

Ministère de l'éducation nationale
Et de la recherche scientifique

République du Mali
Un Peuple-Un But-Une Foi

UNIVERSITÉ DES SCIENCES, DES TECHNIQUES
ET DES TECHNOLOGIES DE BAMAKO
U.S.T.T.B



U.S.T.T.B

FACULTÉ DE MÉDECINE
ET D'ODONTOSTOMATOLOGIE
F.M.O.S



ANNÉE UNIVERSITAIRE 2021-2022 N°.....

TITRE :

**APPORT DE L'ANGIO-TOMODENSITOMETRIE DANS LA PRISE
EN CHARGE DE LA COARCTATION DE L'AORTE A PROPOS
D'UN CAS AU CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE MERE
ENFANT « LE LUXEMBOURG ».**

MEMOIRE

Présentée et soutenue publiquement le.../.../2022 devant la faculté de
médecine et d'odontostomatologie

Par :

Dr Abdramane KONE

Pour obtenir le grade de D.E.S en Radiodiagnostic et Imagerie médicale

(DIPLÔME D'ÉTAT)

JURY

Président : Professeur Brehima COULIBALY

Membre : Docteur Alassane KOUMA

Co-directeur : Docteur Mahamane MARIKO

Directeur : Professeur Adama DIAMAN KEITA

L'HOPITAL MERE-ENFANT « LE Luxembourg » est un centre hospitalier universitaire du Mali situé à Hamdallaye près du lycée Prosper Kamara en commune IV du district de Bamako.

Le Service de radiologie est situé dans la zone nord-est du dit CHU.

- **Le Service d'Imagerie du CHU Mère-Enfant « Le Luxembourg » dispose de :**
 - D'une salle de scanner avec un appareil de marque **HITACHI (16 barrettes)**.
 - D'une salle de radiologie (os et poumon) avec un appareil de marque **GXR-S**.
 - Deux salles d'échographies avec des appareils de marque **EDAN ET LOGIQ P6 PRO, Voluson E8**.
 - Des salles pour la mammographie et d'imagerie par résonance magnétique qui ne sont pas équipées.

Le personnel du service est composé de :

- Six radiologues dont trois maitres assistants et deux chargés de Recherche;
- Trois médecins échographistes ;
- Quatre assistants médicaux en radiologie ;
- Trois techniciens supérieurs ;
- Trois secrétaires de bureau;
- Une aide-soignante.
- Deux techniciennes de surface.

DEDICACES

Je ne saurais commencer sans rendre grâce à l'Allah au créateur des créateurs, l'alpha et l'Omega. Au nom d'ALLAH, le Tout Miséricordieux, le Très Miséricordieux.

A ma mère

Maman, ce travail est entièrement pour toi ! Puisse-t-il être un rayon de sourire dans cette vallée de larmes qu'est le cancer car « il y a plus de joie à donner qu'à recevoir » !

A mon père

Parmi tes nombreux neveux ; je suis celui qui t'a posé et te pose beaucoup de problèmes ; mais en aucun moment tu n'as cessé de me soutenir et de m'inviter à m'exprimer comme je suis. Malgré les difficultés du chemin, malgré le doute de l'orientation, tu m'as appris qu'aucune qualification n'est un préalable à aimer, et qu'avec l'amour et la foi, on peut tout.

A mes frères et sœur

L'heure de la responsabilisation a sonné depuis longtemps, demain nous appartient mais il se construit dès à présent dans l'unité. Le mérite de ce travail vous revient, qu'il soit un ciment qui resserre d'avantage notre fraternité.

A mes oncles et tantes

Vous m'avez guidé les pas dans cette vie ici-bas, et avez été toujours un refuge et un conseil pour moi. Cette œuvre est la vôtre car elle n'aurait pas été sans vos présences et votre soutien. Trouvez à travers elle, l'expression de ma profonde gratitude.

A mes amis et collègues :

Notre amitié est une histoire sacrée, elle est plus qu'une fraternité ! Que serions-nous les uns sans les autres ? De l'école maternelle à nos qualifications respectives, que de chemin parcouru, que de « conseils de guerres » tenus ? Si je suis aujourd'hui « docteur » c'est vous qui l'êtes.

Merci pour la vie, ALLAh K'an to nyongon ye !!!

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DU JURY

Professeur COULIBALY Brehima

- **Maitre de conférences en chirurgie générale à la FMOS**
- **Spécialiste en chirurgie thoracique et cardiovasculaire**
- **Membre de la société de chirurgie du Mali**
- **Praticien hospitalier au CHU du point G**

Cher Maître,

Vous nous faites aujourd'hui un grand honneur en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples occupations.

La disponibilité, la simplicité et la rigueur sont quelques-unes de vos qualités et font de vous un homme admirable.

L'enseignement et la formation de qualité dont vous nous avez fait bénéficier, nous servirons de tremplin dans notre future vie professionnelle.

A NOTRE MAITRE ET MEMBRE JUGE

Docteur Alassane KOUMA

- **Spécialiste en Radiodiagnostic et Imagerie Médicale**
- **Maitre-Assistant à la FMOS**
- **Médecin-Radiologue, praticien au CHU « Mère-enfant » le Luxembourg.**

Cher Maitre

Nous vous remercions vivement pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger ce jury.

Nous sommes très touchés par votre gentillesse, votre accueil très aimable et de votre aide précieuse. Veuillez croire en nos sentiments respectueux.

Puisse ce travail être pour nous, l'occasion de vous exprimer notre profond respect et notre gratitude la plus sincère.

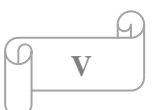
A NOTRE MAITRE ET CO-DIRECTEUR DE THESE

Docteur MAHAMANE MARIKO

- **Médecin-lieutenant-colonel.**
- **Spécialiste en Radiodiagnostic et Imagerie Médicale**
- **Médecin-Radiologue, chargée de Recherche au CHU « Mère-enfant » le Luxembourg**

Cher maître

C'est un privilège et un grand honneur que vous m'avez fait, en me confiant ce travail. J'ai été marqué par la qualité de votre enseignement durant tout ce travail et par vos qualités de formateur. Je ne trouverai jamais assez de mots pour vous témoigner ma reconnaissance. C'est une fierté pour moi d'être compté parmi vos élèves. Soyez assuré de ma sincère et profonde gratitude.



A NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR DE THESE

- **Professeur Adama Diaman KEITA**
- **Chef de service de Radiologie et d'imagerie Médicale au CHU du point G ;**
- **Professeur titulaire à la FMOS ;**
- **Spécialiste en Radiodiagnostic et Imagerie Médicale ;**
- **Spécialiste en Imagerie médico-légale et parasitaire ;**
- **Ancien chef du DER Médecine et spécialités médicales à la FMOS ;**
- **Ancien recteur de l'université des sciences, des techniques et des technologies de Bamako.**

Cher Maître,

En acceptant de diriger ce travail vous nous avez prouvé par la même occasion votre confiance.

Votre rigueur scientifique, votre disponibilité, votre simplicité et votre amour pour le travail bien fait, nous ont beaucoup impressionnés.

La qualité de vos enseignements, votre connaissance large font de vous un Maître aimé et apprécié par les étudiants.

Permettez-nous cher maître de vous adresser nos sincères remerciements.

LISTE DES ABREVIATIONS ET SIGLES

ATCD : antécédent

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

CHU-ME : Centre Hospitalier Universitaire Mère-Enfant

CoA : coarctation de l'aorte

IM : insuffisance mitrale

IRM : imagerie par résonance magnétique

HTA : hypertension artérielle

HTAP : hypertension artérielle pulmonaire

mg : milligramme

mm : millimètre

mm Hg : millimètre de mercure

TAP : tronc de l'artère pulmonaire

TDM : tomodensitométrie

VD : ventricule droit

VG : ventricule gauche

LISTE DES FIGURES

Figure 1 :	4
Figure 2:	6
Figure 3 :	3
Figure 4 :	4
Figure 5 :	5
Figure 6 :	6
Figure 7 :	9
Figure 8 :	10
Figure 9 :	11
Figure 10 :	12
Figure 11 :	13
Figure 12 :	18
Image 13 :	25
Image 14 :	26
Figure 15 :	28
Figure 16 :	28
Figure 17 :	29
Figure 18 :	31

SOMMAIRE

1. INTRODUCTION :	1
2. GENERALITES	4
2.1 Rappels	4
2.2 Classification	4
2.3 Physiopathologie :	7
2.4 Anatomico-pathologie	8
2.5 Différents types de coarctation :	9
2.6 Selon la présentation clinique :	13
2.7 Possibilités thérapeutiques :	15
2.8 Complications immédiates : post-opératoires	19
2.9 Complications tardives :	21
2.10 Présentation clinique :	22
3. METHODOLOGIE	24
4. RESULTATS	27
5. DISCUSSION :	33
6. CONCLUSION :	38
7. RECOMMANDATIONS :	39
8. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES :	40

INTRODUCTION :

La coarctation de l'aorte est une cardiopathie congénitale se définissant par un rétrécissement du calibre de l'aorte, siégeant dans 95% des cas au niveau de l'isthme aortique [1,2] ; à la jonction de l'arche distale et de l'aorte descendante juste en dessous de l'émergence de l'artère sous-clavière gauche. Des localisations atypiques sont toutes fois possibles ; en amont de l'isthme ou au niveau de l'aorte abdominale [3].

Il s'agit d'une malformation fréquente et représente environ 5 à 10 % des cardiopathies congénitales [3,4].

La coarctation de l'aorte peut être isolée ou au contraire s'inscrire dans le cadre d'un spectre de malformations cardiaques et extracardiaques [5,6].

Sa fréquence est néanmoins sous-estimée puisqu'environ 54 % des nouveau-nés porteurs de coarctation de l'aorte rejoignent leur domicile avec ce diagnostic méconnu [1,7], ce qui soulève l'importance de penser à cette pathologie devant une présentation évocatrice et ainsi procéder à la réalisation des examens complémentaires nécessaires pour confirmer le diagnostic. La coarctation de l'aorte a énormément bénéficié de nombreux progrès technologiques, notamment dans le domaine de l'imagerie par le développement permanent des techniques d'imagerie non invasive comme l'échocardiographie, l'Angio-tomodensitométrie (Angioscanner) et l'angiographie par résonance magnétique (Angio-IRM ou ARM) qui supplantent progressivement le recours à l'angiographie conventionnelle pour poser le diagnostic de coarctation. [3,8]

L'Angioscanner thoracique identifie l'atteinte de l'aorte thoracique : il précise le degré et la longueur de la sténose du segment hypoplasique, ainsi que son retentissement à travers la dilatation post-sténotique et les voies de dérivation par les intercostales hypertrophiées. Cet examen permet les diagnostics positif et topographique de la lésion dans ses formes.

La radiographie thoracique est sensiblement normale, avec un cœur dont la pointe peut être légèrement globuleuse. [9]

L'électrocardiogramme peut mettre en évidence après quelques jours voire quelques semaines de vie, il peut apparaître une surcharge ventriculaire gauche.

L'échocardiographie doppler oriente 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.

L'IRM peut fournir une information fonctionnelle sur le gradient trans-sténotique et les anomalies valvulaires et cardiaques éventuelles. [8]

L'échocardiographie Doppler apprécie le retentissement et /ou les anomalies cardiaques associées. L'artériographie avec cathétérisme cardiaque permet de mesurer le gradient de pression pour planifier l'intervention par voie chirurgicale ou endovasculaire. [8]

Au Mali, à notre connaissance, la prise en charge des cardiopathies congénitales reste un sujet d'actualité, par la fréquence de cette pathologie d'une part et le nombre insuffisant de personnel qualifié et de structures adaptées dans la prise en charge.

Peu d'études de radiologie ont concerné les cardiopathies congénitales notamment la coarctation aortique, c'est dans ce contexte nous nous sommes proposé de mener ce travail sur l'apport de l'angioscanner dans le diagnostic et la stratégie de la prise en charge de cette pathologie au Mali.

Objectifs

1- Général :

Préciser l'apport de l'angioscanner dans la prise en charge de la coarctation de l'aorte.

2- Spécifiques :

- Rapporter notre cas.
- Décrire les caractéristiques de la coarctation de l'aorte et sa prise en charge.

1. GENERALITES

1.1 RAPPELS

3.1.1 Embryologie

Les premiers vaisseaux embryonnaires se développent sous la forme d'îlots vasculaires isolés. Ces derniers confluent en plexus, qui vont constituer le réseau vasculaire uniforme des aortes initialement paires [10]. Le sang provenant depuis les ventricules cardiaques dans la circulation embryonnaire, parvient à ces aortes dorsales paires par l'intermédiaire d'un système pair d'arcs aortiques [10,11]. Au cours du développement embryonnaire 6 arcs aortiques sont formés, mais jamais présents simultanément, un gradient cranio-caudal de développement étant également présent à ce niveau. Les aortes dorsales sont initialement paires [11], mais fusionnent au cours du développement à la hauteur de C7 jusqu'au départ des artères ombilicales.

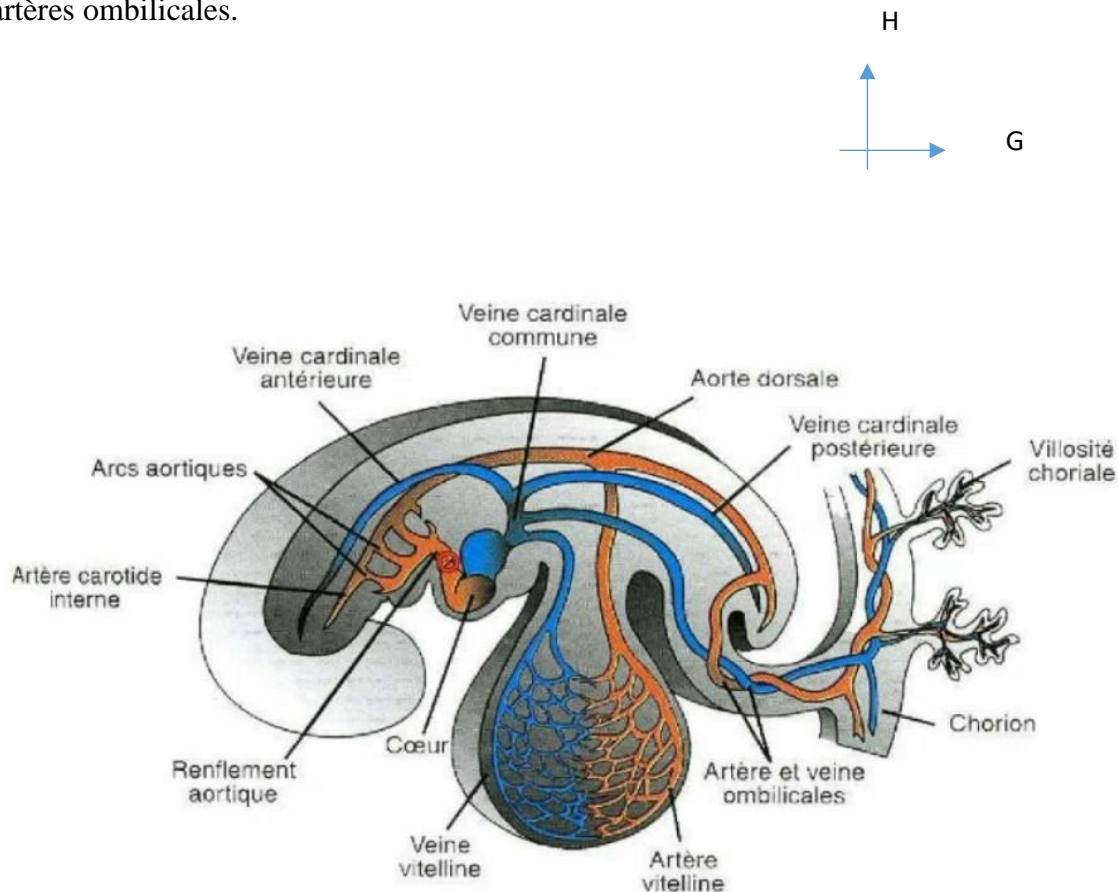


Figure 1 : Appareil circulatoire embryonnaire. [12]

Les arcs aortiques sont des vaisseaux reliant le sac aortique aux aortes dorsales paires. Ils se développent les uns après les autres dans les arcs pharyngiens, lorsque les arcs aortiques 3-6 apparaissent, les deux premiers ont déjà régressé plus au moins complètement [13]. Entre

les arcs pharyngiens se trouvent les poches pharyngiennes, représentant des évaginations endodermiques. Les cellules des crêtes neurales qui migrent dorsalement à travers les arcs pharyngiens jusqu'au cœur, semblent également avoir un rôle important dans le développement normal des arcs aortiques. Les 3 premiers arcs aortiques sont adaptés pour l'approvisionnement des régions, cervicale et crâniale et forment le système des artères carotides [14]. L'artère carotide interne est responsable de l'irrigation de la face et de la partie antérieure de l'encéphale. L'artère carotide externe se développe un peu plus tard en tant que vaisseau indépendant.[13] Avec le développement cardiaque asymétrique et la division de la voie efférente, le 4e arc aortique se développe également de manière asymétrique. Le 4e arc aortique gauche subsiste chez l'adulte et forme la crosse de l'aorte, alors que le 4e arc droit forme la partie proximale de l'artère sous-clavière droite. On parle toujours de 6 arcs aortiques. Toutefois les 2 derniers n'apparaissent jamais en tant qu'arcs proéminents à l'instar des 4 premiers. Le 5e arc aortique ne forme qu'un réseau capillaire réduit, alors que le 6e arc forme un réseau capillaire important en rapport avec le développement précoce de la trachée et des poumons. On l'appelle de ce fait également l'arc pulmonaire. Ce n'est que son bourgeon dorsal gauche issu de l'aorte dorsale, dirigé vers l'avant qui formera un véritable vaisseau, le conduit artériel, qui est relié au bourgeon ventral issu du sac aortique 7 (en l'occurrence le tronc pulmonaire), shuntant ainsi les poumons. Cette voie de dérivation évite au sang issu du ventricule droit de perfuser trop fortement les capillaires pulmonaires encore fragiles [13].

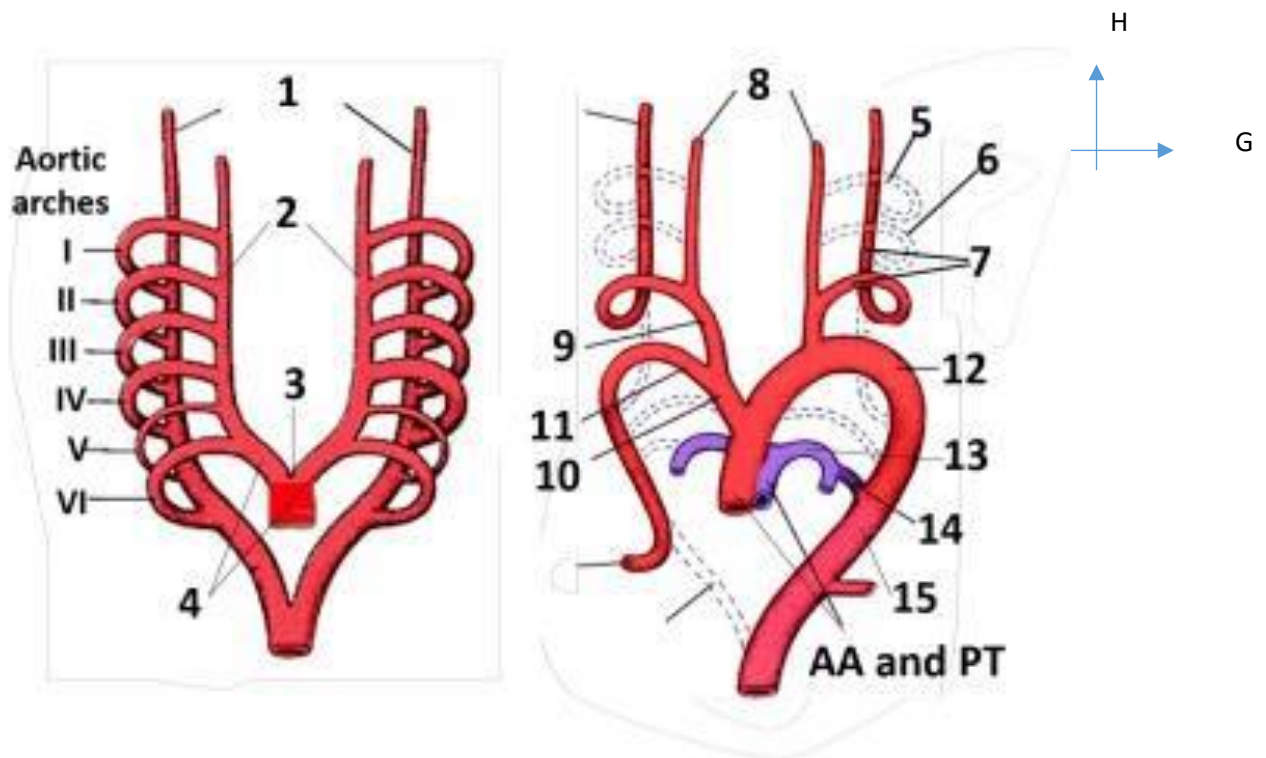


Figure 2: Formation de l'aorte ascendante (AA) et du canal artériel (PT) à partir des arcs aortiques [12].

1- Aorte dorsales 2- Aorte ventrale

3- Sac aortique 4- Cornes du sac aortique

5-Dégénérescence du 1er arc aortique

6- Dégénérescence du 2e arc aortique

7- Carotide interne 8- Carotide externe

9- Carotide commune 10- Tronc artériel brachio-céphalique 11- Artère sous-clavière

12- Crosse aortique 13- Artère pulmonaire 14- Ligamentum Arteriosum

15- Aorte descendante.

La morphogenèse de la coarctation n'est pas bien connue. Diverses hypothèses font jouer un rôle aux conditions hémodynamiques de la région isthmique et à l'évolution du canal artériel durant la fin de la vie fœtale et à la naissance. La théorie hémodynamique, initialement proposée par Rudolph fait jouer un rôle à l'hypoperfusion de l'isthme aortique qui résulte de certaines cardiopathies telles qu'une communication interventriculaire ou une sténose sous aortique ; elle pourrait expliquer l'absence de développement isthmique durant la vie fœtale, et l'hypoplasie tubulaire fréquemment constatée dans la coarctation néonatale. Par ailleurs, le tissu ductal, migrant au niveau de la paroi aortique, pourrait être responsable de la striction de cette paroi. Cette théorie s'appuie sur la découverte, sur certaines pièces anatomiques, de véritables anneaux de striction de tissu ductal dans la paroi aortique avec parfois des prolongements en aval et en amont de l'isthme. Une crête apparue en face de l'embouchure du canal, sur la paroi aortique, pourrait également contribuer à la genèse de la sténose, lors de la fermeture du canal artériel. La genèse de la coarctation pourrait être liée à des anomalies de migration des cellules de la crête neurale comme le suggèrent certaines études récentes. Quelques cas familiaux sont en faveur d'une hérédité autosomique dominante. Cependant il est probable que l'étiologie de la coarctation répond le plus souvent à l'association d'une prédisposition génétique et de facteurs d'environnement comme dans la majorité des cardiopathies congénitales [15].

3.1.2 Anatomie

L'aorte constitue l'artère la plus volumineuse du corps humain, elle approvisionne ce dernier en sang oxygéné provenant du ventricule gauche. L'aorte, de l'ostium aortique, se porte obliquement en haut, en avant et à gauche sur une longueur d'environ 5 cm (aorte ascendante). Puis elle s'infléchit à la hauteur de la quatrième vertèbre dorsale D4 en formant l'arc aortique. Ensuite, elle descend contre le côté gauche de la colonne vertébrale, jusqu'à la hauteur de la vertèbre dorsale D8, où elle parcourt la face médiane de la colonne vertébrale jusqu'à sa terminaison (aorte descendante) [16]. L'aorte descendante, en traversant le diaphragme, se divise en aorte thoracique et aorte abdominale 18,19. Elle se termine au niveau du corps de la vertèbre lombaire L4 en se divisant en trois artères d'inégale importance : les artères iliaques communes, droite et gauche, et l'artère sacrale médiane [16].

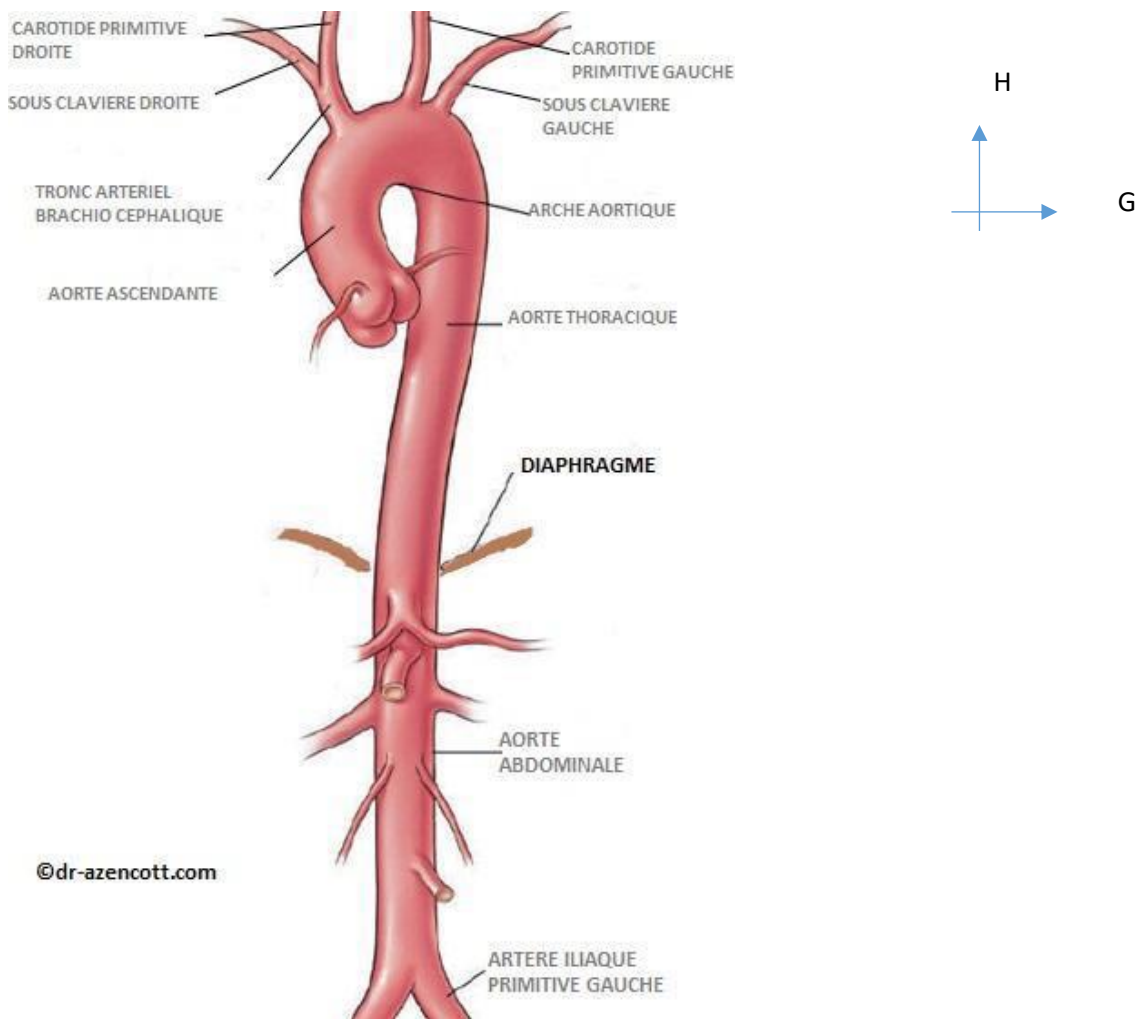


Figure 3 : Vue d'ensemble de l'aorte [16].

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.

Les portions de l'aorte et ses branches.

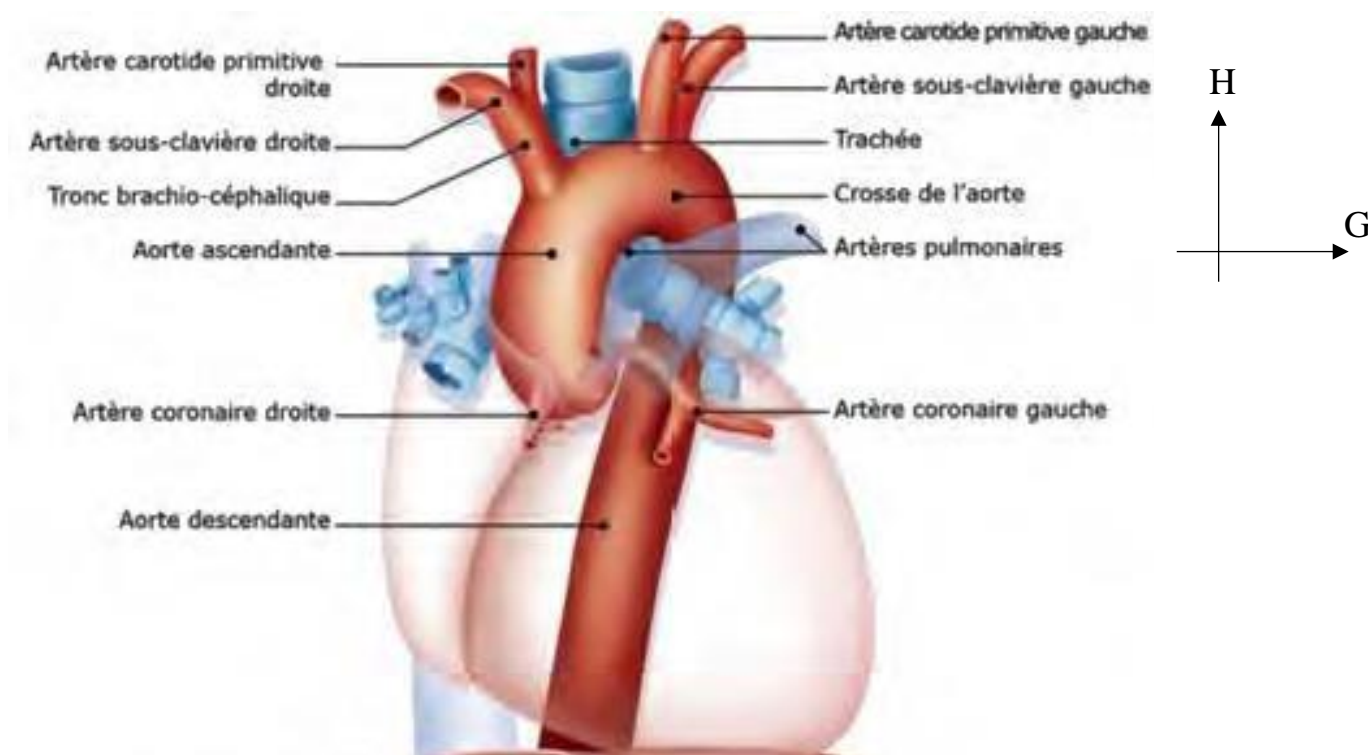


Figure 4 : l'aorte et ses branches vues de face du médiastin.

1.2 CLASSIFICATION

a-Classification de Houyel

Cette classification se base sur l'International Paediatric Congenital Cardiopathy College (IPCCC) et la 10e Classification Internationale des Maladies de l'OMS (CIM-10). Elle distingue 10 groupes principaux et 23 sous-groupes selon une approche multidimensionnelle englobant des critères anatomiques, diagnostiques et thérapeutiques. [17]

La coarctation de l'aorte s'inscrit dans le 9ème groupe de cette classification : Groupe 9 : Anomalies des gros vaisseaux et des troncs artériels extra péricardiques : Les rétrécissements de l'arche aortique : La coarctation de l'aorte L'interruption de l'arche aortique L'hypoplasie de l'arche aortique Les anomalies des arcs aortiques : L'arc aortique droit. L'arc aortique gauche avec artère sous-clavière droite rétro-œsophagienne. Le double arc aortique. L'anomalie de Neuhauser. Le diverticule de Kommerell. L'arc aortique droit avec artère sous-clavière gauche rétro-œsophagienne. Le Kinking de l'aorte ou pseudocoarctation. L'aorte cervicale

Il s'agit de la première classification descriptive fournie par Bonnet en 1903, et qui classe la coarctation de l'aorte en 2 catégories : infantile et adulte.

b-Classification de Bonnet [18]

- **Type A : interruption après l'ASCG (30-37%)**
- **Type B : interruption après la carotide commune gauche (62-70%)**
- **Type C : interruption après la carotide droite (1%)**

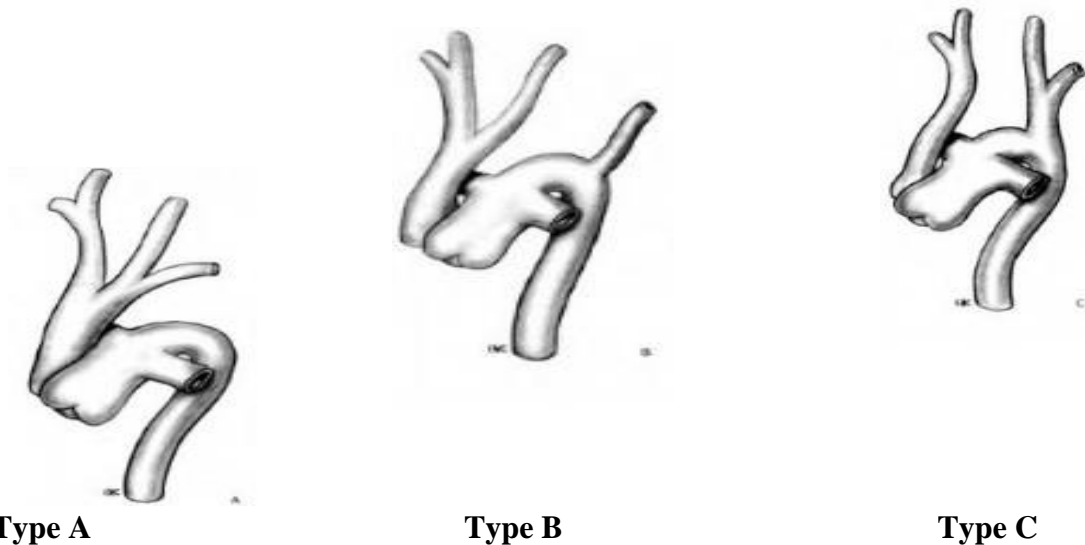


Figure 5 : La classification de Bonnet.

3.2.1 Coarctation typique : Il s'agit de la coarctation isthmique de l'aorte qui regroupe les 3 variantes

- Préductale : située en amont du canal artériel, elle s'associe souvent à d'autres malformations cardiaques, avec un canal artériel généralement perméable.
- Postductale : la sténose se trouve en aval du point d'abouchement du canal artériel, elle est souvent courte, isolée, de découverte plus tardive, avec un canal artériel fermé
- Juxtaductale : proche de la postductale et n'en diffère que par un CA qui reste souvent partiellement ouvert.

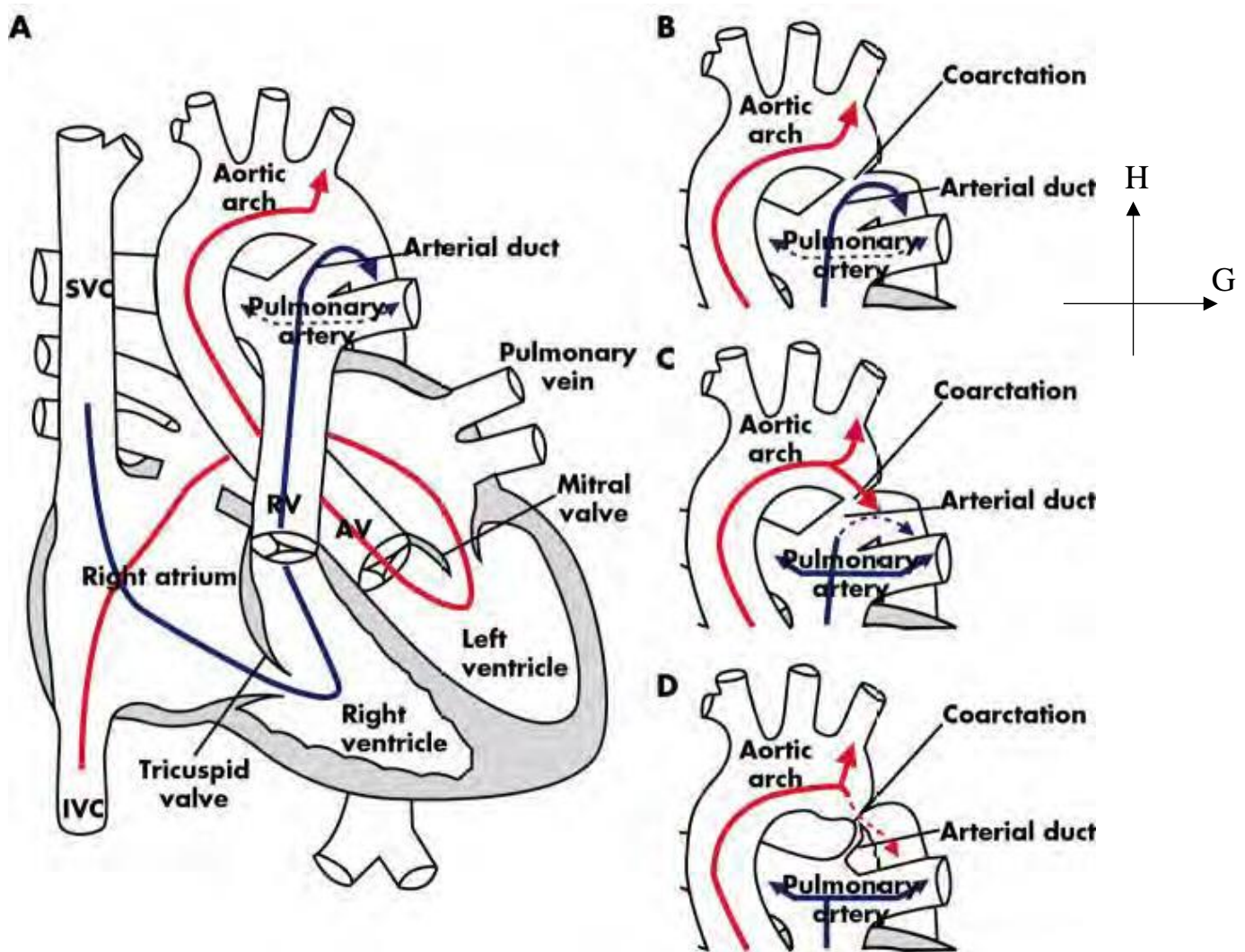


Figure 6 : la physiologie de la coarctation de l'aorte.

- **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.

2.3 PHYSIOPATHOLOGIE :

Chez le fœtus et durant les premiers jours de vie, le canal artériel est ouvert ; ce qui permet une perfusion adéquate de l'aorte descendante malgré l'obstacle. Celui-ci ne va alors pas avoir de répercussion physiopathologique. Chez le Nouveau-né l'expression et la tolérance clinique sont fonction de la sévérité de l'obstacle, de sa rapidité d'installation ainsi que de la qualité du ventricule gauche. En effet, un ventricule gauche normal de nouveau-né est incapable d'assurer une augmentation brutale de pression, par contre il possède la capacité de s'hypertrophier et ainsi de lutter contre un obstacle éjectionnel de développement progressif.

Les situations peuvent alors se présenter [19]

Une grande défaillance du VG avec œdème pulmonaire et collapsus Survenant dans 10% des cas, elle s'installe le plus souvent de façon brutale entre le 5e et le 20e jour suite à l'installation rapide d'un obstacle isthmique après la fermeture de l'extrémité aortique du canal artériel. Le ventricule gauche n'a pas le temps de s'adapter à l'augmentation rapide de la post charge et ne peut donc pas assurer un débit éjectionnel adéquat ; la pression au niveau de l'aorte descendante ne peut être maintenue malgré une vasoconstriction systémique réflexe, il en résulte un collapsus avec hypoperfusion des territoires siègeant en aval de la coarctation. Cette hypoperfusion entraîne une acidose métabolique par ischémie tissulaire, ce qui va aggraver le tableau par l'installation d'une vasoconstriction pulmonaire. Ce cas de figure, qui met en jeu le pronostic vital, impose de lever rapidement l'obstacle par l'injection de prostaglandines pour permettre au ventricule gauche de retrouver de bonnes conditions de travail et d'oxygénation pour s'adapter.

Une défaillance progressive avec dilatation hypokinétique du VG Dans cette situation, l'obstacle s'est formé de façon progressive et le ventricule gauche a pu assurer un débit éjectionnel et une pression aortique adéquats en se dilatant. Cependant le ventricule gauche ne s'adapte pas aux mauvaises conditions de travail et présente un rendement énergétique faible avec un risque ischémique majeur. La défaillance cardiaque devient évidente le plus souvent vers la 2e semaine de vie.

Une bonne tolérance clinique avec découverte à l'occasion d'un examen systématique, d'une asymétrie des pouls, d'une HTA aux membres supérieurs ou d'une anomalie de l'auscultation cardiaque Elle représente la situation la plus fréquente (80%) et correspond à une adaptation du ventricule gauche, au prix d'une hypertension artérielle en amont de la coarctation, qui adapte sa masse et sa contractilité à l'augmentation de la postcharge 40. La tension artérielle peut aussi être influencée par le développement d'une circulation collatérale de dérivation (par les artères mammaires, retroscapulaires, intercostales et parachidiennes). Ce système anastomotique entre l'aorte sus et sous-isthmique peut limiter considérablement l'hypertension de repos, cependant elle n'empêche pas l'hypertension d'effort puisqu'elle ne peut s'accommoder à une augmentation brutale de débit.

La physiopathologie de l'hypertension artérielle est complexe et fait appel à plusieurs facteurs ; le facteur mécanique est mis en jeu par le rétrécissement de lumière aortique au-dessous de 50% de son calibre normal [1] ce qui va entraîner une augmentation de la pression en amont ainsi qu'une diminution relative de la pression d'aval. Devant la baisse de pression en aval de la coarctation les facteurs humoraux, notamment rénaux, vont entrer en jeu par le biais du système rénine angiotensine-aldostérone ainsi qu'une sécrétion de vasopressine et une augmentation du volume plasmatique. Il est aussi possible qu'il y ait prématurément une altération de la compliance aortique, voire artérielle, ce qui explique la prédominance systolique de l'HTA et sa persistance fréquente malgré une cure anatomique parfaite de la coarctation.

2.4 ANATOMO-PATHOLOGIE

2.4.1 Coarctation

2.4.1.1 Macroscopiquement

La coarctation, réalise le plus souvent un rétrécissement circulaire au niveau de l'origine de l'artère sous forme d'une concavité localisée de la paroi aortique, faisant face à l'insertion du ligament artériel, qui attire en avant et en bas la partie inférieure de la zone sus-structurale.

2.4.1.2 Microscopiquement

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 du 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.

La CoA peut ne pas être visible extérieurement et être constitué par un diaphragme intra limal.

De rares variantes anatomiques de la coarctation ont été décrites : coarctation sur le cinquième arc aortique, coarctation sur crosse aortique à droite association avec un double arc aortique [11].

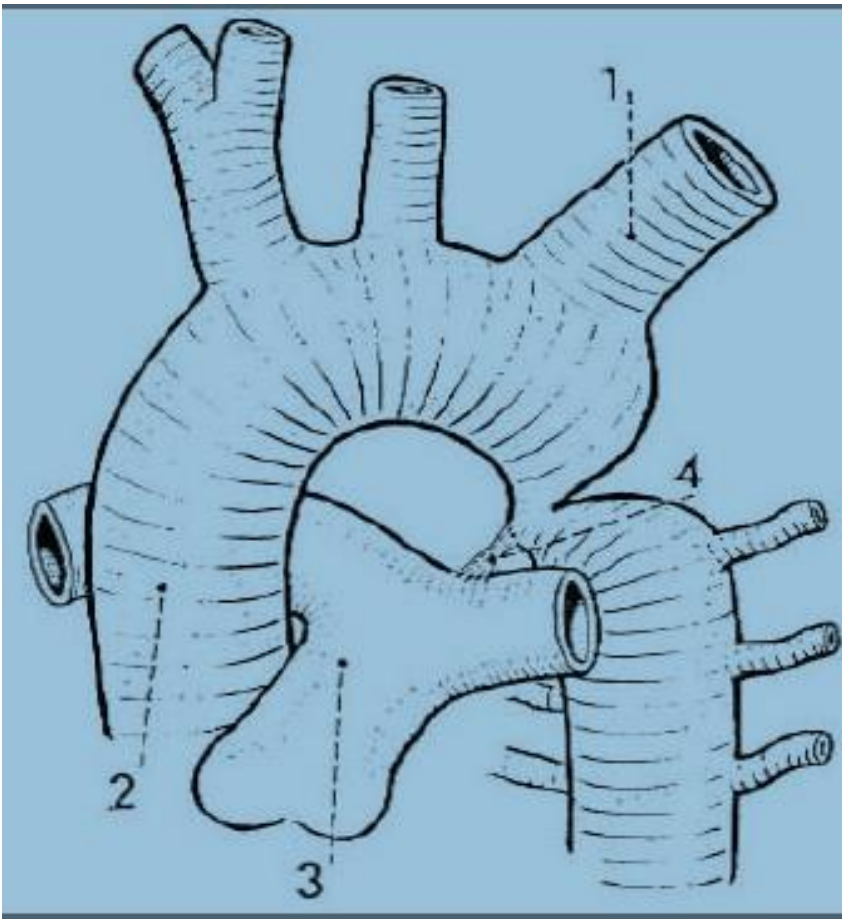


Figure 7 : Coarctation de l'aorte.

1-artère sous-clavière gauche.

2-aorte ascendante.

3-artère pulmonaire.

4-canal artériel.

1.5 DIFFERENTS TYPES DE COARCTATION :

Coarctation de l'aorte : La coarctation de l'isthme aortique se définit comme un rétrécissement circulaire à la jonction de la crosse de l'aorte et de l'aorte descendante, juste en face du départ du canal artériel [19].

2.5.1 SELON LE SIEGE ANATOMIQUE DE LA COARCTATION :

1.5.1.1 COARCTATION PRE-DUCTALE :

Coarctation pré-ductale : La coarctation est située en amont de l'isthme où se situe le ligament artériel [20].

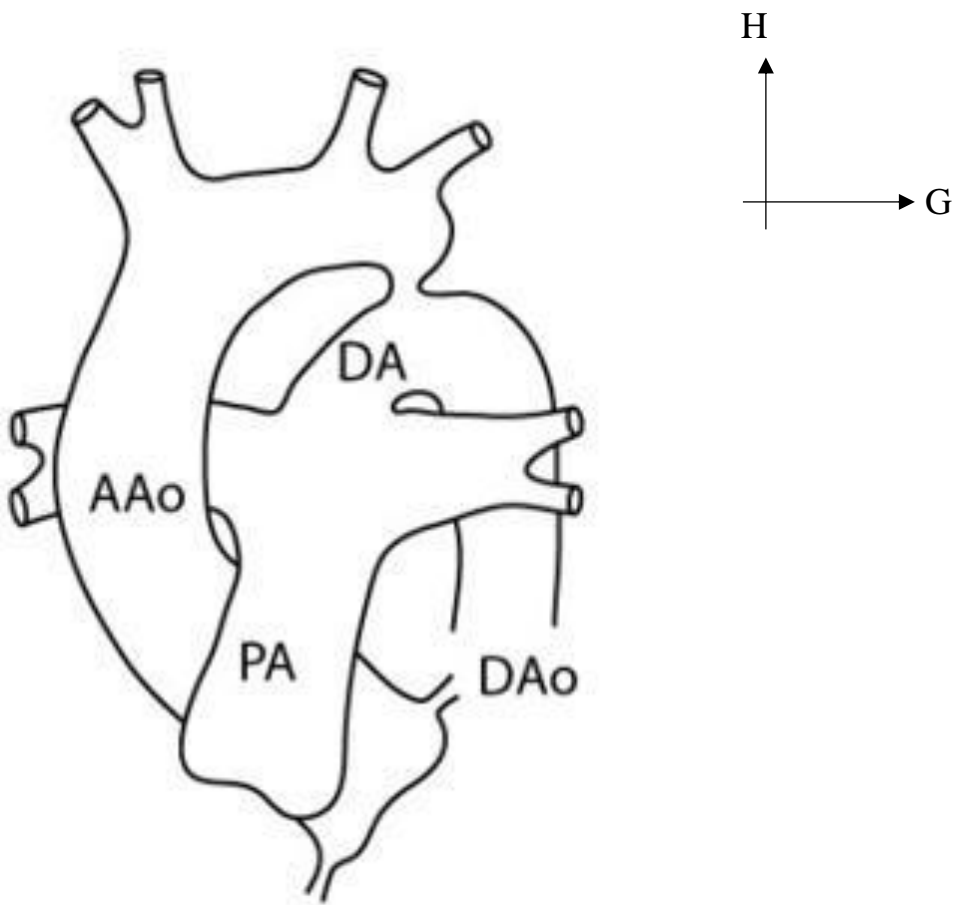


Figure 8 : La coarctation en amont de l'isthme.

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 [22].

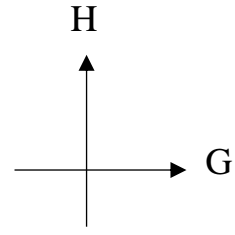


Figure 9 : Coarctation modérée de la crosse de l'aorte.

L'angio-IRM centrée sur l'aorte thoracique par les séquences MRA met en évidence une coarctation modérée de la crosse de l'aorte entre l'origine de la carotide primitive gauche et la sous-clavière gauche (forme pré-ductale peu fréquente).

2.5.2 COARCTATION POST-DUCTALE :

Coarctation post-ductale : La coarctation est située en aval du ligament artériel [20].

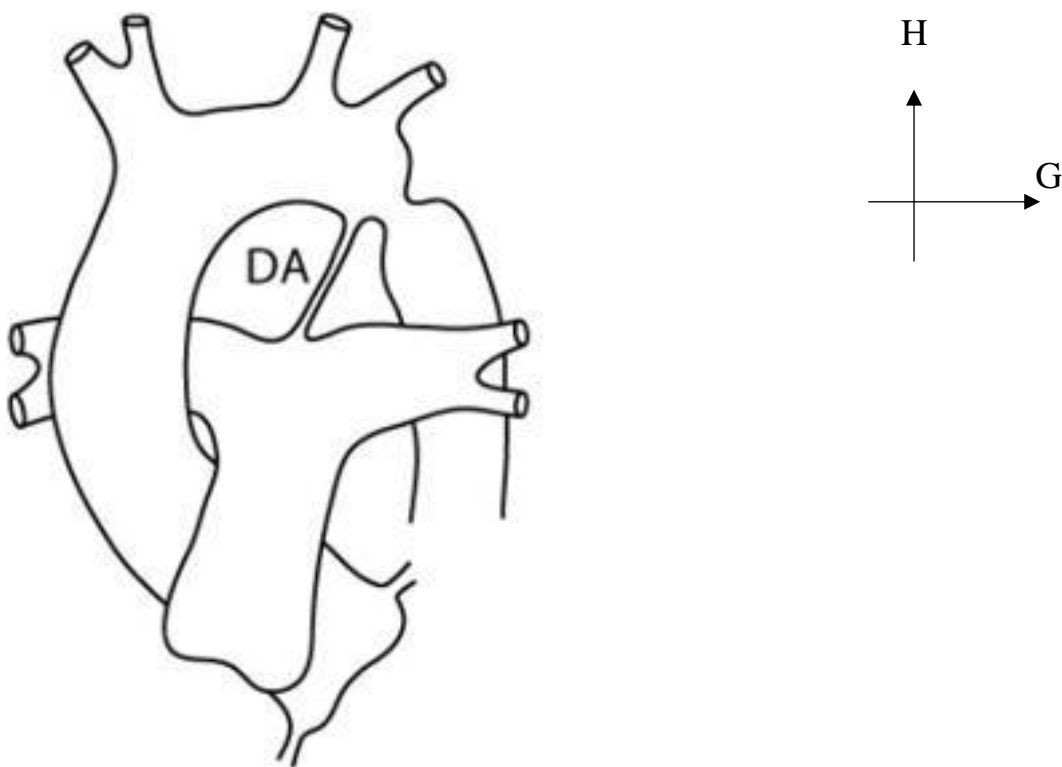


Figure 10 : La coarctation est située en aval du ligament artériel.

Le tableau clinique est généralement silencieux jusqu'à l'adolescence ou l'âge adulte où il entraîne des signes d'hypertension artérielle [22].

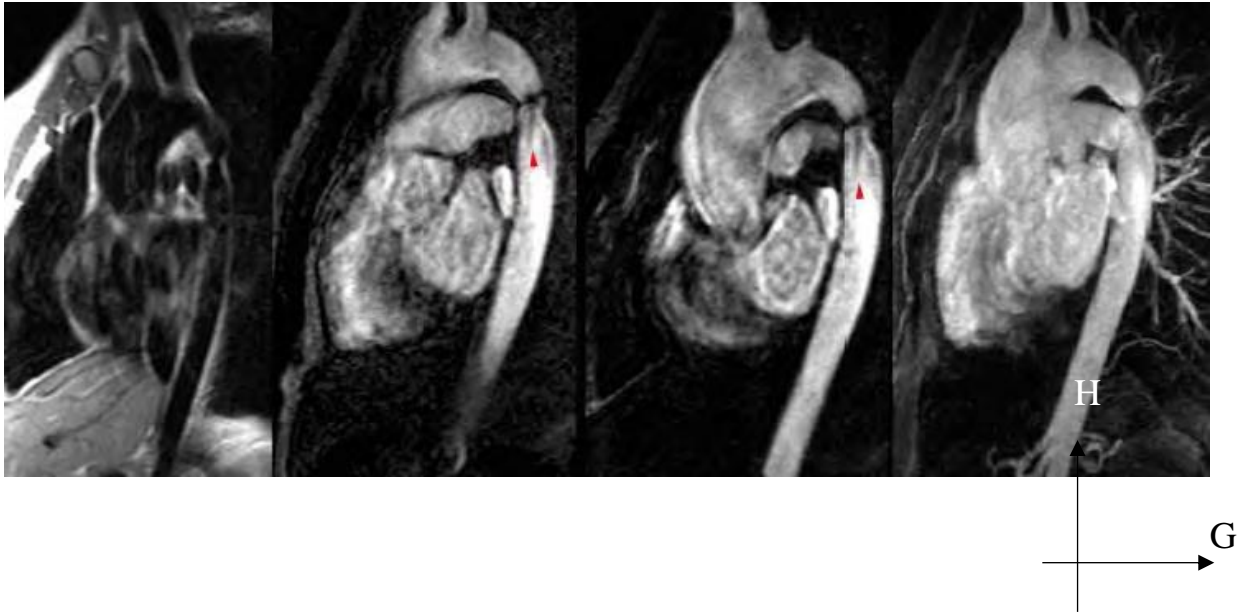


Figure 11 : Coarctation isthmique en IRM après injection de chélates de gadolinium.

L'angio-IRM centrée sur l'aorte thoracique par les séquences MRA met en évidence une coarctation isthmique avec image de perte de signal systolique bien identifiable en aval de la coarctation.

2.6 SELON LA PRESENTATION CLINIQUE :

2.6.1 SANS DEFAILLANCE 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 [23]. 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 myocardiopathie hypokinétique non hypertrophique dont la réversibilité est incertaine [24].

2.6.2 AVEC DEFAILLANCE 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 aigüe, 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 [23].

2.6.3 COARCTATIONS COMPLEXES :

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

2.6.4 FORMES CLINIQUES :

2.6.4.1 LA FORME NÉONATALE OU « COARCTATION SÉVÈRE »

Cette présentation est souvent brutale, c'est le coup de tonnerre dans le ciel serein ! Le nouveau-né, jusque-là totalement asymptomatique, va se présenter en état de choc. L'évaluation prénatale n'est malheureusement ni très sensible ni très spécifique, et donc le diagnostic anténatal est souvent très délicat. Néanmoins, quelques signes échographiques peuvent faire prédire une éventuelle évolution vers la coarctation de l'aorte. Ainsi, la présence d'une veine cave supérieure gauche, d'une asymétrie des cavités cardiaques ou des gros vaisseaux aux dépens de la gauche est associée à une évolution plus probable vers la coarctation de l'aorte. Classiquement, le nourrisson de quelques jours se présente en tableau de choc cardiogénique sur insuffisance cardiaque gauche. Le diagnostic différentiel comprendra l'infection sévère, les troubles du rythme, la déshydratation sévère et l'hémorragie (en particulier cérébrale). L'état général est souvent altéré, le teint est grisâtre, la respiration et le rythme cardiaque sont rapides. L'examen clinique peut révéler une diminution ou une abolition des pouls fémoraux ainsi que la présence d'un souffle systolique, principalement audible dans le dos, entre les omoplates. Les extrémités sont souvent mal perfusées. Une oligurie et une intolérance digestive sont parfois présentes dans les formes sévères, témoins d'une hypoperfusion rénale et mésentérique.

2.6.4.2 LA FORME DU GRAND ENFANT OU « COARCTATION TARDIVE »

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

2.6.5 COMPLICATIONS

COMPLICATIONS CARDIOVASCULAIRES

- **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 hypoperfusion tissulaire. La cause la plus fréquente est une inadaptation du cœur au geste chirurgical effectué. 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 hypoperfusion rénale, provoquant une activation du système rénine-angiotensine et une rétention hydrosodée. En amont, il y a une augmentation du volume et de la pression télédiastolique 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 primitive.
- **Arrêt cardio-circulatoire** : L'asystolie est souvent due à une insuffisance ventriculaire droite aiguë entraînant un bloc auriculo-ventriculaire ou 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.

2.7 POSSIBILITES THERAPEUTIQUES :

2.7.1 QUELLE PLACE FACE AU TRAITEMENT ENDOVASCULAIRE ?

Les premiers essais expérimentaux d'angioplastie de coarctation de l'aorte par voie percutanée datent de 1979 et les premières tentatives en clinique, de 1982. De nombreux travaux ont été publiés depuis, concernant les coarctations opérées ou natives et les récurrences de coarctation après intervention chirurgicale ou « recoarctation ». De nombreuses études se sont attardées ces dernières années à comparer l'efficacité à court, moyen et long terme des traitements chirurgicaux de la coarctation de l'aorte avec les techniques interventionnelles. Au Québec, 4 centres hospitaliers universitaires ont réalisé une étude rétrospective qui comparait 50 patients ayant été traités par voie interventionnelle avec 30 patients ayant été opérés quel que soit la méthode entre 1998 et 2004. Pour cela, ils analysaient les résultats immédiats, les complications plus ou moins tardives et le devenir à long terme. Ils mettaient en évidence un taux de mortalité nulle dans les 2 groupes après un suivi de 9 à 3 ans pour les plus jeunes ; 32% de ré-interventions sont relevés dans le groupe ayant eu une angioplastie aortique avec implantation de stents contre zéro (0) dans le groupe de ceux ayant bénéficié d'une chirurgie ; parmi les autres complications

Apport de l'imagerie dans la prise en charge de la coarctation de l'aorte à propos d'un cas au centre hospitalier universitaire
Mère –Enfant « le Luxembourg ».

telles l'hypertension artérielle, les anévrismes et la mesure du gradient trans-aortique, il n'apparaît aucune différence significative entre les deux groupes [29]. D'autres études se sont intéressées purement au suivi des patients traités d'une coarctation de l'aorte par une angioplastie aortique: Soit avec dilatation au ballon comme l'équipe espagnole de Cordoba qui a mis en évidence que ce traitement était bénéfique pour les patients présentant une coarctation minime sans hypoplasie de l'arche et sans sténose étendue [30] Soit avec implantation de stents où la diminution effective du gradient trans-aortique a été démontrée avec des taux de morbidité similaires au traitement chirurgical [30-31]. Le traitement de première intention, angioplastie percutanée ou chirurgie, ne fait donc pas l'unanimité. Cependant il apparaît que l'angioplastie percutanée soit le traitement de choix de la recoarctation de l'aorte par rapport à tout autre traitement [32-33].

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 [23]. 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 :

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.

L'intervention de Crafoord modifiée : résection de la zone coarctée et anastomose Termino-terminale pouvant être complétée par une plastie extensive de l'aorte horizontale. L'intervention de Waldhausen ou volet sous clavier : l'artère sous clavrière gauche est sectionnée et basculée vers le bas pour élargir l'isthme aortique. L'aortoplastie par patch prothétique.

L'intervention chirurgicale de Blalock-Clagett : elle se pratique quand celle de Crafoord n'est pas possible. Au cours de l'intervention de Blalock-Clagett le 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. La résection et l'interposition d'une prothèse vasculaire (tube) ou d'un autre by pass.

2.7.2 INTERVENTION CHIRURGICALE : ANASTOMOSE TERMINO- TERMINALE DE CRAFOORD :

2.7.2.1 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 [21]. 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 [23].

En 1954, Clarence Crafoord a supprimé un myxome isolé pour la première fois [24].

Crafoord a été professeur de chirurgie thoracique à l'Institut Karolinska de 1948 à 1966. Il est décédé en 1983 [25, 26].

2.7.2.2 PROCEDURE CHIRURGICALE :

Le patient est allongé en décubitus latéral droit sur un rouleau de serviette, une thoracotomie postéro-latérale dans le 3ème espace intercostal 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 [26, 27].

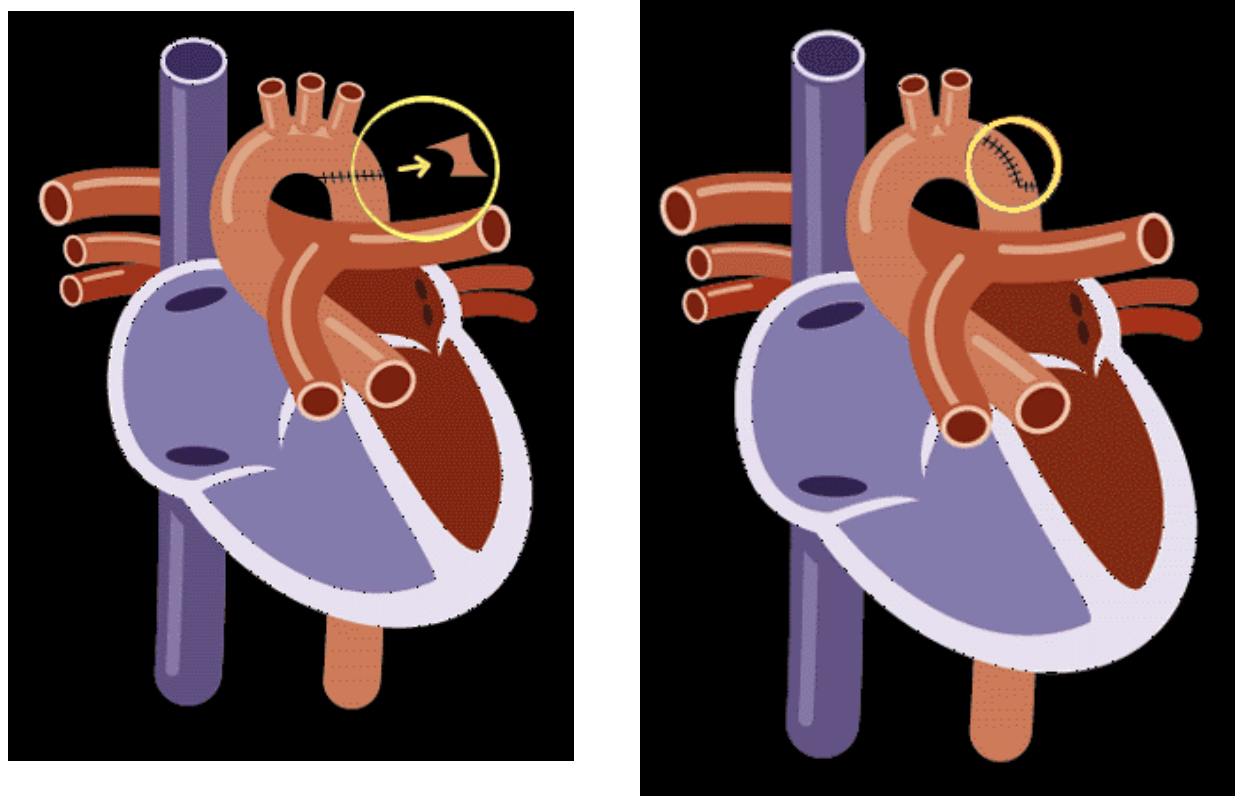


Figure 12 : L'aortoplastie par patch prothétique.

- **TRAITEMENT PERCUTANE :**

Les premiers essais expérimentaux d'angioplastie de coarctation de l'aorte par voie percutanée datent de 1979 et les premières tentatives en clinique, de 1982. De nombreux travaux ont été publiés depuis, concernant les coarctations opérées ou natives et les récurrences de coarctation après intervention chirurgicale ou « recoarctation ». De nombreuses études se sont attardées ces dernières années à comparer l'efficacité à court, moyen et long terme des traitements chirurgicaux de la coarctation de l'aorte avec les techniques interventionnelles. Au Québec, 4 centres hospitaliers universitaires ont réalisé une étude rétrospective qui comparait 50 patients ayant été traités par voie interventionnelle avec 30 patients ayant été opérés quelques soit la méthode entre 1998 et 2004. Pour cela, ils analysaient les résultats immédiats, les complications plus ou moins tardives et le devenir à long terme. Ils mettaient en évidence un taux de mortalité nulle dans les 2 groupes après un suivi de 9 à 3 ans pour les plus jeunes ; 32% de ré-interventions sont relevés dans le groupe ayant eu une angioplastie aortique avec implantation de stents contre dans le groupe de ceux ayant bénéficié d'une chirurgie ; parmi les autres complications telles l'hypertension artérielle, les anévrismes et la mesure du gradient trans-aortique, il n'apparaît aucune différence significative entre les deux groupes [33]. D'autres études se sont intéressées purement au suivi des patients traités d'une coarctation de l'aorte par une angioplastie aortique: Soit avec dilatation au

Apport de l'imagerie dans la prise en charge de la coarctation de l'aorte à propos d'un cas au centre hospitalier universitaire Mère –Enfant « le Luxembourg ».

ballon comme l'équipe espagnole de Cordoba qui a mis en évidence que ce traitement était bénéfique pour les patients présentant une coarctation minime sans hypoplasie de l'arche et sans sténose étendue [34] Soit avec implantation de stents où la diminution effective du gradient trans-aortique a été démontrée avec des taux de morbidité similaires au traitement chirurgical [34-35]. Le traitement de première intention, angioplastie percutanée ou chirurgie, ne fait donc pas l'unanimité. Cependant il apparaît que l'angioplastie percutanée soit le traitement de choix de la recoarctation de l'aorte par rapport à tout autre traitement [36-37].

2.8 COMPLICATIONS IMMEDIATES : POST-OPERATOIRES

2.8.1 COMPLICATIONS CARDIOVASCULAIRES :

2.8.1.1 BAS DEBIT 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 hypoperfusion 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 hypoperfusion 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 primitive.

2.8.1.2 TROUBLE DU RYTHME :

On peut retrouver des bradycardies post opératoires dues à des lésions directes ou indirectes des voies de conduction lorsque la coarctation aortique était accompagnée d'une autre anomalie cardiaque prise en charge dans le même temps opératoire et nécessitant un péricardotomie [28].

Des blocs auriculo ventriculaires complets post opératoires qui surviennent ou persistent 3 semaines après l'intervention nécessitent presque toujours l'implantation d'un stimulateur.

2.8.1.3 ARRET CARDIOCIRCULATOIRE :

L'asystolie est souvent due à une insuffisance ventriculaire droite aiguë entraînant un bloc auriculo-ventriculaire ou plus rarement une fibrillation ventriculaire ou une dissociation électromécanique. Il peut être favorisé par un trouble de ventilation, une hémorragie mal compensée, une dyskaliémie, et surtout une élévation brutale de la pression artérielle pulmonaire survenant par exemple au cours des aspirations endo-trachéales. 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.

2.8.1.4 HYPERTENSION ARTERIELLE 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).

2.8.2 EPANCHEMENTS :

2.8.2.1 EPANCHEMENTS PLEURAUX :

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

2.8.2.2 EPANCHEMENTS PERICARDIQUES :

Lorsque la cure d'une coarctation de l'aorte s'accompagne de la fermeture d'une communication inter-ventriculaire, par exemple, et que par conséquent le geste chirurgical comporte une péricardotomie, il faut toujours redouter la survenue d'un épanchement péricardique post opératoire.

2.8.3 L'HYPERTENSION ARTERIELLE RESIDUELLE :

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 [28, 29].

2.8.4 INFECTION :

En chirurgie cardiaque, l'infection post-opératoire représente encore aujourd'hui une cause importante de mortalité et ce d'autant qu'elle survient chez des patients à haut risque. Elle constitue également une cause

de morbidité s'accompagnant souvent d'une prolongation de la période de soins en milieu hospitalier et, pour certains patients, d'intervention interactive sur le foyer infectieux. Enfin, on a montré que les infections médiastinales post-opératoires pouvaient constituer un facteur pronostic péjoratif sur la survenue à long terme. Du fait de la gravité de leur pronostic, les infections pariétales et médiastinales en chirurgie cardiaque ont fait l'objet de nombreux travaux. Cependant, les infections broncho-pulmonaires et les infections liées à l'introduction de matériel étranger (cathéter, sonde urinaire) contribuent également à la mortalité et morbidité post-opératoire et justifient donc une évaluation précise de leur incidence et de leurs causes. 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 [30-31].

2.8.5 PARAPLEGIE :

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 [32].

1.9 COMPLICATIONS TARDIVES :

1.9.1 RECOARCTATION, STENOSE RESIDUELLE :

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 [38].

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'angiocardographie. 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 [35, 39].

Apport de l'imagerie dans la prise en charge de la coarctation de l'aorte à propos d'un cas au centre hospitalier universitaire Mère –Enfant « le Luxembourg ».

1.9.2 ANEURISMES :

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 [36].

2.9.3 TOLERANCE ET HYPERTENSION A L'EFFORT :

Avant l'âge scolaire, les capacités physiques d'exercice et la fonction cardio-pulmonaire 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 [41, 42]. 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 [43]. Cependant les épreuves d'effort peuvent jouer un rôle important dans l'évaluation des aptitudes des patients opérés pour les sports de haute intensité [43-44].

1.9.4 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. [45], 107 patients ont été examinés à 20 ans après correction chirurgicale (âge moyen à la chirurgie 8 ans). Soixante-trois patients ont été inclus dans cette étude, dont 33 (45 %) avaient de l'hypertension artérielle. Cette étude faisait remarquer que près de la moitié des patients n'ayant pas ou un faible gradient sur leur site chirurgical ont tout de même développé une hypertension artérielle, ces constatations ont été confirmées par d'autres études [46, 47]. 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.

2.10 PRESENTATION CLINIQUE :

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 leur absence oriente vers diagnostic de la coarctation de l'aorte.

Une hypoplasie de l'aorte est fréquemment associée à une 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 [17]. Un souffle systolique doux est souvent perçu en sous claviculaire gauche et dans le dos, en position para vertébrale [18]. 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 [17,18]. Il est également décrit que ces enfants peuvent avoir un comportement irritable lié à l'HTA et aux troubles digestifs.

Après l'âge de 3 mois, l'insuffisance cardiaque est rare en cas de coarctation isolée.

Elle est néanmoins possible et sa survenue est souvent précipitée par des facteurs adjuvants (PNP aigues, anémie hypochrome importante) [2].

Chez le grand enfant la coarctation de l'aorte est souvent asymptomatique ou elle peut être révélée par un souffle systolique ou HTA aux membres supérieurs. Une morphologie particulière peut attirer l'attention : thorax athlétique, membres inférieurs grêles. Les complications (accidents neurologiques, endocardite bactérienne) sont rarement inaugurales.

2. METHOLOGIE

3.1. Cadre d'étude :

Elle s'est déroulée à Bamako, dans le Service de Radiologie et d'Imagerie Médicale du CHU Mère-Enfant « Le Luxembourg ».

Le Service est situé dans la zone ouest du dit CHU.

Le Service d'Imagerie du CHU Mère-Enfant « Le Luxembourg » dispose de :

- D'une salle de scanner avec un appareil de marque **HITACHI**.
- D'une salle de radiologie (os et poumon) avec un appareil de marque **GXR-S**.
- Deux salles d'échographies avec des appareils de marque **EDAN ET LOGIQ P6 PRO**.
- D'une salle de mammographie et d'imagerie par résonance magnétique non fonctionnel.

Le personnel du service est composé de :

- Six radiologues dont trois maitres assistants et deux chargés de Recherche ;
- Trois médecins échographistes ;
- Quatre assistants médicaux en radiologie ;
- Trois techniciens supérieurs ;
- Trois secrétaires de bureau;
- Une aide-soignante.
- Deux techniciennes de surface.

Le Service comme les autres services hospitaliers, est ouvert tous les jours, du lundi au vendredi, de 07 h 30 mn à 16 heures avec un service de garde aux heures non ouvrables et les jours fériés assurés par les médecins DES, internes en médecine et les manipulateurs (techniciens).

3.1. Type et période d'étude:

Il s'agit d'une étude descriptive portant sur un patient admis au centre hospitalier Mère-Enfant « le Luxembourg » un mois de juillet 2021 pour détresse respiratoire.

➤ Méthode et techniques de collecte des données :

Les principales informations sur le patient ont été recueillies à partir des registres de consultation de cardiologie et de compte rendus d'examen du Service de Radiologie et d'Imagerie Médicale.

➤ Traitement et analyse des données :

Les données ont été saisies et traitées sur un ordinateur à l'aide de logiciel Microsoft Office 2020.

3.2. Considérations éthiques :

L'étude a été effectuée avec :

- Le principe de l'intérêt et du bénéfice de la recherche.
- Le principe de l'innocuité de la recherche.
- La confidentialité.
- La justice, c'est-à-dire un consentement éclairé du patient sera requis, le sujet sera libre de participer ou non à l'étude et n'aurait subi un quelconque préjudice en cas de refus

3.3. Matériel :

- ✓ Un appareil de tomodensitométrie de marque HITACHI® SUPRIA 16 BARETTES muni d'une imprimante de marque CARESTREAM DRY View 5950
- ✓ Un appareil d'injecteur automatique de marque MEDRAD Salient



Image 13 : Image de l'appareil de scanner HITACHI SUPRIA



Image 14 : Image de l'appareil d'injecteur automatique MEDRAD SaliEnt

3.4. Préparation et déroulement de l'examen

Technique : Le patients a été convoqué à jeun au minimum 06 heures avant l'examen (risque de vomissement) et le patient en décubitus, les bras surélevés, prise d'une bonne voie veineuse périphérique, un produit de contraste iodé (Omnipaque).

Acquisition hélicoïdale en coupes jointives et en mode angiographique de 1,25mm réalisée sur le thorax depuis l'orifice cervico-thoracique jusqu'au dôme hépatique, avec injection synchrone de 1ml/Kg de produit de contraste iodé à un débit de 04ml/s.

Sur la console d'acquisition : le ROI sera placé au milieu de l'aorte ascendante.

3. RESULTAT (Notre cas)

Il s'agit d'un jeune garçon de 15 ans appelé Y.S écolier, 7ème enfant d'une fratrie de 15 enfants, résidant à Ségou au quartier de Chido-sonikoura à 235,4 kilomètres de Bamako.

L'histoire de la maladie remonte à quatre mois environ marqué par un amaigrissement associé à une asthénie physique, une dyspnée d'effort stade II et une claudication.

Devant cette symptomatologie, il consulte au centre de santé de la localité (Hôpital de Ségou) où il a reçu un traitement non spécifique et sans succès.

Avec l'aggravation des symptômes surtout la dyspnée de plus en plus invalidante, les parents décident de consulter au Centre Hospitalier Mère-enfant « le Luxembourg ».

A l'admission au service d'accueil des urgences, il s'agit d'un enfant de 34 kilogrammes avec une taille d'un mètre 54 centimètre (1,54cm) polypnéïque (25 cycle par minute) avec une bonne ampliation thoraco-abdominale sans signe de cyanose.

A l'examen on retrouvait une hypertension artérielle à 160mmHg aux membres supérieurs avec une bonne saturation périphérique (SPO2 à 98%) et le reste de l'examen est sans particularité.

Il avait bénéficié d'un traitement antihypertenseur à base de trithérapie (amlodipine, perindopril et un thiazidique) puis référer au service de cardiologie de l'Hôpital.

A l'admission au service de cardiologie on notait un choc de pointe visible, une circulation veineuse collatérale, un souffle systolique sous claviculaire gauche, une asymétrie tensionnelle des membres : au Bras droit 160 mm Hg et 154mm Hg au pied droit ; au bras gauche 160mmHg et au pied gauche : 152mmHg avec une différentielle de plus de 06 mm Hg à droite et 08mmHg à gauche.

La perception des pouls fémoraux était diminuée mais non abolie.

Les poumons étaient libres et l'abdomen souple sans organomégalie.

Devant ce tableau associant le jeune âge, une hypertension artérielle surtout au membre supérieur nous avons émis l'hypothèse d'une coarctation de l'aorte ou un canal artériel persistant.

3.1 EXAMENS PARA CLINIQUES :

➤ A la Radiographie du thorax de face et profil

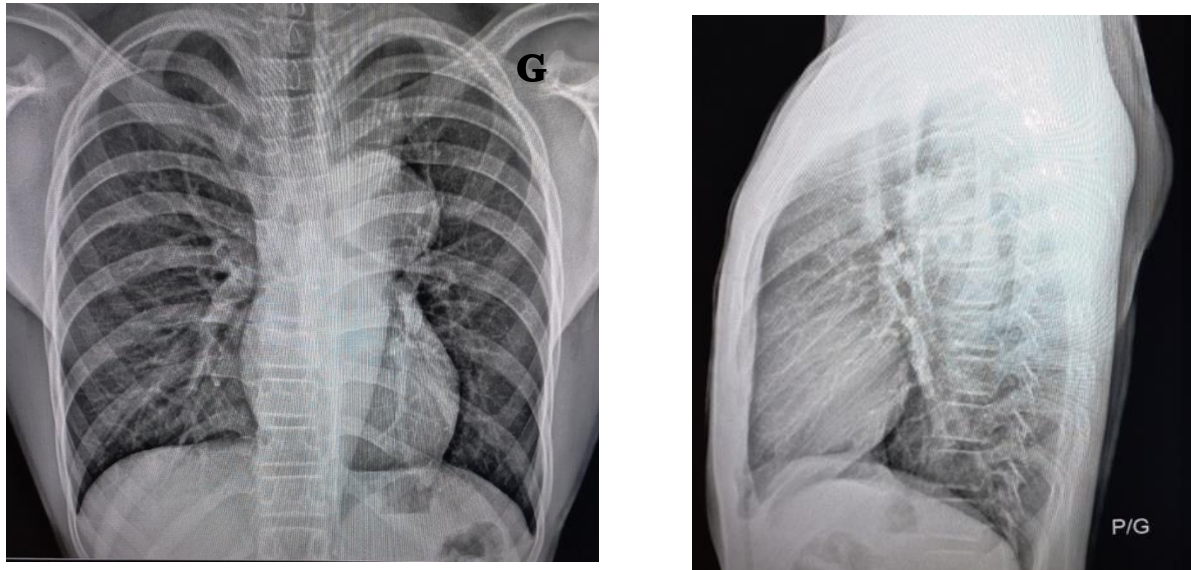


Figure 15 : Radiographie thoracique de face et de profil gauche.

Radiographie thoracique de face et de profil gauche a montré dilatation de la crosse aortique donnant un aspect d'image en double bouton, de même cette dilatation s'étendait à l'aorte descendante.

A l'Electrocardiogramme (ECG) :

On notait un rythme sinusal régulier avec une fréquence cardiaque (FC) égale à 93cycles/min.

L'axe du QRS normal à +50 degrés, PR fixe à 16/100 secondes.

QRS fins à 6/100 secondes avec évolution harmonieuse de l'onde R de v1 à v6, les indices de surcharges sont normaux. La repolarisation est normale.

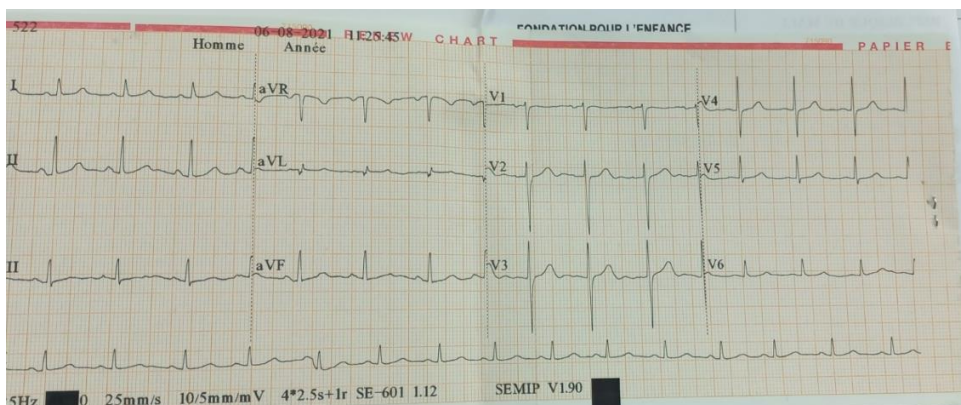


Figure 16 : Le film d'ECG montrant un rythme sinusal régulier.

A L'écho doppler cardiaque :

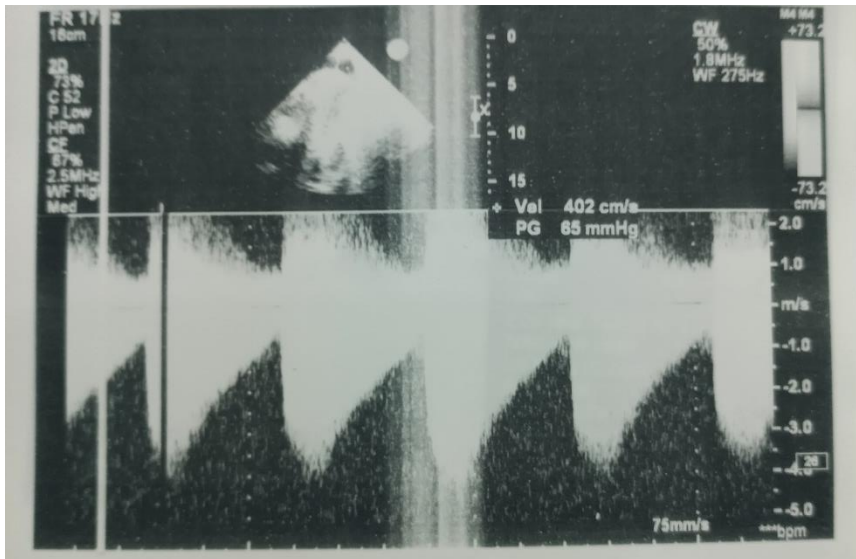


Figure 17 : Le film d'échographie cardiaque

L'échographie cardiaque a retrouvée.

A0=27

VGd=46

OG=24

VGg=27

SIVD = 12

SIVs=10

FE=72%

PPVGd=11

PPVGg=14

FR=41%

Situs solitus/Levocardie

Absence d'anomalie de retour veineux pulmonaire ou symétrique.

Connexions atrio-ventriculaire et ventriculo-artérielle normales.

Oreillettes normales

VG non dilaté

HVG concentrique, bonne fonction systolique et cinétique homogène.

Aorte initiale non dilatée.

Valves aortiques tricuspides

Micro-IA

Valves mitrales fines-Micro-I%M

Valves pulmonaires d'aspect normal

Anneau pulmonaire=24mm TAP=28mm

APD : 15mm APG=13mm

PCA de 4,2mm avec une vitesse à 3,8m/s

Petite IP avec vitesse à 2m/s

Valves tricuspides d'aspect normal

Petite IT avec vitesse à 2,5m/s

PVDS=25+10mmHg

Coarctation isthmique de l'aorte

Prolongement diastolique avec gradient à 65mmHg

Cavités droites non dilatées

VD non dilatée, non hypertrophié, bonne fonction systolique TAPSE=24mmHg

Absence de défaut septal inter-ventriculaire ou intra-auriculaire évident

VCI non dilatée, bien compliante

Péricarde sèche.

Au Total : Coarctation isthmique de l'aorte +PCA

➤ **Angioscanner thoracique**

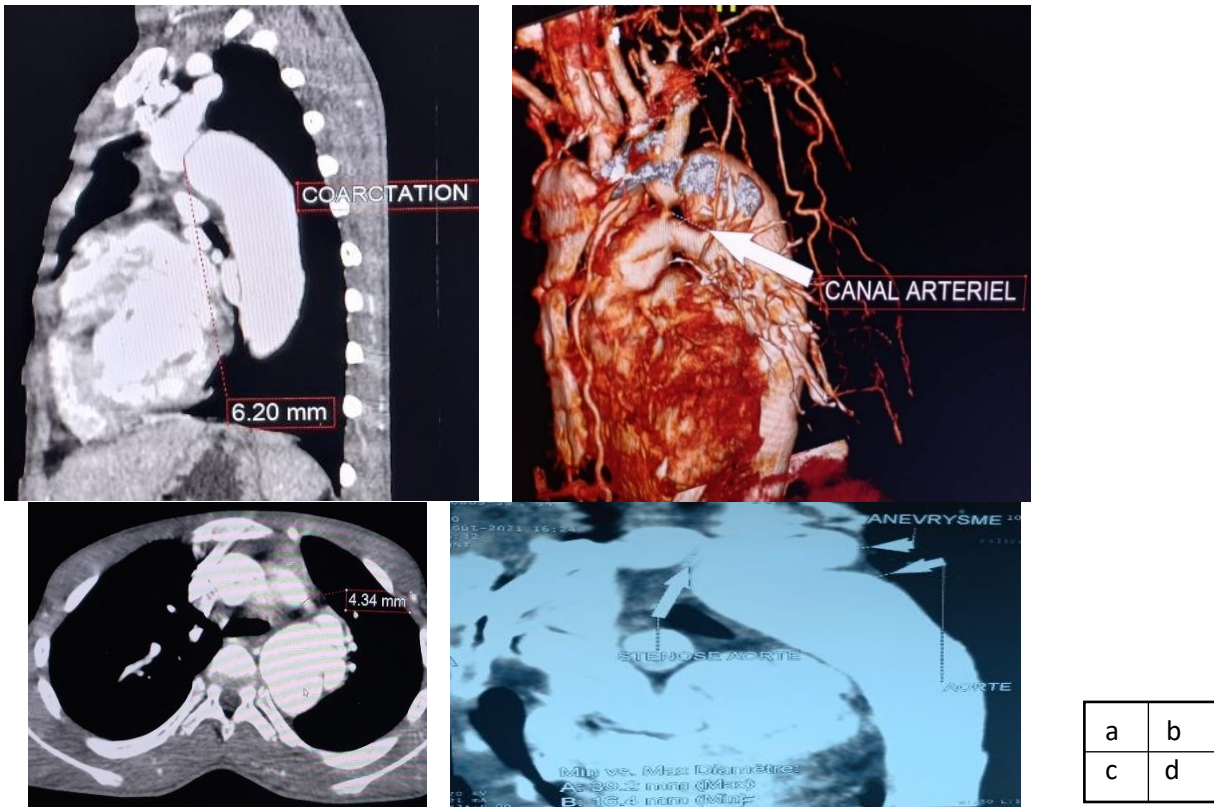


Figure 18 : un anévrisme sacciforme et une coarctation isthmique.

a : site de la coarctation

b : canal artériel en 3D

c : canal artériel sur une coupe axiale

d : l'anévrisme associé une sténose de l'aorte.

L'angioscanner aortique : a mis en évidence une sténose serrée de 6,20mm de diamètre antéro-postérieur au niveau de l'isthme (sténose estimée à 65%) associée à un anévrisme sacculaire de 23mm de grand axe dont le collet était mesuré à 9mm de diamètre antéro-postérieur non thrombosé avec de multiples collatéralités efficaces.

Il s'y associait une dilatation post- sténotique de 44,4mm de hauteur jusqu'au hiatus aortique, un canal artériel persistant mesurant 4,34mm de diamètre en amont de la sténose et un signe d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) (Ao=23mm et TAP=30mm d'où le rapport TAP/Ao >1).

L'angiostScanner conclut à une coarctation de la jonction isthmique avec un anévrisme sacculaire non thrombosé de 9 mm de diamètre antéro-postérieur de collet et un canal artériel persistant en amont de la sténose de 4,34mm de diamètre plus HTAP.

➤ **La biologie :**

Numération formule sanguine, créatininémie, urée sanguine, ionogramme sanguin, ferritinémie, transferrine, fer sérique, sérologie virale, AgHBS, transaminase, coefficient de saturation, Vitamine B9, Vit B12.

Les résultats ont été :

Les globules blancs étaient à 7,6.10.000, HB à 8,6g/dl, les plaquettes à 310.10000, VGM à 76fl, CCMH à 32,8g/dl, le groupage /FRh : A+, la CRP à 48mg/l, l'ASLO à 400UI/l et la goutte épaisse était négative.

En plus, on note une diminution du Taux Hb à 8,6g/dl, les transaminases, les vitamines. B9, B12, la créatininémie et la sérologie virale étaient normales, la ferritinémie était à 300 µg/l, la transferrine était à 50µmol/l et le coefficient de saturation était à 25%. L'Antigène HBS était négatif.

4.2 TRAITEMENT :

La prise en charge de la coarctation est médico-chirurgicale.

Des difficultés techniques et financières ont fait que notre patient n'a pas bénéficié de la chirurgie.

Un traitement médical a été instauré selon le protocole suivant :

Le traitement administré était basé sur des mesures hygiéno-diététiques et d'une trithérapie antihypertenseur (amlodipine, perindopril et un thiazidique).

Inhibiteur calcique dihydropyridine/Amlodipine 5-10mg : 5à10mg/jour

Inhibiteur des enzymes de conversion/Perindopril 5-10mg : 1,25 à 10mg/jour

Un diurétique épargneur de potassium/Thiazidique 25-50mg : 6,25-à50mg/jour

4. COMMENTAIRE ET DISCUSSION:

5.1 DONNEES CLINIQUES :

La Coarctation de l'aorte représente 5 à 10% des cardiopathies congénitales, elle occupe la 5ème place avec une incidence estimée à 1/2500 naissances vivantes. La fréquence serait de 0,06 % dans la population générale, de 18 % dans la fratrie d'un sujet ayant une coarctation et de 27 % dans sa descendance. Elle affecte les caucasiens 7 fois plus que les autres races. 75% des sujets atteints souffrent d'une anomalie cardiovasculaire associée ; principalement la persistance du canal artériel, la bicuspidie, l'anomalie du SIV et l'anomalie de la valve mitrale [23]

Dans notre cas la coarctation est associée à un canal artériel et un anévrisme.

L'expression clinique de la Coarctation de l'aorte est variable allant de la forme asymptomatique à la forme sévère.

Dans notre cas la détresse respiratoire est à l'origine de la découverte de la coarctation.

Dans la série de Kovacikova L. 84 s'étalant sur une période de 8 ans allant de 1997 à 2004 : Parmi 12 cas de coarctation de l'aorte, 2 présentaient une insuffisance cardiaque (16,6 %), 8 un état de choc (66,6%). Dans la série de Azizi N. sur 26 patients porteurs de coarctation 17% présentaient une détresse respiratoire au moment du diagnostic. L'insuffisance cardiaque a été notée chez 2 patients soit 7,69%. 75% des patients étaient asymptomatiques et la découverte de la coarctation a été faite de manière fortuite.

Dans la série de Maouni S. la détresse respiratoire est à l'origine de la découverte de la coarctation dans 40,19 % des cas, l'insuffisance cardiaque dans 39,2 % des cas, et la fatigabilité avec refus de téter dans 18,6% des cas. Parfois la symptomatologie s'annonce par une tachypnée isolée sans signes de gêne respiratoire, une anorexie ou une stagnation pondérale sans cause apparente (masquée par la surcharge hydrique).

Après l'âge de 3 mois, l'insuffisance cardiaque est rare en cas de coarctation isolée. Elle est néanmoins possible et sa survenue est souvent précipitée par des facteurs adjutants (Pneumopathies aiguës, anémie ...). Chez le grand enfant la CoA est souvent asymptomatique ou elle peut être révélée par un souffle systolique ou HTA aux membres supérieurs. Une morphologie particulière peut attirer l'attention : thorax athlétique, membres inférieurs grêles.

➤ **La présentation clinique de la coarctation aortique**

Elle comprend classiquement : la survenue de céphalées avec irritabilité, l'hypertension artérielle qui témoigne de la sévérité du retentissement (non spécifique). L'abolition des pouls fémoraux, l'asymétrie tensionnelle de plus de 20 mm Hg entre les membres supérieurs et inférieurs, la circulation collatérale, le souffle systolique sous-claviculaire permettent d'orienter le diagnostic [48].

Dans notre cas, on notait une déformation de la cage thoracique, avec une asymétrie des chiffres tensionnels entre membre supérieur et inférieur, un souffle systolique en rayon de Roue et les pouls fémoraux étaient diminués mais non abolis.

Les complications (accidents neurologiques, endocardite bactérienne) sont rarement inaugurales.

Notre résultat concorde avec les données de la littérature avec les principaux signes révélateurs étant la détresse respiratoire et l'insuffisance cardiaque.

Les paramètres de l'examen clinique issus de notre étude sont variables et sont dominés par l'hypertension artérielle (88%) et la diminution des pouls fémoraux (84%). Ces résultats se rapprochent de ceux rapportés par la littérature, notamment les études menées par Ward K.E. Maouni et Azizi, qui rapportent des taux similaires allant de 84 à 86%. Un souffle cardiaque a été ausculté chez 6 patients soit un taux de 12%, ce taux est inférieur à celui de Maouni et al qui ont retrouvé un taux de 53,8% ainsi que celui de Drissi et al avec 30,76% des anomalies auscultatoires.

L'existence d'antécédents personnels ou familiaux de coarctation de l'aorte ou autre pathologie du cœur gauche augmente significativement le risque de survenue de coarctation de l'aorte dans la descendance, justifiant ainsi une échographie dite de dépistage à la recherche de signes indirects orientant vers la présence d'une coarctation.

Les signes indirects à rechercher à l'échographie de dépistage sont :

Une asymétrie des ventricules :

La largeur du VG mesurée en diastole aux niveaux du plan des valves auriculo-ventriculaires ou de leur anneau est inférieure à celle du VD. Il est important de souligner que la largeur du ventricule droit est normale ce qui exclut les rares situations où l'asymétrie est provoquée par une largeur anormale du ventricule droit [24].

5.2 DONNEES D'EXPLOIRATION :

➤ **Diagnostic postnatal**

Compte tenu de sa disponibilité, son innocuité et sa capacité à fournir des paramètres hémodynamiques, l'échographie représente l'examen à réaliser en première intention devant une suspicion de coarctation de l'aorte. L'analyse bidimensionnelle de l'aorte, par voie supra-sternale ou para sternale droite haute, permet de visualiser la striction au niveau de l'aorte isthmique confirmant ainsi le diagnostic de coarctation.

Notre patient n'a pas bénéficié du dépistage post-natal car il a été à l'âge de 15 ans.

➤ **L'Echo-Doppler cardiaque**

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.

Dans notre cas, l'écho doppler cardiaque a été demandé en première intention et a permis de poser le diagnostic de coarctation isthmique de l'aorte descendante associée à un canal artériel persistant de 3,46mm de diamètre antéro-postérieur avec une vitesse à 3,8m/S. Il a en plus mis en évidence une hypertrophie ventriculaire gauche concentrique avec une bonne fonction systolique et une cinétique homogène.

L'aspect du flux Doppler au niveau de l'isthme est caractéristique avec un prolongement diastolique. On notait un prolongement diastolique avec gradient à 65mmHg sans dilatation des cavités cardiaques droites.

Le film d'échographie cardiaque concluant à une coarctation isthmique de l'aorte descendante associée à un canal artériel persistant.

➤ **L'angioscanner de l'aorte thoracique**

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.

L'angioscanner thoracique réalisé dans notre cas, a permis d'évaluer le retentissement au niveau des cavités cardiaques, il doit comporter l'examen par voie sus sternale qui permettra de montrer un rétrécissement de la lumière aortique entre l'aorte ascendante et l'aorte descendante comme un arc ou une image en chiffre « 3 ». Il permet également d'évaluer le siège de la coarctation (pré-ductale, post-ductale ou Juxtaductale) et son étendue (Il convient de remarquer que chez le grand enfant, la visualisation de la coarctation et de la région isthmique ne sont pas toujours aisées.

Dans notre étude, l'angioscanner a été le plus déterminant. Il a permis de mettre en évidence une sténose serrée de 4,34mm antéro-postérieur au niveau de la jonction croisée de l'aorte et de l'aorte descendante (sténose estimée à 65%) associée à un anévrisme sacculaire non thrombosé de 23mm de grand axe et de multiples collatéralités efficaces.

Il a permis en plus de mettre en évidence une dilatation post sténotique étendue au hiatus aortique mesurant 44,4mm de hauteur, un canal artériel persistant en amont de la zone de sténose mesurant 3,55mm de diamètre antéro-postérieur et un signe d'HTAP dont le rapport TAP/Ao était >1 (Ao=23mm et TAP=30mm).

Dans notre étude, l'angioscanner s'est révélé plus performant que l'échographie pour poser le diagnostic et pour détecter les anomalies extracardiaques associées. Pour la mise en évidence des anomalies cardiaques, notre étude a révélé une performance comparable avec l'échographie qui a l'avantage d'être une modalité non irradiante et non contraignante. L'angioscanner s'est aussi montré plus performant que l'échographie pour évaluer l'état de l'aorte en amont et en aval de la coarctation, ainsi que pour apprécier la présence d'une éventuelle circulation collatérale. Ceci fait de l'angioscanner un outil important dans le choix et la planification du geste chirurgical.

➤ **Angio-IRM :**

L'angio-IRM constitue une technique particulièrement bien adaptée à l'exploration cardiovasculaire. En effet, elle permet une étude morphologique et fonctionnelle, sans irradiation, et combine ainsi les avantages de l'échotomographie et de la tomodensitométrie

Ainsi, l'angio-IRM permet non seulement de poser le diagnostic positif de coarctation de l'aorte, mais apporte également des éléments essentiels en vue de planifier une prise en charge thérapeutique optimale : Calibre de l'aorte sus-structurale, diamètre et longueur de la zone de coarctation, distance avec le pied de la sous-clavière gauche et diamètre de l'aorte descendante sous-structurale. Estimation du gradient de pression trans-sténotique par cartographie de flux.

Evaluation de la fonction et de la masse ventriculaire gauche. Recherche d'une malformation cardiaque associée (bicuspidie aortique, obstacle sous aortique...) Évaluation de la circulation collatérale. L'IRM apparaît également être la technique de suivi la plus efficace dans le suivi postopératoire vu son caractère non irradiant. Malgré ses avantages, l'utilisation de l'IRM est entravée par le coût, la longue durée d'acquisition et le besoin d'apnée lors de la numérisation, ce qui limite son utilisation chez les petits enfants et les patients claustrophobes, chez qui la sédation ou l'anesthésie générale peut alors être nécessaire.

Notre patient n'a pas bénéficié de l'IRM.

4.3 DONNEES THERAPEUTIQUES :

Sur le plan thérapeutique, il existe plusieurs approches : chirurgicale ou par cathétérisme interventionnel. Amato et al. ont proposé en 1991 une classification qui adopte une approche chirurgicale. Selon cette classification notre cas faisait partie du type IB : Coarctation primaire avec ou sans canal artériel perméable associée à d'autres anomalies cardiovasculaires. Ces traitements comportent toutefois un risque de la ré-coarctation dans 10% des cas à 5 ans chez les jeunes enfants et les adultes [53].

Notre patient n'a pas été opéré et ni cathétérisé.

Dans notre cas le traitement administré était basé sur des mesures hygiéno-diététiques et d'une trithérapie antihypertenseur (amlodipine, perindopril et un thiazidique).

Inhibiteur calcique dihydropyridine/Amlodipine 5-10mg : 5à10mg/jour

Inhibiteur des enzymes de conversion/Perindopril 5-10mg : 1,25 à 10mg/jour

Un diurétique épargneur de potassium/Thiazidique 25-50mg : 6,25-à50mg/jour

Ce traitement a permis de baisser les chiffres tensionnels.

La surveillance par échocardiographie, angioscanner et /ou angio-IRM permet de détecter d'éventuelles récives ou anévrysmes au niveau du pontage et de surveiller l'état cardiaque.

Le suivi par l'évaluation de l'aorte thoracique complète par IRM ou par tomodensitométrie au moins tous les 5 ans est nécessaire. Compte tenu du fait que notre patient n'a été ni opéré ni cathétérisé, la surveillance s'est résumée à l'examen clinique et la radiographie.

A 3 mois on notait un état clinique stable sous Fleming et Bisoprolol comprimés.

5. CONCLUSION :

Au terme de notre étude qui s'est déroulée au service d'imagerie du CHME nous pouvons tirer les conclusions suivantes.

La coarctation de l'aorte est une affection moins fréquente surtout lorsqu'elle est associée à un canal artériel persistant.

Son diagnostic est avant tout clinique se manifestant par une différence de palpation entre les pouls huméraux trop forts et les pouls fémoraux trop faibles ou par leur absence ainsi qu'un comportement irritable lié à l'HTA et aux troubles digestifs.

L'angio-scanner est une technique ayant une grande sensibilité dans le diagnostic de la coarctation.

Le traitement reste chirurgical ou par cathétérisme ce que notre patient n'a pu bénéficier du fait des problèmes socio-techniques.

Notre patient continue avec son traitement médicamenteux.

6. RECOMMANDATIONS :

Au décours de ce travail nous recommandons :

Aux autorités de l'état :

- Notre observation porte sur une plaidoirie auprès des autorités de l'état à aider ces types de patients afin qu'ils puissent bénéficier d'une prise en charge gratuite (chirurgie, cathétérisme etc....).
- Assurer la gouvernance du centre,
- Assurer la formation continue du personnel.

Aux agents de santé :

- Assurer un diagnostic anténatal ou post-natal précoce.

A la population :

- Faire une consultation des services de santé devant toute difficulté respiratoire du nouveau-né ou de l'enfant.

7. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES :

1. **Gach, P. et al.** Multimodality imaging of aortic coarctation : From the fetus to the adolescent. *Diagnostic and Interventional Imaging* 97, 581–590 (2016).
2. **Bruno Kastler, A. Livolsi, D. Vetter, Y. Bernard.** IRM des malformations cardiovasculaires. Collection Atlas en radiologie. 2001,224 pages.
3. **Cangussú, L. R., Lopes, M. R. & Barbosa, R. H. de A.** The importance of the early diagnosis of aorta coarctation. *Rev Assoc Med Bras* (1992) 65, 240–245 (2019).
4. **Bugeja, J. et al.** Aortic stenting for neonatal coarctation of the aorta - when should this be considered ? *Images Paediatr Cardiol* 18, 1–4 (2016).
5. **Nance, J. W., Ringel, R. E. & Fishman, E. K.** Coarctation of the aorta in adolescents and adults: A review of clinical features and CT imaging. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 10, 1–12 (2016).136.
6. **Aboulhosn, J. & Child, J. S.** Left ventricular outflow obstruction : subaortic stenosis, bicuspid aortic valve, supraaortic stenosis, and coarctation of the aorta. *Circulation* 114, 2412–2422 (2006).
7. **Wren, C., Reinhardt, Z. & Khawaja, K.** Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. *Archives of Disease in Childhood-Fetal and Neonatal Edition* 93, F33–F35 (2008).
8. **Carvalho, A. T. Y. de et al.** Tratamento endovascular da coarctação da aorta : relato de caso. *Jornal Vascular Brasileiro* 11, (2012).
9. **Fiche maladie :** Coarctation aortique [Internet]. Radeos.org. [cité 29 sept 2022]. Disponible sur: https://www.radeos.org/maladie/fiche-coarctation-aortique_757.html
10. **Perloff JK :** the variant associations of aortic isthmus coarctation. *am j cardiol*, 106(7):1038-1041. 2. **gerboni s, sabatino g, mingarelli r, dallapiccola b:** coarctation of the aorta, interrupted aortic arch, and hypoplastic left heart syndrome in three generations. *j med genet* 1993, 30(4):328-329.
11. **Epstein, J. A. et al.** Migration of cardiac neural crest cells in Splotch embryos. *Development* 127, 1869–1878 (2000).
12. **Webb, S., Kanani, M., Anderson, R. H., Richardson, M. K. & Brown, N. A.** Development of the human pulmonary vein and its incorporation in the morphologically left atrium. *Cardiol Young* 11, 632–642 (2001).
13. **W. Larsen, P. Braueur & G. Schoenwolf.** *Embryologie humaine.* (2017).

14. **Harper, J. Human Embryology and Teratology.** Second Edition. By Ronan O’Rahilly and Fabiola Muller. *Annals of Human Genetics* 60, 533–533 (1996).
15. **Rones, M. S., McLaughlin, K. A., Raffin, M. & Mercola, M.** Serrate and Notch specify cell fates in the heart field by suppressing cardiomyogenesis. *Development* 127, 3865–3876 (2000).
16. **Masson E. Coarctation de l’aorte** [Internet]. EM-Consulte. [cited 2023 Mar 20]. Available from: <https://www.em-consulte.com/article/274081/coarctation-de-laorte> .
17. International Paediatric and Congenital Cardiac Code [Internet]. ISNPCHD. [cited 2023 Mar 20]. Available from: <https://ipccc.net/sample-page-2/>
18. Houyel L, Khoshnood B, Anderson RH, Lelong N, Thiulin A-C, Goffinet F, et al. Population-based evaluation of a suggested anatomic and clinical classification of congenital heart defects based on the International Paediatric and Congenital Cardiac Code. *Orphanet J Rare Dis.* 2011 Oct 3;6:64.
19. Cardio-Coarctation-de-laorte-et-interruption-de-larche.pdf [Internet]. [cited 2023 Mar 20]. Available from: <https://arcothova.com/wp-content/uploads/2018/11/Cardio-Coarctation-de-laorte-et-interruption-de-larche.pdf> .
20. Persistance du canal artériel - Problèmes de santé infantiles [Internet]. Manuels MSD pour le grand public. [cité 25 sept 2022]. Disponible sur : <https://www.msdmanuals.com/fr/accueil/probl%C3%A8mes-de-sant%C3%A9-infantiles/malformations-cong%C3%A9nitales-du-c%C5%93ur/persistance-du-canal-art%C3%A9riel>
21. **Kappetein AP, Gittenberger-DE Groot AC, Zwinderman AH, Rohmer J, Poelmann RE, Huysmans HA** : The neural crest as a possible pathogenetic factor in coarctation of the aorta and bicuspid aortic valve. *j thorac cardiovasc surg* 1991, 102(6):830-836.
22. **Rosenthal E** : Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or life long disease process? *heart* 2005, 91(11):1495-1502.
23. Casadevall N. Physiopathologie des anémies inflammatoires. *Hématologie.* 15 mars 2002;8(1):13-6.
24. Laboratoire d’Hématologie Cellulaire du CHU d’Angers [Internet]. [cité 25 sept 2022]. Disponible sur: <https://www.hematocell.fr/index.php/enseignement-de-lhematologie-cellulaire/globules-rouges-et-leur-pathologie/56-les-anemies-microcytaires>
25. **Alain Batisse** : cardiologie pediatrique pratique. 2002.

26. M2292020.pdf [Internet]. [cité 25 sept 2022]. Disponible sur: <http://ao.um5.ac.ma/xmlui/bitstream/handle/123456789/18114/M2292020.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
27. **Durand I DN, Blaysat G, Bourges-Petit E, Maingourd Y, Caron FM ET Nassif D.** : cardiopathies congénitales. Obstacles des voies droites et des voies gauches. encyclopedie medico chirurgicale (elsevier, paris) 1999, pediatrie(4-071-4-20).
28. **Kastler B (ED.)** : IRM des malformations cardiovasculaires - Bruno Kastler, Collectif [Internet]. [cited 2023 Mar 20]. Available from: <https://www.decite.fr/livres/irm-des-malformations-cardiovasculaires-9782842993528.html>.
29. **Maingourd Y, Kachaner J, Fermont L, Batische A, Sidi D, Landau JF** : [severe hypotrophic and hypokinetic myocardioopathies secondary to obstructive malformations of the left heart in nursing infants]. arch mal coeur vaiss 1983, 76(5):484-492.
30. **Kvitting JP, Olin CL : Clarence Crafoord : a giant in cardiothoracic surgery, the first to repair aortic coarctation. ann thorac surg 2009, 87(1):342-346.**
31. **Chitwood WR, JR.** : clarence crafoord and the first successful resection of a cardiac myxoma. ann thorac surg 1992, 54(5):997-998.
32. **Reifenstein GH, Levine SA, Gross RE** : coarctation of the aorta; a review of 104 autopsied cases of the adult type, 2 years of age or older. am heart j 1947, 33(2):146-168.
33. **Robles C, Quijano Pitman F, Sierra Flores J**: [surgical treatment of aortic coarctation; research on a series of 32 operated cases]. arch inst cardiol mex 1957, 27(1):60-67.
34. **Murakami J, Kado H** : [surgical treatment of coarctation and interrupted aortic arch complex in infants]. nippon geka gakkai zasshi 2001, 102(8):566-572.
35. **Claude Dupuis** : devenir et surveillances de cardiopathies congénitales opérées. encyclopédie médico chirurgicale (elsevier, paris) 1994, cardiologie angiologie(11-039-b-10).
36. **Webb G** : treatment of coarctation and late complications in the adult. semin thorac cardiovasc surg 2005, 17(2):139-142.
37. **Vicchio M, Amato A, Merlino E, Nava A, DE FEO M, Caianiello G, Cotrufo M** : treatment of deep thoracotomy wound infection in neonatal age: a case report. j thorac cardiovasc surg 2007, 134(1):254-255.
38. **DI Filippo S, Semiond B, Celard M, Sassolas F, Vandenesch F, Ninet J, Etienne J, Bozio A** : [characteristics of infectious endocarditis in ventricular septal defects in children and adults]. arch mal coeur vaiss 2004, 97(5):507-514.

39. **Morris CD, Reller MD, Menashe VD** : thirty-year incidence of infective endocarditis after surgery for congenital heart defect. *jama* 1998, 279(8):599-603.
40. **Neema PK, Manikandan S, Bodhey N, Gupta AK** : perioperative implications of retrograde flow in both the subclavian arteries in an adult undergoing surgical repair of coarctation of aorta. *interact cardiovasc thorac surg* 2011 Feb;12(2):316–8.
41. **Rodes-Cabau J, Miro J, Dancea A, Ibrahim R, Piette E, Lapierre C, Jutras L, Perron J, Tchervenkov CI, Poirier N ET AL** : comparison of surgical and transcatheter treatment for native coarctation of the aorta in patients > or = 1 year old. the quebec native coarctation of the aorta study. *am heart j* 2007, 154(1):186-192.
42. **Suarez DE Lezo J, Pan M, Romero M, Segura J, Pavlovic D, Ojeda S, Algar J, Ribes R, Lafuente M, Lopez-Pujol J** : percutaneous interventions on severe coarctation of the aorta: a 21-year experience. *pediatr cardiol* 2005, 26(2):176-189.
43. **Markham LW, Knecht SK, Daniels SR, Mays WA, Khoury PR, Knilans TK** : development of exercise-induced arm-leg blood pressure gradient and abnormal arterial compliance in patients with repaired coarctation of the aorta. *am j cardiol* 2004, 94(9):1200-1202.
44. **Mohan UR, Danon S, Levi D, Connolly D, Moore JW** : stent implantation for coarctation of the aorta in children <30 kg. *jacc cardiovasc interv* 2009, 2(9):877-883.
45. **Chessa M, Carrozza M, Butera G, Piazza L, Negura DG, Bussadori C, Bossone E, Giamberti A, Carminati M** : results and mid-long-term follow-up of stent implantation for native and recurrent coarctation of the aorta. *eur heart j* 2005, 26(24):2728-2732.
46. **Krieger E, Stout K** : the adult with repaired coarctation of the aorta. *heart*, 96(20):1676-1681.
47. **Maron BJ, Humphries JO, Rowe RD, Mellits ED** : prognosis of surgically corrected coarctation of the aorta. a 20-year postoperative appraisal. *Circulation* 1973, 47(1):119-126.
48. **Walhout RJ, Braam RL, Schepens MA, Mulder BJ, Plokker HW** : aortic aneurysm formation following coarctation repair by dacron patch aortoplasty. *neth heart j*, 18(7-8):376-377.
49. **Connor TM, Baker WP** : a comparison of coarctation resection and patch angioplasty using postexercise blood pressure measurements. *Circulation* 1981, 64(3):567-572.
50. **Smith RT, JR., Sade RM, Riopel DA, Taylor AB, Crawford FA, JR., Hohn AR** : stress testing for comparison of synthetic patch aortoplasty with resection and end to end anastomosis for repair of coarctation in childhood. *j am coll cardiol* 1984, 4(4):765-770.

51. **Gibbons RJ, Balady GJ, Bricker JT, Chaitman BR, Fletcher GF, Froelicher VF, Mark DB, Mccallister BD, Mooss AN, O'reilly MG ET AL** : acc/aha 2002 guideline update for exercise testing: summary article. a report of the american college of cardiology/american heart association task force on practice guidelines (committee to update the 1997 exercise testing guidelines). *j am coll cardiol* 2002, 40(8):1531-1540.
52. **Trojnarska O, Gwizdala A, Lanocha M, Katarzynska A, Katarzynski S, OKO-Sarnowska Z, Szyszka A, Chmara E** : exercise testing in adults after repair of aortic coarctation : evaluation of cardiopulmonary exercise capacity and b-type natriuretic protein levels. *tex heart inst j* 2007, 34(4):412-419.
53. **Instebo A, Norgard G, Helgheim V, Roksund OD, Segadal L, Greve G** : exercise capacity in young adults with hypertension and systolic blood pressure difference between right arm and leg after repair of coarctation of the aorta. *eur j appl physiol* 2004, 93(1-2):116-123.
54. **Trojnarska O, Szyszka A, Ochotny R, Siwinska A, Cieslinski A** : blood pressure, left ventricular mass and function in adult patients after successful repair of coarctation of the aorta. *kardiol pol* 2003, 59(10) :312-319.
55. **Paul JF, Lambert V**. Exploration tomodensitométrique des cardiopathies congénitales. *EMC-Cardiologie-Angéiologie*. 2004;
56. **Ou P, Voisenet N, Lemoine T, Billeau J, Girodon B, Agnoletti G, Vouhé P, Sidi D, Bonnet D, Brunelle F**. RP2 Scanner volumique: interet dans l'exploration des cardiopathies congenitales. *Journal de Radiologie*. 2006; 10. [Google Scholar](#)
57. **Gopal A, Loewinger L, Budoff MJ**. Aortic coarctation by cardiovascular CT angiography. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2010 Oct 1; 76(4): 551-2. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
58. **Lederlin M, Latrabe V, Montaudon M, Corneloup O, Laurent F**. Tomodensitometrie multicoupe et cardiopathies congenitales
59. **Amato, J. J., Douglas, W. I., James, T. & Desai, U**. Coarctation of the aorta. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual* 3, 125–141 (2000).

RESUME :

➤ Introduction :

La coarctation aortique est un rétrécissement localisé du calibre de l'aorte.

Sans prise en charge adéquate, elle peut se compliquer d'une hypertension artérielle (HTA) résistante. Notre objectif était de préciser l'apport de l'angio-scanner dans le diagnostic, le bilan préopératoire et le suivi de cette pathologie.

➤ Observation :

Il s'agit d'un jeune garçon de 15 ans, résidant à Ségou au quartier de Chido-sonikoura à 235,4 kilomètre de Bamako. Connus avec ATCD d'angine à répétition.

A l'examen clinique, on notait un souffle systolique en rayon de Roue, une anisotension des membres supérieurs et inférieurs avec une différentielle de 08 mmHg. La perception des pouls fémoraux était diminuée mais non abolie. Le diagnostic de coarctation de l'aorte associé à un canal artériel persistant a été posé par l'échographie doppler cardiaque. L'angioscanner thoracique a permis de confirmer le diagnostic de coarctation isthmique post-ductale associée à un canal persistant et de mettre en évidence en plus un anévrisme post sténotique et l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). Par faute de difficulté technique, l'enfant n'a pas bénéficié de la chirurgie de la coarctation.

➤ Conclusion :

Devant une hypertension artérielle chez l'enfant avec des signes cliniques cardiaques parlants, une coarctation de l'aorte doit être évoquée. Le couple écho-doppler et angioscanner thoracique est incontournable dans le diagnostic, mais il faut qu'il soit réalisé par des personnels expérimentés.

Mots clés : angioscanner, coarctation aortique, enfant, hypertension artérielle.