

# Les coarctations de l'aorte de l'enfant d'âge scolaire

ECN Item 331 Souffle cardiaque chez l'enfant. *(arrêté du 8 avril 2013)*



**Dr Roland HENAINE**

**Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire**

**DFASM2 – Module CARDIOLOGIE**

**Année Universitaire 2013/2014**

# OBJECTIFS

---

- Comprendre la maladie
- Comment la diagnostiquer
- Comment la traiter
- Comment la surveiller

# PLAN

---

- Introduction et situation du sujet
- Physiopathologie
- Diagnostic
- Formes cliniques et évolutives
- Principes du traitement

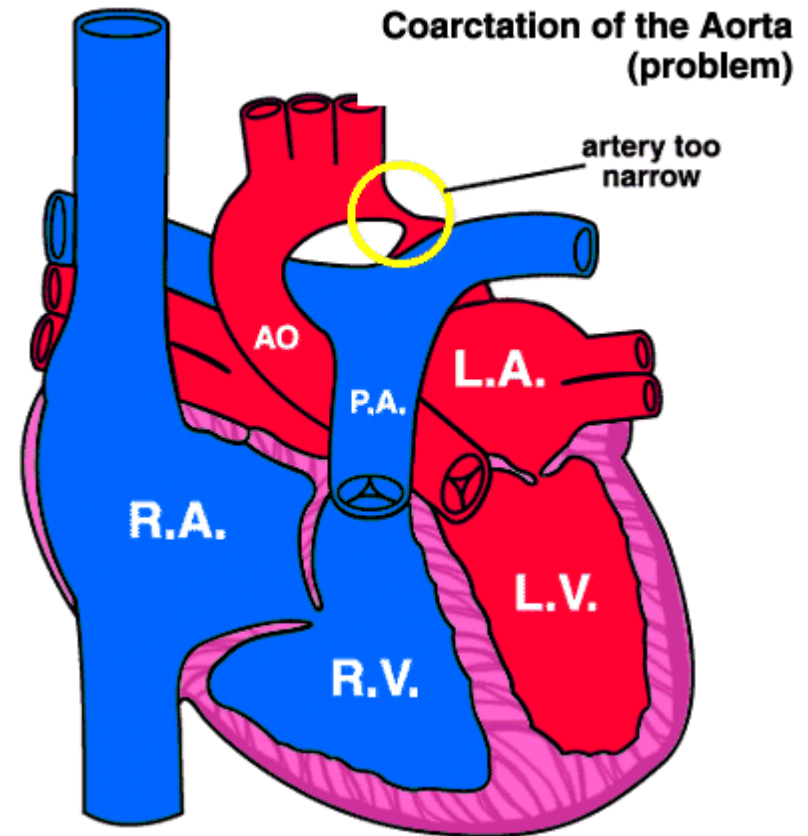
# Introduction

---

- 10% des cardiopathies congénitales
- Prédominance masculine (4/1)
- Associée au syndrome de Turner
- Associée à d'autres anomalies cardiaques
  - Du cœur G: mitrale, valve Ao (bicuspidie aortique), VG
  - CIV
  - Cardiopathies complexes
- Bon pronostic globalement si isolée

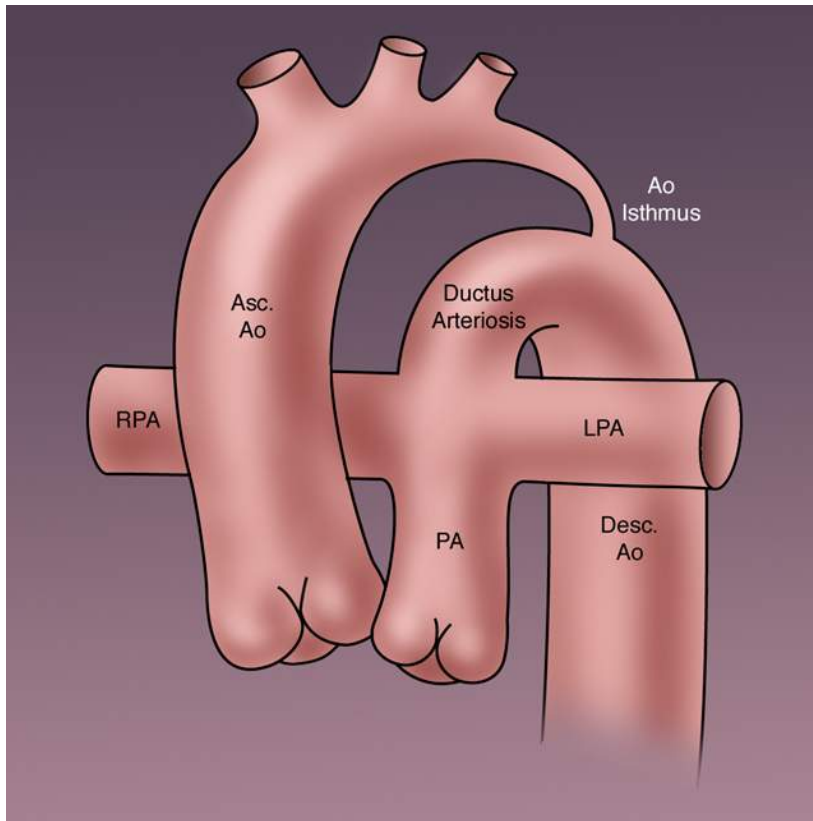
# Anatomie

- Sténose isthme Ao
- Préductale
- Hypoplasie Ao transverse
- Bicuspidie Ao 50%
- Anomalie Mitrale (RM)
- CIV ++
  - Membraneuse/musculaire
  - Unique/multiples

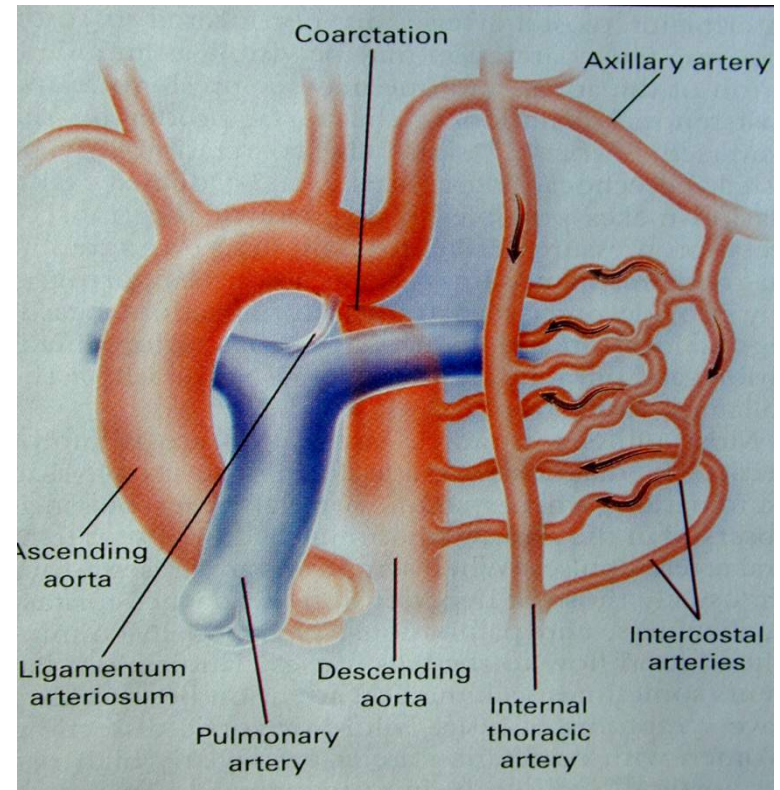


# Anatomie

## Forme néonatale



## Forme enfant et adulte



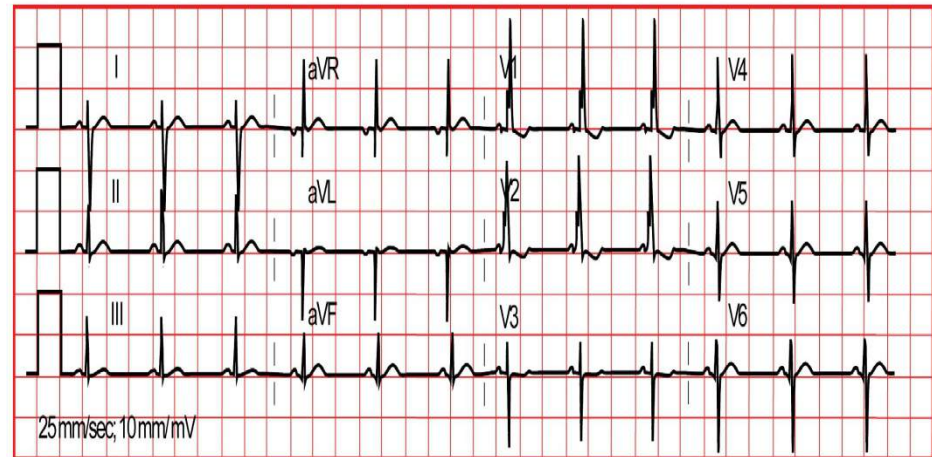
# Faisons la connaissance du petit Rafael

---

- Il a six ans
- Le médecin scolaire , en lui prenant la tension artériel est surpris , il est hypertendu
- Il est perplexe, il y a une asymétrie tensionnel des deux bras
- Il l'ausculte: il ya un souffle latérosternal G, irradiation dorsale
- Click protosystolique au FA (bicuspidie Ao?)
- Il palpe le pouls fémoraux: ils sont difficiles à trouver
- Pouls MS: frappés
- HTA aux MS
  - Gradient TA MS/MI
- Pouls intercostaux
- Thrill sus sternal
- Pas d'IC

# Il demande un ECG

- Signes d'HVG



- Devant ces éléments, il l'adresse en cardiopédiatrie après avoir expliqué aux parents et à Rafael ses doutes

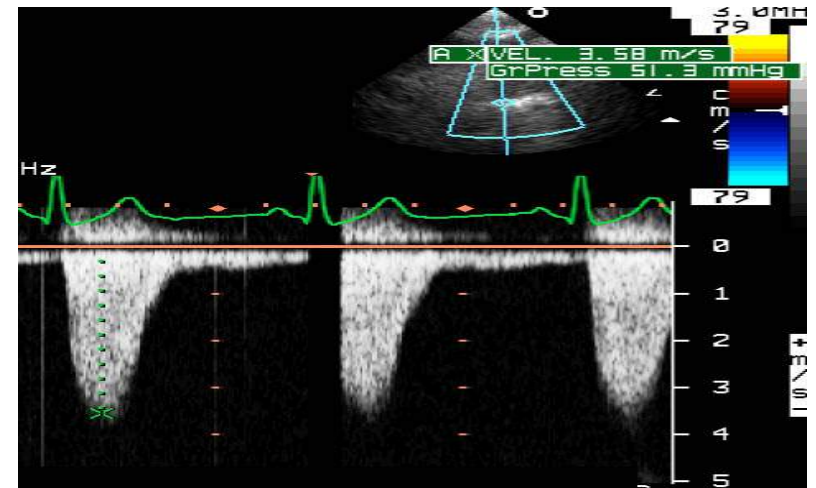
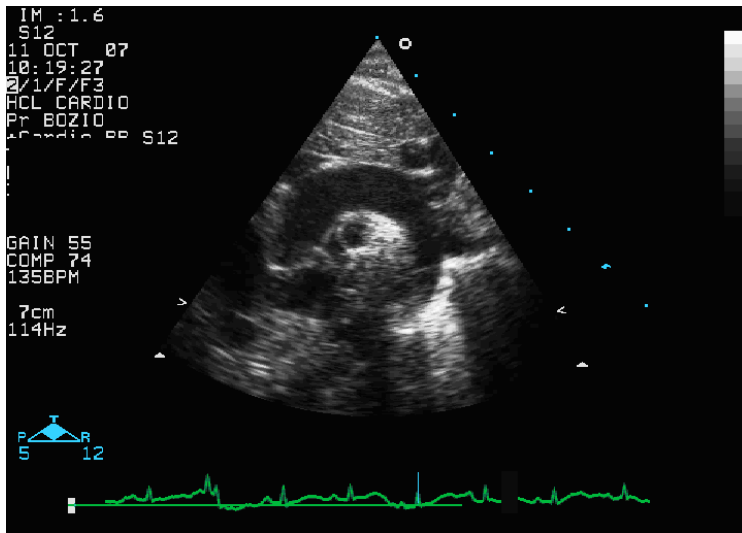


# Le cardiopédiatre va faire une Echographie<sup>9</sup>

---

- **Arche aortique**
- **Cœur gauche**
  - VG
  - Mitrale
  - Valve aortique: bicuspidie++
- **Anomalies associées**
  - CIV (s)
  - VCSG

# L'échographie



## Analyse

### Bidimensionnelle

### Mesure des diamètres de l'arche aortique

- Ao ascendante
- Ao transverse
- Ao isthmique
- Ao sous isthmique

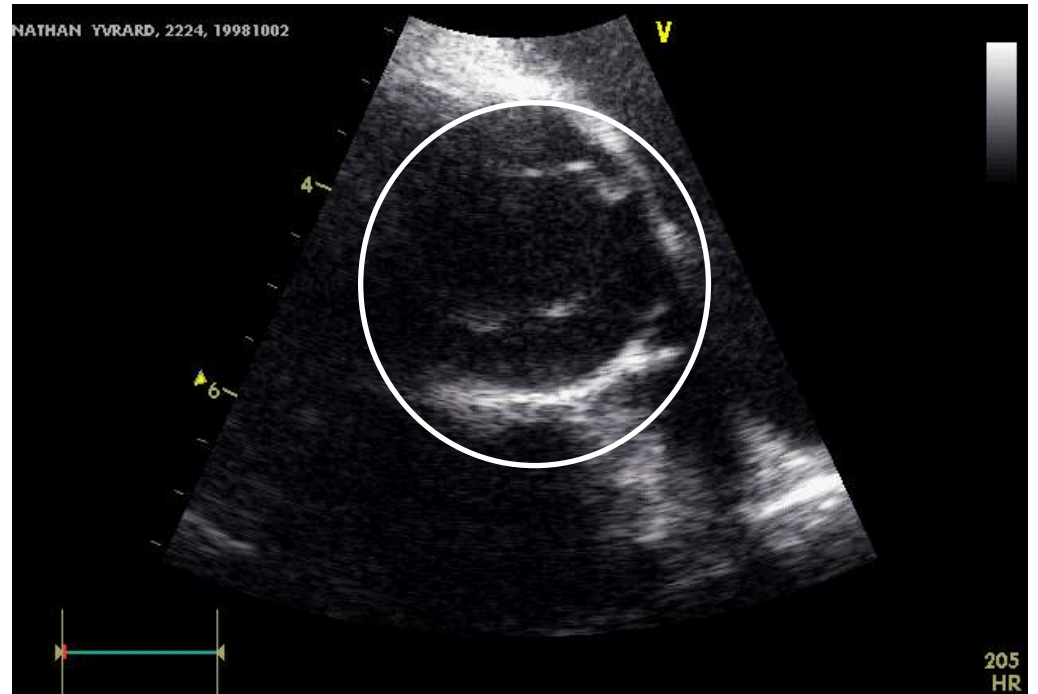
## Analyse

### Doppler continu

- Gradient max
- Gradient moyen
- Minoré si hypokinésie VG*
- Forme incomplète
- Flux systolique accéléré, prolongement diastolique*



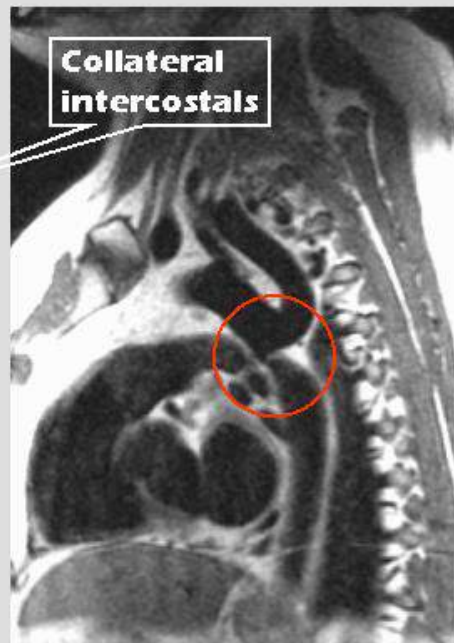
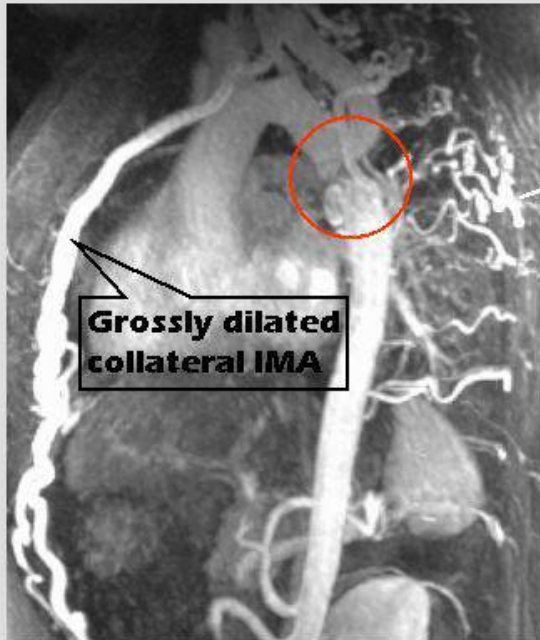
# L'échographie



# Rafael va avoir une Angio IRM

Complément à l'échodoppler cardiaque  
chez le grand enfant car collatérales+++

## Coarctation – MR angiography

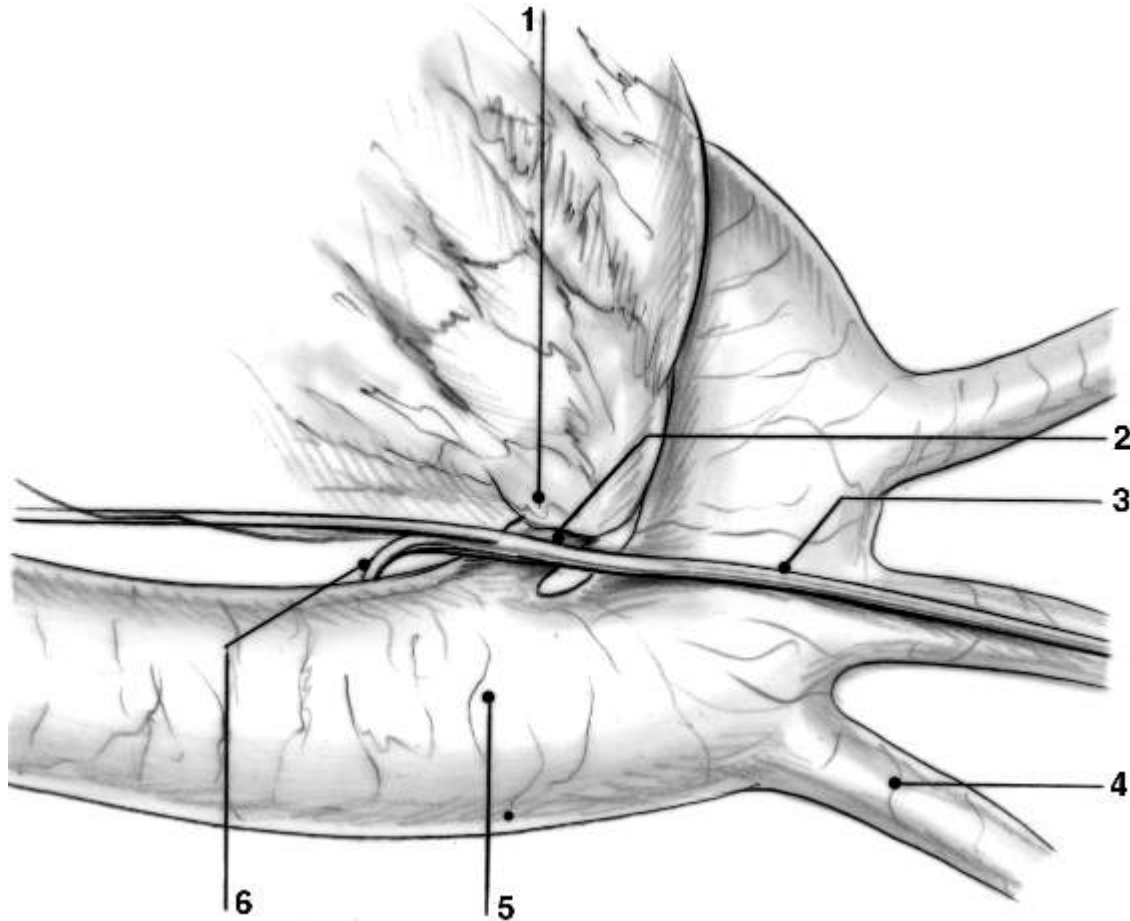


# Il faut opérer...

---

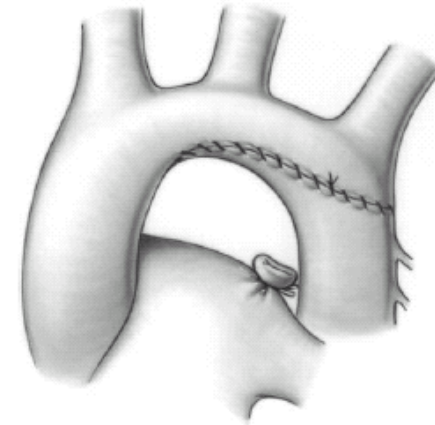
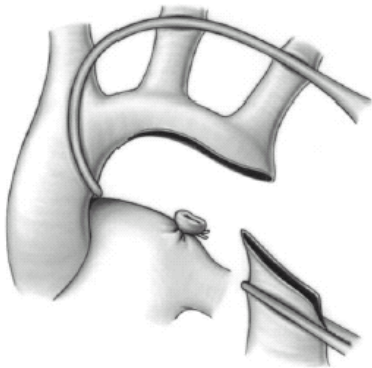
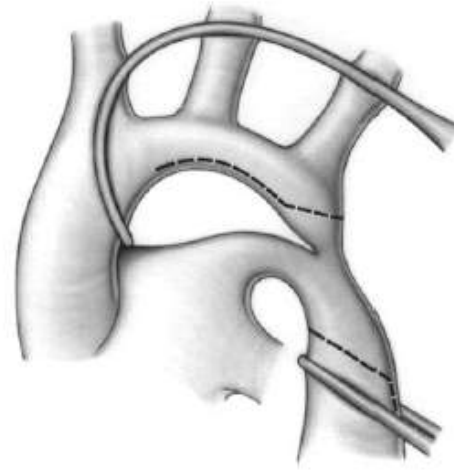
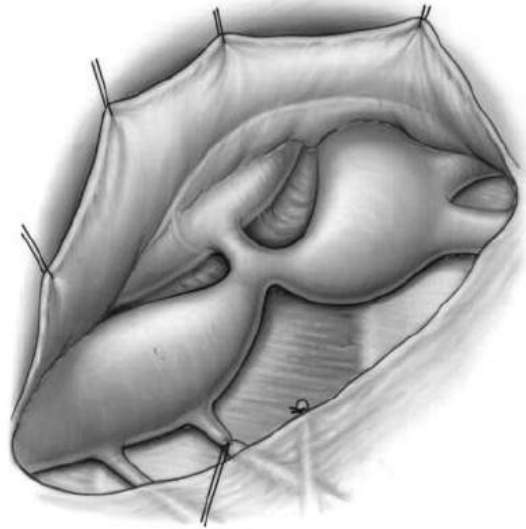
- Se discute la dilatation –stent
- Mais on préfère opérer , car à son âge ,il n'aura pas de matériel prothétique
- Pourquoi opérer: à cause de l'HTA, sachant qu'elle risque de ne pas régresser
- Et Rafael présente une sténose serrée avec prolongement diastolique

# Rappel d'anatomie chirurgicale



# La chirurgie: l'opération de Craford

- Thoracotomie postéro-latérale gauche



# Complications post opératoires

---

- **Immédiates**
  - Syndrome abdominal post coarctectomie
  - HTA
    - Béta-bloquants, IEC
  - Paralysie récurrent G
  - Paraplégie



# Complications post opératoires

---

- **Immédiates**
  - Syndrome abdominal post coarctectomie
  - HTA
    - Béta-bloquants, IEC
  - Paralysie récurrent G
  - Paraplégie

# L'HTA

---

- Habituelle si coarctation type adulte
- Persistance postopératoire possible, surtout si Crafoord tardif (> 2 ans)
- HTA de repos / HTA d'effort
- Monitoring systématique à distance
  - ECG d'effort

- **Risque majoré si**
  - Chirurgie précoce (< 1 mois): 25%
  - Forme anatomique hypoplasie Ao transverse
- **Diagnostic positif**
  - Clinique : gradient pouls et TA
  - EchoDoppler: flux systolodiast, grd moyen >20mmhg
  - IRM thoracique
  - Hémodynamique: grd pic à pic > 20mmhg
- **Délai:** < 1 an post-Crafoord dans 75% des cas

# Traitement de la resténose

## Angioplastie par voie percutanée artérielle fémorale

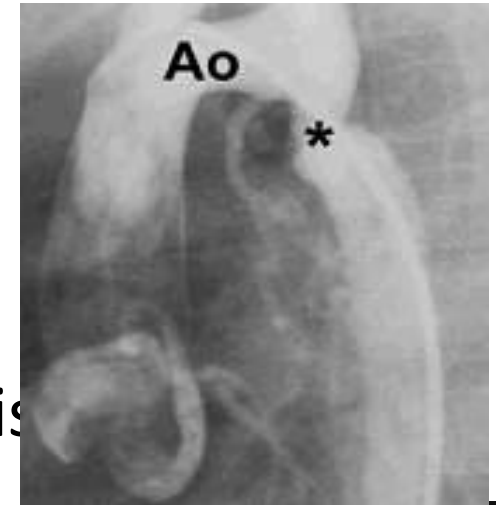
Dilatation sonde ballon

Dilatation + Stent

### Risques:

Thrombose A.fémorale chez le nourris  
< 1 an

Dissection aortique



# Rafael rentre chez lui après l'angioplastie

---

## **La première année: tous les 3 mois**

Détection de la resténose

Examen clinique, ECG, EchoDoppler

## **A distance: Tous les 1 à 2 ans**

Examen clinique, EchoDoppler

ECG d'effort

Si doute (sténose, anévrisme): IRM

## **Eviter les FRCV**

## **Surveillance de sa bicuspidie aortique!**

## **Et bravo pour son médecin scolaire!!**



## A RETENIR

- Cardiopathie fréquente
- Y penser devant une HTA, un souffle et /ou difficulté de palpation de pouls fémoraux
- Traitement chirurgical simple mais avec risque hémorragique du fait de la présence de collatérales
- Pathologie artérielle diffuse probable
  - HTA
  - Risque cardiovasculaire
- Suivi à distance prolongé
- Recherche et suivi de lésions associées notamment la bicuspidie aortique
-

# REFERENCES

---

## Pour en savoir plus:

**F Roubertie and all:** Coarctations aortiques et hypoplasies de l'arche, *EMC Thorax-42-761*

Y penser si ECN **souffles cardiaques chez l'enfant!!! Item 331** (*arrêté du 8 avril 2013*)

# Des questions?

Dr Roland HENAINE

*roland.henaine@chu-lyon.fr*

**Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire**

16/04/2014