE CLINIQUE :**

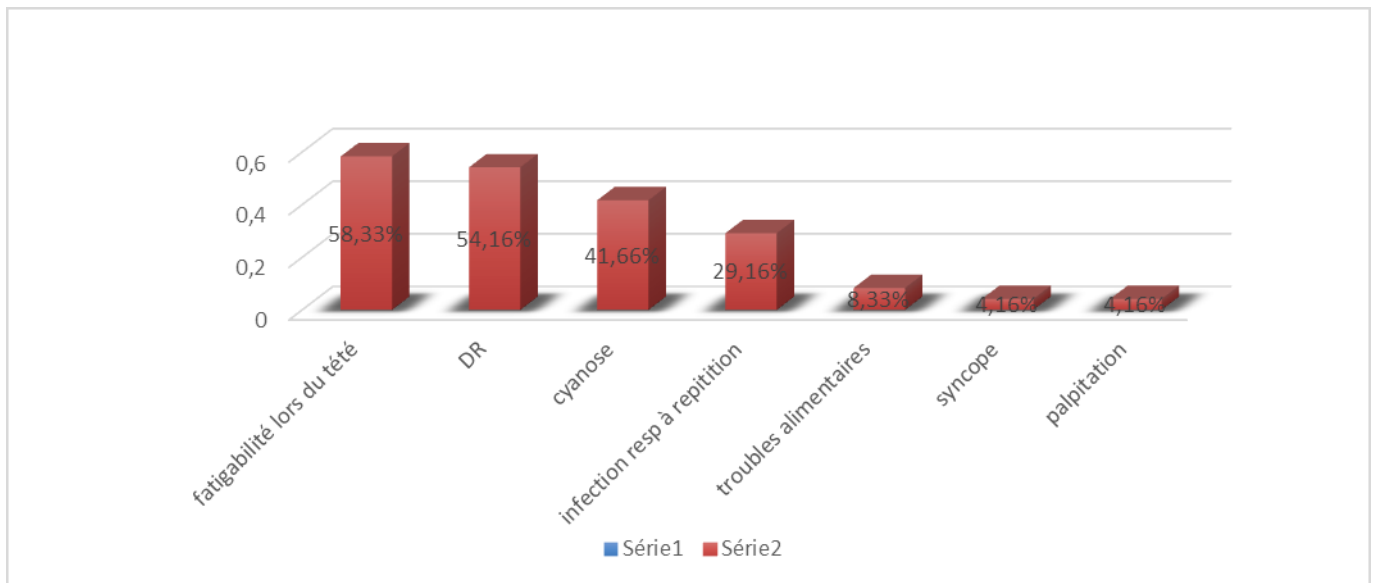
### **1. Age d'apparition des symptômes :**

La médiane d'âge d'apparition des symptômes cliniques chez les patients était de 7 mois 20 jours.

### **2. Circonstances de découverte :**

Dans notre étude, les signes cliniques majeurs chez nos patients atteints de la coarctation de l'aorte étaient au nombre de sept signes, dont la fréquence est répartie par ordre décroissant comme suit :

1. **Fatigabilité lors de tété** : la fatigabilité lors de tété a été notée chez **14** patients, soit dans **58.33%**.
2. **Détresse respiratoire** : la DRa été signalée chez **13** patients, soit dans **54.16%** des cas.
3. **Cyanose** : ont émaillé l'évolution de **10** patients, soit dans **41.66%** des cas.
4. **Les infections à répétition** : il a été constaté chez **7** patients, soit dans **29.16%** des cas.
5. **Les troubles alimentaires** : il a été soulevé chez **2** patients, soit dans **8.33%** des cas.
6. **Syncope** : il a été signalé chez **1** seul patient, soit **4.16%** des cas ainsi que les **Palpitations**.



**Figure 55.** Circonstance de découverte

### 3. Examen clinique :

- A l'examen clinique des patients on note la présence d'un pouls fémorale faible chez 16 cas soit 66.66%. Et un pouls fémoral absent chez 9 cas soit 37.5%. Le pouls diminué ou abolis constitue le principal signe de la pathologie étudié qui est pathologique chez tous les malades de notre série soit 100% d'où l'intérêt de palper les pouls fémoraux systématiquement à la naissance.
- La présence d'un souffle à l'auscultation cardiaque chez 15 cas soit 62.5%,
- La saturation artérielle en O<sub>2</sub> à l'air ambiant a varié entre 85 et 100%. Elle est inférieure à 92 chez 3 cas soit un taux de 12.5%.
- Le reste de l'examen somatique :  
TA élevée chez 2 cas soit 8.33%.  
Un tirage sous costale chez 10 cas soit 41.67.

### **III. EXAMENS COMPLEMENTAIRES :**

#### **1. Radiographie pulmonaire :**

Tous nos malades ont bénéficié d'une radiographie thoracique de face qui fait obligatoirement partie du bilan préopératoire. Les résultats étaient comme suit:

On note la présence d'une cardiomégalie à la radiographie thoracique chez 11 cas soit un taux de **45.83%**, des signes d'HTAP chez 13 cas soit **54.17%**.

#### **2. ECG :**

Il n'est pas spécifique,

Chez le nouveau-né : il montre habituellement une HVD isolée, rarement qu'on trouve une hypertrophie ventriculaire combinée. En cas de désadaptation ventriculaire, des troubles de la repolarisation sont fréquents on les attribue à l'atteinte coronarienne, myocardique, ou péricardique.

Chez le grand enfant : L'ECG est normal ou aspect de BBD, l'HVG apparaît plus tardivement (retentissement de l'HTA).

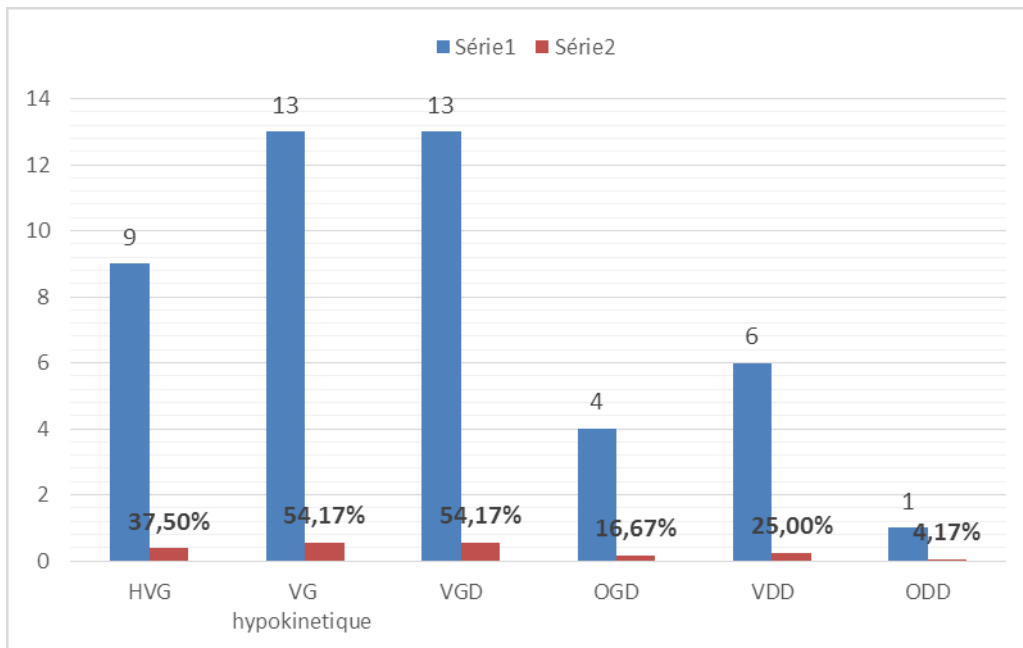
Dans notre série, l'HVG est présente chez 37.5% des cas et l'HVD à 54.17%.

#### **3. Echocardiographie doppler :**

Cet examen a été réalisé chez tous les patients de notre série et il a permis de poser le diagnostic de Coarctation de l'aorte dans la totalité des cas. Elle a permis d'étudier les paramètres suivants :

##### **☞ Dilatation des cavités cardiaques :**

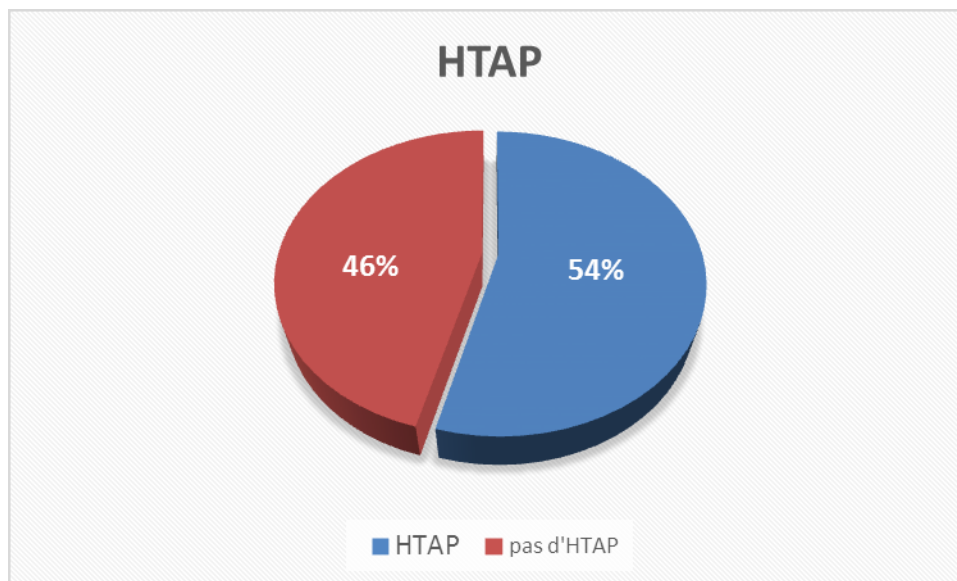
Dans notre série on constate que 13 malades avaient un VG dilaté soit un taux de **52%**, 4 malades avaient une OG dilaté soit un taux de **16%**, 6 malades avaient un VD dilaté soit un taux de **24%**, et 1 malade avait un OD dilaté soit un taux de **4%**.



**Figure 56.** Dilatation des cavités cardiaques

☞ **La présence d'HTAP :**

Elle était présente chez 13 malades soit un taux de 54.16%.



**Figure 57 :** la fréquence de l'HTAP dans notre série

**☞ Caractéristique de la coarctation :**

- La confirmation de la coarctation a été portée dans tous les cas avec 2 cas de CoA isolée soit 8.33 % et 22 cas de CoA associée à d'autres malformations cardiaques soit 91.66%.
- Le diamètre de la sténose varie de 2 à 6 mm avec une moyenne 2.91 mm
- L'étendue de la sténosé varie de 2 à 15 mm avec une moyenne 6.81 mm
- L'hypoplasie de la crosse de l'aorte est présente chez 12 patients soit 50 %.
- La position de la sténosé par rapport à ASCG varie de 0 à 15 mm avec une moyenne de 3.2.

**☞ Lésions associées :****1. Valvulopathie :**

- IM : 10 cas soit 4.67%
- IT : 12 cas soit 50 %
- IP : 12 cas soit 50%
- IAo : 13 cas soit 54.17 %

**2. Les anomalies cardiovasculaires associées :**

- CIV : 7 cas soit 29.17 %
- CIA : 4 cas soit 16.67 %
- CAV : 0 cas
- Canal artériel : 10 cas soit 41.67 %
- Hypoplasie de la crosse aorte : 10 cas soit 41.67 %

## IV. TRAITEMENT :

Le traitement de la coarctation est avant tout chirurgical, la prise en charge médicale vise à stabiliser le malade avant la chirurgie.

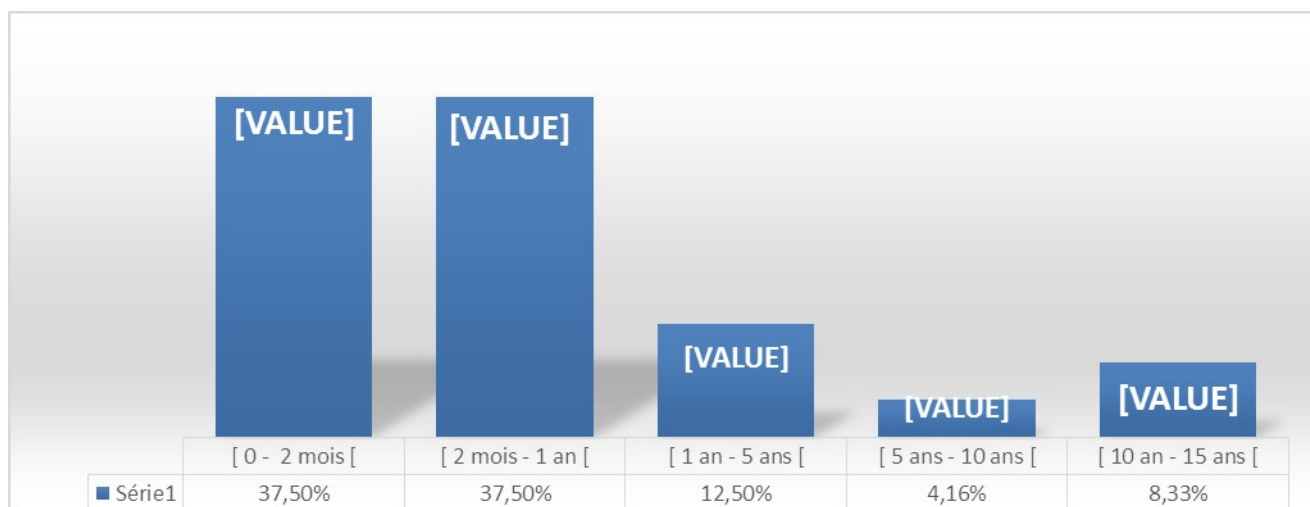
### 1. Traitement médical :

Le traitement médicale prescrit chez nos malades se réparti comme suivant : les diurétiques ont été utilisés chez 14 malades soit un taux de 58.33%, une antibiothérapie chez 13 malades soit un taux de 54.16%.

La transfusion est effectuée chez 2 malades soit un taux de 8.33%.

### 2. Age de la prise en charge chirurgical :

La moyenne d’âge de prise en charge chirurgicale est de 20 mois et 20 jours, avec un grand effectif dans la tranche de [0 - 2 mois [ et [2mois - 1 an [



**Figure 58.** Âge au moment de l'intervention

### 3. Poids à l'intervention :

Le poids moyen à l’intervention était de 7.71 kg avec des extrêmes de 3 à 30 kg.

#### **4. Traitement chirurgical:**

- Le traitement chirurgical était indiqué chez tous les malades de notre série.
- La chirurgie à cœur fermé a été réalisée chez 22 des enfants soit un taux de 91.66% avec une durée moyenne de 136.43min pour l'intervention, et une durée moyenne de clampage de 26.82min.
- Les techniques chirurgicales à cœur fermé représentés par : CRAFOORD (13 cas soit 54.17 %) CRAFOORD modifiée (14 cas soit 58.33%)
- La CEC était réalisée chez 2 enfants soit un taux de 8.33 %.
- 3 des enfants ont bénéficiées d'un cerclage de l'artère pulmonaire en premier soit un taux de 12.5%.
- 4 enfants ont bénéficié secondairement d'un traitement par KT soit un taux de 16.16%.

#### **5. Réanimation :**

Tous les malades ont séjournés au service de RME dont la moyenne de séjour était de 5.56jours.

Durant leur séjour au service de RME, 2 malades étaient transfusés soit un taux de 8.33 %, 13 malades ont bénéficiés d'une antibiothérapie curative soit un taux de 54.17%.

## **6. Complications postopératoires:**

L'évolution postopératoire immédiate était marquée par l'absence de complications chez 13 patients, soit dans 54.16% des cas. Les 45,83% des cas restants ont présenté des complications diverses. Parmi ces complications:

- a. **Les pneumopathies** : chez 8 cas soit 33.33%.
- b. **Les troubles de conduction et de rythme** : représentés essentiellement par des bradycardies chez 5 cas soit 20.83%.
- c. **Le Saignement** : 1 cas (4.17%)
- d. **Des épanchements cavitaires** : 3 cas (12.5%)
- e. **Autres complications** : 1 patient a présenté une hémorragie des ventricules cérébraux. .

## **7. Évolution et pronostic :**

L'évolution était favorable chez 15 patients soit 62.5 néanmoins un faible pourcentage a présenté des complications :

- La resténose 4 cas (16.66 %).
- La coarctation résiduelle 1 cas (4.17 %).
- Un gradient résiduelle 4 cas (16.66%).
- Aucun cas d'HTA résiduelle.

## V. MORTALITE :

Parmi tous les malades opérés de notre série, **4** parmi eux ont été décédés soit un pourcentage de **16.66%**.

Parmi ces décès, **3** cas avaient une coarctation associée à d'autres cardiopathies soit **12.5 %**.un cas avait une coarctation isolée (4.16%).

**Tableau 2. Les patients décédés dans notre série, contexte de décès et la cause de décès**

	Age Diagnostique (mois)	Age chirurgie	Poids (kg)	pathologie	VG hypokinétique	HTAP	HTA	TTT chirurgicale	Délais du DC	Cause du DC
Patient 1	Naissance	31 jours	3.9	Coa + CIA + hypoplasie crosse Aorte+IM+IT	VG assez adapté	1	0	Cœur fermé	6 j	Bradycardie + infection pulmonaire (Kaliémie limite 3.8mEq)
Patient 2		5 mois	4	Coa isolée	VG très hypokinétique Gradient max le plus élevé 100mmhg	1	1	Cœur fermé	0 j	Bradycardie suivie d'asystolie
Patient 3		3 mois et 7 jours	3.6	Coa + IM+IP+IT	Hypokinétique avec FE 40%	1	1	Cœur fermé	3 j	Bradycardie suivie d'asystolie
Patient 4		10 jours	3.5	Coa + IM+IP+IT	1	1	0	Cœur fermé	5 j	Hémorragie ventriculaire Cérébrale Thrombopénie à 20.000

# DISCUSSION

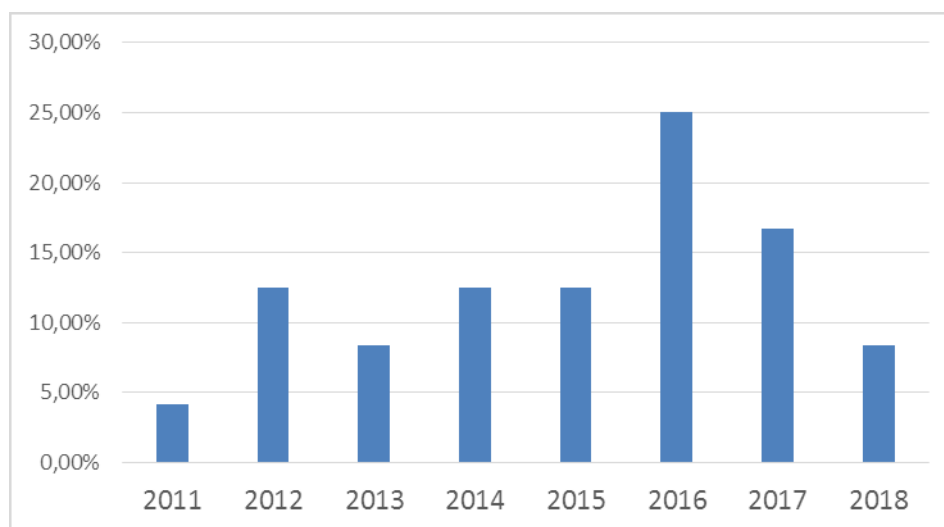
Notre étude s'est étalée sur une période de 7 ans, du 1<sup>er</sup> Janvier 2011 au 1<sup>er</sup> septembre 2018, et a intéressé 24 patients atteints de la coarctation de l'aorte.

Nous allons discuter notre travail en deux temps : la première partie va comparer les données épidémiologiques de la série avec ceux de la littérature

Dans une seconde partie, nous rappellerons la place de la chirurgie et particulièrement de l'intervention résection-anastomose termino-terminale de Crafoord dans notre expérience en illustrant par les réflexions et constatations d'équipes voisines. Afin de citer les complications dépistées dans notre suivi de façon isolée : (la mortalité, l'hypertension artérielle systémique, la resténose...)

## **I. EPIDEMIOLOGIE:**

### **1. L'incidence :**

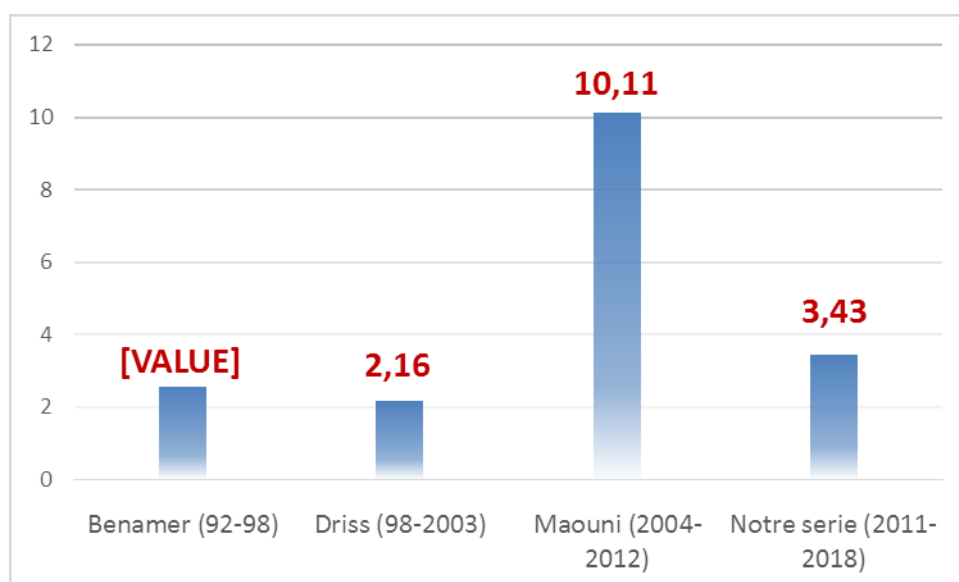


**Figure 59.** L'incidence annuelle de la coarctation opérée au sein de notre service

Nous avons remarqué une réduction de l'activité chirurgicale en 2011– 2013 pour les raisons suivantes :

- les travaux d'aménagements de la salle opératoire
- la grève nationale des résidents

Nous avons aussi remarqué une augmentation du nombre de cas colligés au niveau du service au cours des années (2016 – 2017) cela peut être expliqué par l'amélioration et le développement des moyens de dépistage et par la sensibilisation des pédiatres sur l'intérêt de la palpation systématique des pouls périphériques et fémoraux.



**Figure 60.** Fréquence moyenne par an dans les séries marocaines

En moyenne la fréquence par an des cas colligés dans notre série est 3.43 cas, cette valeur est supérieure par rapport à celle de Benamer (2.57) et Drissi (2.16) alors qu'elle est inférieure à celle de Maouni (10.11).

## 2. Age à l'admission :

L'âge de révélation varie de la période néonatale à l'enfance selon la sévérité de l'obstacle, la rapidité de constitution et l'existence de malformations associées.

**Tableau 3 : l'âge moyenne de diagnostic des différentes séries étudiées.**

Série	Age moyenne de diagnostic
Ghazal (61 cas) SAUDI ARABIA	54.8 jours
Dodge (63 cas) SLOVAKIA	13 jours
Dongngan (84 cas) USA	9 jours
Benamer (18cas) MAROC	3 mois
Drisse (13 cas) MAROC	3 mois
Maouni (91 cas) Maroc	4.74 mois
Notre serie (24 cas)	7 mois 20 jours

Dans notre série, la médiane d'âge à l'admission de nos patients était de 7 mois 20 jours; cet âge avancé avoisine celui signalé dans les séries maghrébines, et il est nettement élevé par rapport à celui retrouvé dans les séries occidentales.

Ceci est dû au retard d'admission de nos patients en raison de contraintes socio-économiques majeures qui font reculer la prise en charge chirurgicale, retardant ainsi l'évaluation préopératoire.

### 3. Le sexe :

La CoA est plus fréquent chez le garçon que chez la fille, cette prédominance est nette dans notre série et toutes les autres séries sauf celle d'Elyahyaoui.

**Tableau 4: Comparaison du pourcentage du sexe masculin de notre série avec les différentes séries**

Auteur	Lieu de l'étude	Sexe Ration
Serie de Kristin C	USA	3.8
Jonathan W	USA	1.7
Dongngan	USA	1.7
EL Yahyaou	Maroc	0.2
Driss L	Maroc	1.2
Benamer	Maroc	1.25
Tornblal institute	Sweden	1.3
Kathy J	USA	1.58
Sammeh Ghazal	ArabSaudi	1.51
Luciano Cabral	brazil	2.06
Maouni	Maroc	1.4
<b>NOTRE Serie</b>	<b>Maroc</b>	<b>7</b>

#### 4. Facteurs étiologiques :

Dans notre série, **20.83%** des patients avaient une notion de consanguinité positive, valeur proche de celle retrouvée chez Maouni (91 cas) **19,8 %**.

La CoA peut s'associer à des anomalies chromosomiques (délétion 22q11) et syndrome d'hypoplasie du cœur gauche, les malformations extracardiaques sont rares, exception faite du syndrome de Turner ou la coarctation existe dans 12% à 17% des cas.

Notre étude a décelé 1 seule cas de syndrome dysmorphique représentée par le syndrome de Turner.

**Choong Wong** a fait un caryotype systématique chez des filles ayant une CoA, parmi 95 filles, 5,3 % avaient un syndrome de Turner. Cette étude montre l'intérêt de faire systématiquement un caryotype chez toute fille après le diagnostic de CoA ce qui va permettre la prévention et le traitement des problèmes en relation avec ce syndrome précocement.

**Tableau 5 : le pourcentage de Sd de Turner des différentes séries.**

Serie	% de Sd de Turner
Chongwong	5.3
Dongngan	13
Ali Doge	2.1
Maouni	1
NOTRE Serie	<b>4.16</b>

## 5. Diagnostic anténatal

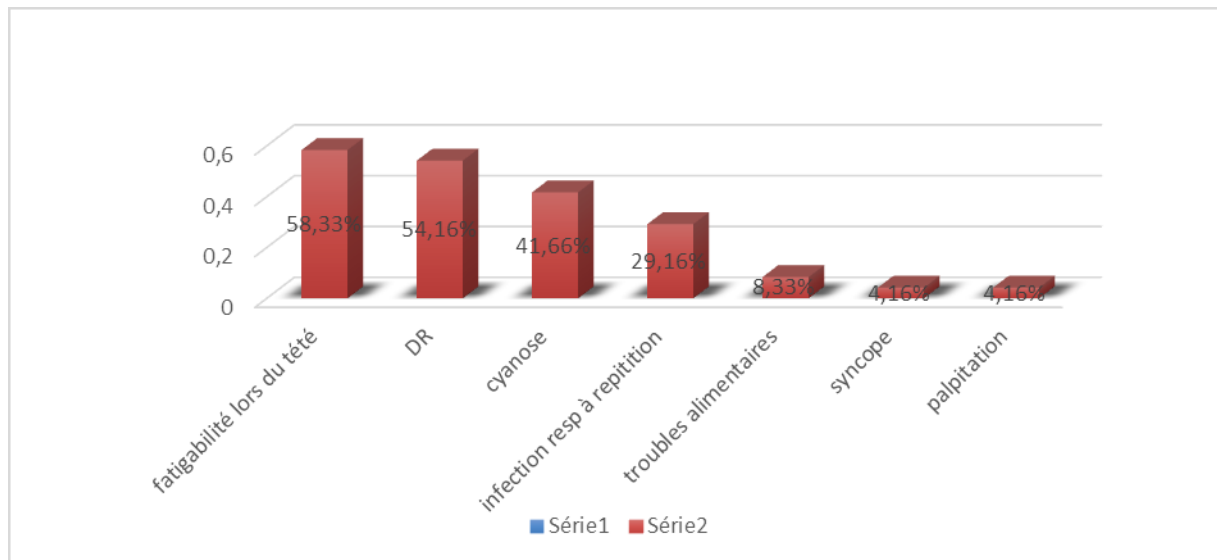
Au niveau de notre hôpital, le diagnostic anténatal n'est pas réalisé, pourtant on fait un dépistage néonatal orienté grâce à la disponibilité de l'échocardiographie en milieu pédiatrique.

En effet, l'échocardiographie est réalisée systématiquement devant :

- a. Un syndrome malformatif
- b. Nouveau-né d'une mère diabétique et ou macrosome
- c. Signes cliniques évoqueurs ou cardiomégalie à la radio du poumon.

## II. ETUDE CLINIQUE :

### 1. Circonstances de découverte :



**Figure 61.** Circonstance de decouverte

Dans notre étude, les signes cliniques majeurs chez nos patients atteints de la coarctation de l'aorte sont dominés par :

La fatigabilité lors de tété (58.33%), Détresse respiratoire (54.16%), Cyanose (41%).

Dans la série de Maoun (91 cas) la détresse respiratoire est à l'origine de la découverte de la coarctation dans 40,19 %, l'insuffisance cardiaque dans 39,2 %, et la fatigabilité avec refus de tété dans 18,6 %.

Dans la série de **Kovacikova L** : Sur une période de 8 ans (1997 – 2004), parmi 117 patients évalués, 12 patients avaient une coarctation de l'aorte dont, 8 cas avaient un état de choc (66,6%) 7 cas présentaient une insuffisance rénale (58,3 %). 2 cas une insuffisance cardiaque (16,6 %) et 2 cas une cyanose sévère (16,6 %).

**Tableau 6. Le pourcentage de la DR dans les différentes séries marocaines**

Séries marocaines	% de la DR
Driss (13 cas)	100 %
Benamer (18 cas)	38 %
EL Yahyaoui (6 cas)	66.67 %
Maouni (91 cas)	40.19 %
NOTRE série	54.16 %

## 2. Signes physiques :

Dans notre série : 11 patients avaient des signes d'insuffisance cardiaque : Dyspnée, hépatomégalie, œdèmes des membres inférieurs et tachycardie. Ce qui correspond à 45.83 %.

Les pouls fémoraux étaient diminués chez 15 patients et absents chez 9 autres. Il faut souligner que la palpation des pouls fémoraux devrait être un examen systématique chez tout nouveau-né, mais n'est pas toujours aisé surtout s'il est agité ou il pleure.

Dans notre série, une HTA aux membres supérieurs avec hypotension artérielle aux membres inférieurs a été trouvée que chez 2 patients soit 8.33%, cette valeur est la plus basse des séries étudiés.

La présence d'un souffle à l'auscultation n'est pas spécifique de la Coa car peut être la conséquence d'une anomalie valvulaire ou vasculaire, La localisation principale du souffle et son type (systolique, diastolique, continu) permettent souvent d'identifier son origine, Il peut s'agir aussi d'un souffle en rapport avec un shunt gauche droit (CIV, canal artériel) associé à la coarctation, cela est observé dans notre série dans 54.16% des patients, ou de sténoses pulmonaires ou aortiques peu serrées, ou

rarement d'anomalie mitrale ou tricuspide.

**Tableau 7: HTA et anomalie de la palpation des pouls fémoraux**

	Pouls fémoraux %		HTA %
	Faible	Aboli	
EL Yahyaoui (6 cas)	66.6	33.3	16.6
Driss (13 cas)		100	33.3
Benamer (18cas)		100	100
Kishan (9 cas)	44.4	55.5	22
Ghazal (61 cas)		89	58
Maouni (91 cas)	29.6	70.6	84.6
<b>NOTRE Serie</b>	<b>62</b>	<b>37.5</b>	<b>8.33</b>

### 3. Examens complémentaires ;

Pour ce qui est des examens complémentaires, les auteurs sont unanimes sur le fait que la radiographie thoracique, l'électrocardiogramme et le bilan biologique sont des examens de routine, qui servent d'éléments d'orientation, et de renseignement sur le degré de tolérance de la cardiopathie

En ce qui concerne le diagnostic positif de la Coarctation, plusieurs examens para-cliniques sont aujourd'hui disponibles dont le pilier est l'échocardiographie Trans-thoracique, mais nous disposons également de l'angioscanner, l'imagerie par résonance magnétique et du cathétérismecardiaque.

a. Radiographie thoracique :

Les deux caractéristiques radiologiques les plus fréquents de la Coarctation sont : la cardiomégalie et l'hyper vascularisation pulmonaire.

Dans notre série, la CMG est présente chez 11 de nos patients (45.83%) comparativement à la série de Maouni (91 cas) elle est à 58.2 % et elle n'était notée que dans 23% chez MARINUS.

**Tableau 8: cardiomégalie selon les séries marocaines**

	EL Yahyaoui	Drissi	Benamer	Maouni	NOTRE Serie
CMG	100%	100%	77.7%	58.2%	45.83%

Nous remarquons que dans notre Serie la CMG représente la valeur la plus basse par rapport aux séries marocaines étudiées.



**Figure 62:** radio thoracique de face montrant une cardiomégalie (ICT= 0,71) avec hyper vascularisation pulmonaire chez un nourrisson de 3 mois

**b. ECG :**

Chez le nouveau-né : Il n'est pas spécifique, il montre habituellement une HVD isolée, rarement qu'on trouve une hypertrophie ventriculaire combinée, et sa présence doit faire rechercher une sténose aortique ou une fibroélastose endocardique. En cas de désadaptation ventriculaire, des troubles de la repolarisation sont fréquents on les attribue à l'atteinte coronarienne, myocardique, ou péricardique.

Chez le grand enfant : L'ECG est normal ou aspect de BBD, l'HVG apparaît plus tardivement (retentissement de l'HTA).

**Tableau 9: les principaux signes à l'ECG chez les séries marocaines**

	Maouni	Benamer	Drissi	NOTRE Serie
HVG	63.6%	50%	100%	37.5%
HVD	36.3%	50%		54.17%

**c. Echocardiographie Trans-thoracique :**

- **Diagnostic post-natal:**

Cet examen a été réalisé chez tous les patients de notre série et il a permis de poser le diagnostic de Coarctation de l'aorte dans la totalité des cas. Elle a permis aussi une étude de l'ensemble de la crosse aortique qui avait dans notre série un aspect normal chez 11 patient (50 %) par rapport à (85.71%) dans la série de Maouni, une hypoplasie modérée chez 11 patients (50%) par rapport à (12.09%) dans la série de Maouni.

**Tableau 10 : répartition des lésions cardiaques associées**

		CIV	CIA	PCA	VG hypokinétique dilaté
<b>El Yahyaoui</b>	Maroc 2008	25%	50%	50%	66.6%
<b>Drissi</b>	Maroc 2004	66.6%	33.3%	50%	61.5%
<b>Benamer</b>	Maroc 1999	22.2%	11.1%	22.2%	
<b>Maouni</b>	Maroc 2005	41.7%	23%	41.7%	26.5%
<b>NOTRE Serie</b>		29.17%	16.6%	41.67%	54.17%

D'après ce tableau notre série se trouve dans les normes de la littérature en ce qui concerne la fréquence des lésions cardiaques associées.

### Echographie Doppler

L'échographie bidimensionnelle couplée au doppler pulsé et au doppler couleur permet de montrer une accélération du flux dans l'aorte descendante et permet une estimation du diamètre de la coarctation.

Le doppler continu permet de calculer le **gradient** de pression au travers de la coarctation (le gradient transisthmique)

Dans notre série, ce gradient trans-isthmique varie entre 33 et 100 mmHg avec une moyenne de 56.9 %. Par contre dans la série de Maouni ce gradient trans-isthmique varie entre 15 et 58 avec une moyenne de 39,44.

L'échographie au Doppler montre une augmentation de la vélocité du flux au niveau de l'isthme qui persiste en diastole (CoA sévère), elle permet aussi d'estimer les

pressions auriculaires gauches (vélocité du foramen ovale) et la pression artérielle pulmonaire (vélocité de l'IP ou de l'IT). La perméabilité du CA ainsi que la direction du shunt doivent être vérifiées.

- **Diagnostic anténatal :**

Si l'échocardiographie est actuellement l'examen de référence pour poser le diagnostic de la Coarctation de l'aorte et ce quel que soit l'âge du patient, le développement de cet examen non invasif permet actuellement d'assurer le diagnostic anténatal de cette cardiopathie.

Dans notre série et les autres séries marocaines aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatal puisque l'échographie morphologique fœtale, qui est réalisée systématiquement dans les pays occidentaux, est loin d'être de pratique courante dans notre.

### III. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

#### 1. Traitement médicale :

Le traitement d'une coarctation de l'aorte est avant tout chirurgical. La prise en charge médicale vise à stabiliser le malade avant la chirurgie, s'adresse aux nouveau-nés et aux nourrissons en défaillance cardiaque (ou multi viscérale).

##### a. Traitement de la défaillance cardiaque

- **Diurétique** : Lasilix inj 2 à 3 mg /kg/jour en IVD toutes les heures.
- **Digitaliques** : Digoxine 15 \_ / kg /jour en 3 prises. Elle favorise l'adaptation du VG en augmentant l'épaisseur de sa paroi, elle améliore l'inotropisme du cœur et ralentit la conduction sino auriculaire.
- **Potassium** : 1/2 cc x2 /jour.

#### 2. Traitement chirurgicale :

- En se basant sur les revues de la littérature et les résultats des études menés au cours d'une période de plus de 25 ans ainsi que notre étude, nous pouvons conclure que jusqu'à présent, il n'y a aucun algorithme bien défini concernant le traitement de la coarctation de l'aorte. Beaucoup de cardiologues préfèrent une intervention chirurgicale, tandis que quelques-uns peuvent opter pour l'angioplastie par ballonnet. A travers cette analyse, nous avons essayé de résumer les principales modalités de traitement dans cet arbre décisionnel.
- Dans notre série composée de 24 patients, 2 malades ayant une coarctation isolée (8.33) et 22 malades ayant une coarctation associé à d'autres cardiopathie 91.66% (dominé par la CIV 29% et l'hypoplasie de la crosse de l'aorte).
- Comme nous avons exclu les patients traités par angioplastie, tous nos

patients ont traités par chirurgie représenté comme suit : CRAFOORD (54.17%) CRAFOORD modifié (37.5%).

- La moyenne d'âge de nos patients au moment de l'intervention est de **20 mois et 20 jours**, avec un âge minimum de 1 mois, et un âge maximum de 12 ans 9 mois. Valeur proche de celle retrouvée dans la série de Benamer (20.5mois), mais élevée par rapport aux autres séries marocaines et très élevée par rapport aux séries occidentales.

**Tableau 11 : Age de l'intervention chirurgicale dans les différentes série**

Séries		Age moyen
Dongngan (84 cas)	USA	12J
Jessamine (10 cas)	Australie	11 +/- 7.9 j
Yukikisa (10 cas)	Japan	28 j
Seong (72 cas)	Korea	28 j
EL Yahyaoui (6 cas)	Maroc	3mois 3j
Drissi (13 cas)	Maroc	1.66 Mois
Benamer (18 cas)	Maroc	20.5 Mois
Maouni (91 cas)	Maroc	9.72 Mois
<b>NOTRE Serie</b>	<b>Maroc</b>	<b>20 mois 20jours</b>

- La durée moyenne de l'intervention chirurgicale est de 136.43min, et la durée moyenne de clampage est de 26.82 min.
- Le cerclage de l'AP a été indiqué chez 3 malades (12.5%) ayant une CIV large.
- Les patients ayant un canal artériel perméable (10cas=41.66%) ont bénéficié d'une ligature de CA.
- L'HTAP était présente chez (54.17 %).

### **3. Résultat :**

Dans notre série, sous traitement médical puis chirurgical, l'évolution était favorable dans 54.16% des cas.

## **IV. LES COMPLICATIONS :**

### **1. Complications postopératoires précoces essentiellement liées à l'incision et la plaie :**

**Saignement** surtout chez les patients âgés, présentant de multiple collatéral,

Dans notre série on note un seul cas de saignement post op au niveau du drain allant jusqu'à 50cc/h (4.17 %) qui a été contrôlé après transfusion et un enfant a présenté une hémorragie ventriculaire cérébrale a j3 post op.

**HTA paroxystique** : les crises d'hypertension secondaires peuvent atteindre une fréquence de 30% si elles sont mal prévenues. Ces crises sont liées à la production de catécholamine et de rénine endogène durant la période péri opératoire. Les formes modérées d'hypertension sont traitées par une simple sédation, mais les formes plus importantes sont traitées par les alpha et beta bloquants, voire par le nitroprussiate de sodium secondairement relayé par des bloquant.

**Paraplégie**: c'est une complication rare mais gravissime des cures de coarctation ou des recoarctation. L'incidence estimée est de 0,4 % à 1,5 % dans la littérature, dans notre série la survenue de la paraplégie est nulle.

Le principal facteur de risque évoqué est la durée de clampage d'autant plus qu'il existe une circulation collatérale peu ou pas développée.

**Douleur abdominale, iléus réflexe, Chylothorax et Paralysie récurrentelle.**

## **2. Complications à distance de la réparation:**

La recoarctation dont l'incidence est plus importante lorsque les patients ont eu une intervention très tôt dans la vie.

Dans notre série, on note 4 cas de recoarctation (16.17%), chez 2 nourrissons opérés à un âge précoce; respectivement à 39 jours, 52 et 2 enfants opérés respectivement à 7mois 18 j et 5 ans 5 mois, On n'a pas trouvé des documents sur une éventuelle angioplastie chez aucun de ses cas.

Cette valeur est relativement élevée par rapport aux séries marocaines (Benamer. Maouni) ainsi que les autres séries internationales à l'exception de la Série de Yamauchi (Japan) qui a noté 23% de resténose dans leur série. (Voir tableau ci-dessous).

Dans la Série de Maoun, 4 cas de recoarctation (4.39%), chez 2 nouveau-nés et 2 nourrissons opérés à un âge précoce; respectivement 15 jours, 20 jours, 4 mois et 5 mois, dont 3 cas ont bénéficié d'une angioplastie avec amélioration de l'état clinique alors que le 4ème a été laissé sous surveillance seule vu qu'il avait une sténose modérée et un VG de bonne fraction.

Le traitement est aujourd'hui devenu majoritairement un traitement non chirurgical. Auparavant une resténose signifie une reprise chirurgicale mais Depuis plusieurs années, la grande majorité des recoarctations sont traitées par angioplastie avec de très bons résultats.

**Tableau 12 : Taux de recoarctation en poste opératoire**

Les Séries	Resténose %
Dongngan (84 cas)	8.33
Yukihisa (79 cas)	8.9
Cabral	15.7
Yamauchi (Japan)	23
Carole France (36 cas)	5.5
Lacour	12.5
Becker	3.6
Maouni (91 cas)	4.39
Benamer (18 cas)	11.1
NOTRE série	16.66

**HTA résiduelle** : elle est due dans la plupart du temps à un âge avancé de l'opération, d'autres facteurs peuvent intervenir aussi comme la présence de recoarctation, dysfonctionnement endothélial, la morphologie de l'arche et présence de pathologie ventriculaire ou vasculaire. La persistance d'une hypoplasie de l'aorte horizontale joue un rôle important dans l'altération du profil tensionnel de repos et/ou d'effort et l'apparition des resténoses.

Notre série n'a noté aucun cas d'HTA résiduelle.

En comparant les différentes séries, on note que la survenue de l'HTA résiduelle était nulle dans les séries marocaines par rapport aux séries internationales. (Voir tableau ci-dessous).

**Tableau 13 : le pourcentage de l'HTA résiduelle après la chirurgie des différentes séries**

Séries	HTA résiduelle %
O 'Sullivan (119 cas)	19
Dongngan (84 cas)	2
Giordano (38 cas)	34
Parrish (11 cas)	45
Johnson (21 cas)	29
Richard E (105 cas)	6
Cabral	30
Maddali	13
Carole France (36 cas)	0
Maouni (91 cas)	0
Benamer (18 cas)	-
NOTRE Serie	0

## V. LA MORTALITE :

**Tableau 14 : Taux de mortalité selon le type de la coarctation (isolé ou associées à d'autres malformations).La mortalité globale et sa cause**

	Age Diagnostique (mois)	Age chirurgie	Poids (kg)	pathologie	VG hypokinétique	HTAP	HTA	TTT chirurgicale	Délais du DC	Cause du DC
Patient 1	Naissance	31 jours	3.9	Coa + CIA + hypoplasie crosse Aorte+IM+IT	VG assez adapté	1	0	Cœur fermé	6 j	Bradycardie + infection pulmonaire (Kaliémie limite 3.8mEq)
Patient 2		5 mois	4	Coa isolée	VG très hypokinétique Gradient max le plus élevé 100mmhg	1	1	Cœur fermé	0 j	Bradycardie suivie d'asystolie
Patient 3		3 mois et 7 jours	3.6	Coa + IM+IP+IT	Hypokinétique avec FE 40%	1	1	Cœur fermé	3 j	Bradycardie suivie d'asystolie
Patient 4		10 jours	3.5	Coa + IM+IP+IT	1	1	0	Cœur fermé	5 j	Hémorragie ventriculaire Cérébrale Thrombopénie à 20.000

Dans notre série, Le taux de mortalité globale était de 16.66% (4 cas) représentés comme suit :

- 3 cas de coarctation associée à d'autres cardiopathies (CIA, hypoplasie de la crosse de l'aorte, valvulopathies), décédés respectivement à 3, 5,6 J post op dans un tableau de choc cardiogénique pour 2 et hémorragie ventriculaire cérébrale pour le 3<sup>eme</sup>.
- 1 seul cas de coarctation isolée juste après sa sortie du bloc opératoire dans un tableau de choc cardiogénique.

La mortalité chez ce patient d'après l'analyse du tableau ci-dessus peut être expliquée par la présence d'un dysfonctionnement sévère du VG et un gradient max très élevé (le plus élevé dans notre série) ainsi que le retard entre le diagnostic et la chirurgie (diagnostic à la naissance et chirurgie à 5 mois).

Nous remarquons aussi que l'âge des enfants décédés était plus bas pour 2 cas (10j) et (31 jours)

Au terme de cette analyse, on peut déduire que La mortalité n'est pas négligeable surtout chez les nouveau-nés et les nourrissons en raison de la fragilité extrême de ces derniers, il dépend des malformations cardiaques associées (hypoplasie de l'arche, CIV large), d'un syndrome malformatif, de l'âge de révélation précoce et de la présence d'une défaillance viscérale aiguë en période néonatale et ceux ayant bénéficié d'une aortoplastie par matériel prothétique en bas âge. D'où l'intérêt d'administrer la PGE1 pour maintenir le canal artériel perméable et d'administrer un traitement symptomatique pour pallier la congestion cardiaque.

**Tableau 15 : Mortalité globale, mortalité des coarctations isolées, mortalité des coarctations associées à d'autres malformations et cause de décès entre les différentes séries étudiés.**

Séries	Mortalité	% Coa isolée	% Coa associé à d'autres malformations	Mortalité Globale	Cause
Lacour		13 %	48%	21%	_Lésions cardiaques associés
Giron Comas		12%	52%	-	
EL Yahyaoui (18 cas)		0	100%	50%	-
Maouni (91 cas)		0	100%	4.39%	_Choc septique _Choc cardiogénique
Drissi (13 cas)		0	0	0	0
NOTRE Serie		50%	13.63%	16.66%	_Choc cardiogénique _Infections pulmonaire _Hémorragie ventriculaire cérébrale

On comparant nos résultats avec ceux de la littérature on déduit que notre taux de mortalité globale se situe dans les normes par rapport aux séries marocaines (supérieur à celle de Maouni 4.39% et inférieur à celle d'EL Yahyaoui 50%), alors qu'on a un taux de mortalité élevée chez les patients ayant une coarctation isolée (50%).

# CONCLUSION

Notre travail porte sur l'étude rétrospective du profil épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et évolutif de 24 cas de coarctations de l'aorte colligés à l'unité médico-chirurgicale cardio-pédiatrique au CHU Hassan II Fès durant une période s'étalant de janvier 2011 au septembre 2018.

Ces 24 cas se répartissent en 21 garçons et 3 filles. Un syndrome dysmorphique a été trouvé dans 1 cas représenté par le syndrome Turner. Une fatigabilité lors du de tété a révélé la coarctation de l'aorte dans 58.33% des cas avec une Détresse respiratoire dans 54.16%. L'âge moyen de diagnostic était de 7 mois et 20jours. Les pouls fémoraux étaient abolis à diminués chez tous les patients. L'échocardiographie a permis de poser le diagnostic dans tous les cas, d'évaluer le retentissement sur le ventricule gauche qui avait une bonne fonction dans 45.83% des cas et hypokinétique dans 54.16% des cas, et dépister les lésions cardiaques associées dans 13 cas (54.16%).

Sur le plan thérapeutique, le traitement médical repose essentiellement sur les digitalo-diurétiques avec recours parfois à l'antibiothérapie, pour but de préparer les enfants au traitement chirurgical. L'évolution a été marquée par 4 décès post opératoire, et 4 cas de recoarctation.

A travers cette étude, nous retiendrons que l'incidence de la coarctation reste toujours sous-estimée.

A l'exception des nouveau-nés avec une grande détresse vitale Le pronostic est généralement bon mais le diagnostic doit être à temps en insistant sur la palpation systématique des pouls fémoraux à la naissance. L'échographie anténatale trouve place pour le diagnostic aux centres développés.

La chirurgie de la coarctation doit être réglée en prenant considération certains paramètres (le temps de clampage, dysfonction du VG, l'âge de l'intervention...)

Le taux de resténose après l'avènement de l'endovasculaire a changé de profile

(auparavant une resténose signifie une reprise chirurgicale)

Chez le grand enfant l'émergence de l'endovasculaire devient compétitive a la chirurgie, il y a en effet une complémentarité multidisciplinaire entre le cathéteriseur et le chirurgien.

# RESUMES

## Résumé:

### **La coarctation de l'aorte chez l'enfant**

Le terme 'coarctation de l'aorte' signifie un rétrécissement de l'aorte dans sa portion descendante, juste après l'émergence des vaisseaux du cou, Ce rétrécissement gêne le passage du sang dans sa route vers la partie inférieure du corps.

Cette anomalie représente 6% à 8% des cardiopathies congénitales, et elle s'accompagne dans 90 % des cas de cardiopathie congénitale dont on trouve, La communication interventriculaire, la sténose valvulaire aortique et la bicuspidie aortique les plus fréquemment associées. 35% des enfants avec un Syndrome de Turner sont porteurs de cette pathologie.

On distingue habituellement la coarctation se présentant chez le nouveau-né et celle se manifestant plus tard.

Lorsque la coarctation se présente en période néonatale (forme 'néonatale'), le canal artériel est souvent encore perméable, Celui-ci permet au sang éjecté par le ventricule droit de court-circuiter les poumons, peu fonctionnels avant la naissance. Ce canal doit normalement se fermer pendant la première semaine de vie. Lorsqu'un nouveau-né présente une coarctation C'est souvent lors de la fermeture du canal que le nouveau-né va avoir des signes cliniques. Chez ces nouveau-nés, la crosse de l'aorte est très souvent plus petite que normalement (hypoplasie de la crosse de l'aorte), ce qui majore encore l'obstacle

En dehors de la période néonatale, la coarctation se présente plus souvent comme un rétrécissement localisé, sans canal artériel perméable et sans hypoplasie trop importante de la crosse de l'aorte. Le développement plus progressif de l'obstacle, engendre ici un épaissement du muscle cardiaque, qui parvient ainsi (au

début en tout cas) à vaincre l'obstacle. Ceci engendre toutefois un excès de pression (hypertension artérielle) en amont de l'obstacle (hémicorps supérieur : cerveau, bras, artères coronaires), ayant des conséquences néfastes.

Ce travail se compose d'une partie théorique montrant : les particularités Epidémiologiques, cliniques et para cliniques de la pathologie et ses complications , ainsi qu'une partie pratique qui sera sous forme d'une étude rétrospective sur 24 malades ont étaient opérés sur une période de 7 ans allant de janvier 2011 au septembre 2018 à l'unité médico-chirurgicale cardio-pédiatrique au CHU Hassan II Fès, dont l'objectif est de définir la technique chirurgicale, ses indications, et ses complications afin d'étiqueter les résultats chez ces patients.

## Abstract

### **Coarctation of the aorta in children**

The term 'coarctation of the aorta' means a narrowing of the aorta in its descending portion, just after the emergence of the vessels of the neck. This narrowing hinders the passage of blood in its path to the lower part of the body.

This anomaly accounts for 6% to 8% of congenital heart disease, and is associated in 90% of congenital heart disease cases, the most commonly associated interventricular communication, aortic valve stenosis and aortic bicuspid disease. 35% of children with Turner Syndrome have this condition.

Coarctation in the newborn and later in the infant is usually distinguished.

When coarctation occurs in the neonatal period (neonatal form), the arterial duct is often still permeable, allowing the blood ejected by the right ventricle to bypass the lungs, which are not functional before birth. This channel should normally close during the first week of life. When a newborn baby has coarctation, it is often when the canal is closed that the newborn will have clinical signs. In these newborns, the arch of the aorta is very often smaller than normal (hypoplasia of the arch of the aorta), which still increases the obstacle

Outside the neonatal period, coarctation is more often without patent ductus arteriosus and without excessive hypoplasia of the aortic arch. The more gradual development of the obstacle, here produces a thickening of the heart muscle, which thus manages (at least in any case) to overcome the obstacle. This, however, causes an excess of pressure (arterial hypertension) upstream of the obstacle (upper hemi-body: brain, arm, coronary arteries), with harmful consequences.

This work consists of a theoretical part showing: the particularities

Epidemiological, clinical and para-clinical aspects of the pathology and its complications, as well as a practical part that will be in the form of a retrospective study on 24 patients were operated over a period of 7 years from 2011 to 2018 to the cardio-pediatric medical-surgical unit at the CHU Hassan II Fès, whose goal is to define the surgical technique, its indications, and its complications in order to label the results in these patients.

## ملخص :

### تضييق الشريان الأبهر عند الطفل

نقصد بتضييق الأبهر تضيقه في جزئه النازل مباشرة بعد بروز أوعية العنق. يؤثر هذا التضيق على مرور الدم في طريقه إلى الاجزاء السفلى للجسم.

يمثل هذا الشذوذ 6 إلى 8 % من الاعتلالات القلبية الخلقية وتصاحب في 90% من مجموع هذه الاعتلالات الأكثر ترددا التي نجد كعيب الحَاجِزِ البُطِينِيِّ وَالتَضِيقِ الصِمَامِيِّ وثنائية الصمام الأبهر. يحمل 35 % من الأطفال تيرنر هذا الاعتلال.

نميز عادة بين تضيق الأبهر الذي يكتشف عنج الوليد و ذلك الذي يكتشف لاحقا.

لاتزال القناة الشريانية قبل الولادة نافذة حيث تسمح للدم المُضخ من طرف البطين الأيمن بدارة قصيرة دون المرور عبر الرئتين الغير وظيفيتين، وهذه القناة تسد خلال الأسبوع الأول من الحياة. في حالة تضيق الأبهر في المرحلة الوليدية، وبعد انسداد القناة الشريانية تظهر العلامات السريرية عند الوليد المصاب الذي يعاني من قوس الأبهر أصغر بكثير من الحالات العادية (نقص تنسج قوس الأبهر)، مما يفاقم الوضع.

يتمثل تضيق الأبهر خارج المرحلة الوليدية كتضيق موضعي دون قناة شريانية نافذة أو نقص تنسج مهم لقوس الأبهر. كلما تطور التضيق تدريجيا، كلما ساهم في تَنخِين عضلة القلب التي تتمكن من التغلب على العقبة في البداية، ورغم ذلك سيبب كل هذا في ارتفاع الضغط الدموي الشرياني قبل موضع التضيق مسببا بذلك عواقب ضارة على مستوى نصف الجسد العلوي (الدماغ والذراع والشرابين التاجية...).

يضم هذا العمل شفا نظريا يبين المميزات الوبائية والسريرية واللاسريية لهذا الاعتلال ومضاعفاته، وشفا تطبيقيا على شكل دراسة استعادية حول 25 مريضا خضعوا لعمليات جراحية، لمدة 7 سنوات بين 2011 و 2018 بالوحدة الطبية الجراحية القلبية الطفلية للمركز الاستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس، حيث يتجلى هدفها في تعريف التقنيات الجراحية ودواعيها ومضاعفاتها من أجل توثيق نتائج هؤلاء المرضى.

# BIBLIOGRAPHIE

1. Ralph D. Siewers, MD, Jose Ettedgui, MD, Elfrede Pahl, MD, Terry Tallman, MSN, and Pedro J. del Nido, MD Divisions of Cardiothoracic Surgery and Pediatric Cardiology. University of Pittsburgh School of Medicine and Children's Hospital of Pittsburgh, Pittsburgh, Pennsylvania
2. STEVEN J. HOFF, M.D. JAMES R. STEWART, M.D. HARVEY W. BENDER, JR., M.D. Department of Cardiac and Thoracic Surgery Vanderbilt University School of Medicine Nashville, Tennessee
3. THOMAS P. DOYLE, M.D. WILLIAM E. HELLENBRAND, M.D. Division of Pediatric Cardiology Department of Pediatrics Yale University School of Medicine New Haven, Connecticut
4. JOHN W. HAMMON, JR., M.D. Department of Cardiothoracic Surgery Division of Surgical Sciences Bowman Gray School of Medicine Wake Forest University Winston-Salem, North Carolina
5. British Heart Foundation Greater London House 180 Hampstead Road London NW1 7AW Understanding your child's heart Coarctation of the aorta
6. Iselin M. Cardiopathies congénitales. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic — Coeur-Poumon, 32-015-A-12, Pédiatrie, 4-070-A-05, 1999, 6 p.
7. Durand I, David N, Blaysat G, Bourges-Petit E, Maingourd Y, Caron FM et Nassif D. Cardiopathies congénitales. Obstacles des voies droites et des voies gauches. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Pédiatrie, 4-071-A-20, 1999, 16 p.
8. D. SIDI, L. COHEN, C. PAILLOLE, J.-F. PIECHAUD, E. OEDRONI, L. AURIACOMBE, J. KACHANER, Service de cardiologie pédiatrique, département de pédiatrie, Hôpital des Enfants-Malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris.
9. Quarello, E., Stos, B., & Fermont, L. (2011). Diagnostic prénatal des coarctations de l'aorte. Gynécologie Obstétrique & Fertilité, 39(7-8), 442-453.

10. D. C. Ovaert, coarctation de l'aorte ,Nos enfants cardiaque 16 November, 2017
11. Séguéla, P.-E., Guerin, P., & Gournay, V. (2011). Hypertension artérielle révélant une coarctation aortique serrée chez l'enfant : à propos d'un cas. *Archives de Pédiatrie*, 18(4), 405-407.
12. Gach, P., Dabadie, A., Sorensen, C., Quarello, E., Bonello, B., Pico, H., ... Gorincour, G. (2016). Imagerie multi-modalités de la coarctation aortique, du fœtus à l'adolescent. *Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle*, 97(2), 215-225.
13. DJAGER - NRECAJ: FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY these doctoraten medicine 2011 Surgical repair of coarctation of the aorta.
14. Ben el Hosni, K., & Bouklata, S. (2011). La coarctation de l'aorte. *Feuillets de Radiologie*, 51(5), 280-281.
15. BEN AMAR NOUZHA Coarctation de l'aorte chez l'enfant. Expérience de l'hôpital d'enfants de Rabat CHU IBN SINA. Thèse n°233/ 1999
16. Gitika Joshi Greg Skinner Suhair O Sheba Presentation of coarctation of the aorta in the neonates and the infant with short and long term implicationsni. *PAEDIATRICS AND CHILD HEALTH* 27:2 2016 .Elsevier Ltd.
17. MAOUNI LA COARCTATION DE L'AORTE EXPÉRIENCE DE L'UNITÉ DE CARDIOLOGIE PÉDIATRIQUE DE L'HÔPITAL D'ENFANT DE RABAT, CHU IBN SINA. 2012
18. EL BOUSSAADANI BADRE COARCTATION DE L'AORTE CHEZ L'ADULTE : EXPERIENCE DU SERVICE DE CHIRURGIE CARDIO-VASCULAIRE A Rabat 2015
19. Vigneswaran, T. V., Sinha, M. D., Valverde, I., Simpson, J. M., & Charakida, M. (2017). Hypertension in Coarctation of the Aorta: Challenges in Diagnosis in Children. *Pediatric Cardiology*, 39(1), 1-10.

20. **R. EL YAHYAOU** Coarctation de l'aorte chez le nouveau-né et le nourrisson, thèse de Médecine, n° 157/ 2008, Fès
21. **CLAUD DUPUS, JEAN KACHANER, ROBERT M, FREEDOM, MAURIS PAYNOT, ANDRE DAVIGNON.** Cardiologie pédiatrique. 2ème édition, médecin–sciences. Flammarion
22. **DRISSI L.** Les coarctations de l'aorte chez le nouveau-né et le nourrisson : expérience de l'hôpital d'enfants de Rabat CHU Ibn Sina, thèse de Médecine, Rabat 2004, n° 190.
23. **KOVASIKOVA L, DAKKAK K, SKRAK P, ZAHOREC M, HOLAN M** Neonates with left–sided obstructive heart disease : clinical manifestation and management at primary care hospitals. BratislLekListy 2007 ; 108 (7) : 316–319
24. **DI FILIPPO S, BOZIO A, SASSOLAS F, JOCTEUR–MONROZIER D.** Mid–term results of treatment of aortic coarctation in neonates. Service de cardiologie C, hôpital cardiovasculaire et pneumologique Louis–Pradel, Lyon. Arch Mal Coeur Vaiss. 1998 May ; 91(5) : 593–600
25. **GRECH V.** Trends and epidemiology of coarctation of the aorta in a population–based study. Paediatric Department, St. Luke's Hospital, Guardamangia, Malta Int J Cardiol. 1999 Feb 28; 68(2): 197–202
26. **RICHARD E. RINGEL, JULIE VINCENT, KATHY J. JENKINS,3MD. MPH, KIMBERLEE GAUVREAU, SCD, HEIDI MOSES, CCRA, KIMBERLY LOFGREN, BA, AND KUDRET USMANI.** Acute Outcome of Stent Therapy for Coarctation of the Aorta: Results of the Coarctation of the Aorta Stent Trial Catheterization and Cardiovascular Interventions 82:503–510 (2013)
27. **TORNBLAD INSTITUTE, BISKOPSGATAN** University of Lund, Lund, Sweden Congenital cardiac malformations in Iceland from 1990 through 1999. Cardiol Young. 2004 Aug; 14(4): 396–401

28. **GHAZAL SS, EL SAMADY MM, AL HOWASI M, MUSALLAM S.** Coarctation of the aorta: A call for early detection. *Ann Saudi Med* 1998 Nov–Dec; 18(6): 514–7
29. **KISHAN J, ELZOUKI AY, MIR NA.** Coarctation of the aorta in the newborn: a clinical study. *Ann Trop Paediatr.* 1984 Dec; 4(4): 225–8
30. **MARINUS H, BROWERY, ERIK C, KUNTZ TAJARK, EBELS D, AIJALLAR A.** Early diagnosis of coarctation of the aorta in children: a continuing dilemma. *Pediatrics*, 1996 Sep, 98: 378–82
31. **CARROLL SJ, FERRIS A, CHEN J, LIBERMAN L.** Efficacy of prostaglandin E1 in relieving obstruction in coarctation of a persistent Fifth aortic arch without opening the ductus arteriosus. *Pediatr. Cardiol.* 2006 Nov–Dec; 27(6): 766–8. Epub 2006 Nov 16
32. **VAN SON JA, MOHR FW, HESS H, HAMBSCH J, HAAS GS.** Early repair of coarctation of the aorta. *Ann ThoracCardiovasc Surg.* 1999 Aug; 5(4): 237–44
33. **BACKER CL, MAVROUDIS C, ZIAS EA, AMIN Z, WEIGEL TJ.** Repair of coarctation with resection ad extended end–to–end anastomosis. *Ann Thorac Surg.* 1998 Oct; 66(4): 1365–70; discussion 1370–1
34. **YAMAUCHI H, FUJII M, IWAKI H, ISHII Y, SAJI Y, MARUYAMA Y, YAMASHITA H, UCHIKOBA Y, FUKAZAWA R, OKUBO T, OGAWA S, TANAKAS.** Surgical treatment of coarctation complex in neonates and infants. *J Nippon Med Sch.* 2000 Dec; 67(6): 455–8
35. **LACOUR GAYET F, BRUNIAUX J, SERRAF A, CHAMBRAN P, BLAYSAT G, LOSAY J.** Hypoplastic transverse arch and coarctation in neonates: Surgical reconstruction of the aortic arch: A study of sixty–six patients *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* Volume 100, Issue 6, 1990, Pages 808–816

36. CONTE S, LACOUR-GAYET F, SERRAF A, SOUSA-UVA M, BRUNIAUX J, TOUCHOT A, PLANCHE C. Surgical management of neonatal coarctation J Thoracic Cardiovasc Surg. 1995 Apr; 109(4): 663-74; discussion 674
37. JESSAMINE Y.J. LIU, MBBSA, BRYN JONES, FRACPB, MICHAEL M.H. CHEUNG, MRCPB, JOHN C. GALATI, PHDC, JANE KOLEFFB, IGOR E. KONSTANTINOV, MD, PHDA, LEEANNE E. GRIGG, FRACPD, CHRISTIAN P. BRIZARD, MDA AND YVES D'UDEKEM, MD, PHDA Favourable Anatomy After End-to-Side Repair of Interrupted Aortic Arch 2013 Australian and New Zealand Society of Cardiac and Thoracic Surgeons (ANZSCTS) and the Cardiac Society of Australia and New Zealand (CSANZ). HLC-1427
38. O'SULLIVAN, G DERRICK, R DARNELL Prevalence of hypertension in children after early repair of coarctation of the aorta: a cohort study using casual and 24 hour blood pressure measurement. Heart 2002;88:163-166
39. PARRISH MD, TORRES E, PESHOCK R, ET AL Ambulatory blood pressure in patients with occult recurrent coarctation of the aorta. PediatrCardiol . 1995; 16:166-71.
40. KRISTIN C. LOMBARDI, MDA, VERONIKA NORTHRUP, MPH, ROBERT L. MCNAMARA, MD, MHSC, LISSA SUGENG, MD, MPH, AND CONSTANCE G. WEISMANN, MDA Aortic Stiffness and Left Ventricular Diastolic Function in Children. Following Early Repair of Aortic Coarctation. Am J Cardiol 2013 Elsevier Inc
41. JONATHAN W. CRAMER · SALIL GINDE · PETER J. BARTZ · JAMES S. TWEDDELL · S. BERT LITWIN · MICHAEL G. EARING Aortic Aneurysms Remain a Significant Source of Morbidity and Mortality After Use of Dacron Patch Aortoplasty to Repair Coarctation of the Aorta: Results from a Single Center PediatrCardiol (2013) 34:296-301

42. PHILLIP T. BURCH, MD,A COLLIN G. COWLEY, MD,B RICHARD HOLUBKOV, PHD,C DONALD NULL, MD,D. LINDA M. LAMBERT, MSN, FNP,A PETER C. KOURETAS, MD, PHD,A AND JOHN A. HAWKINS, MDA Coarctation repair in neonates and young infants: Is small size or low weight still a risk factor? ThoracCardiovascSurg 2009;138:547-52
43. RICHARD L, DRAKE, WAYN VOGL, ADAM W, M. MITCHELL Gray's anatomie pour les étudiants, édition française, 2006 ELSEVIER masson.