

CAS CLINIQUE / CASE REPORT

RÉGRESSION SPONTANÉE DE LA COARCTATION DE L'AORTE CHEZ LE NOURRISSON

<http://www.lebanesemedicaljournal.org/articles/62-3/case1.pdf>

Ghassan CHEHAB¹, Tony ABDEL-MASSIH², Tarek SMAYRA³, Zakhia SALIBA¹

Chehab GH, Abdel-Massih T, Smayra T, Saliba Z. Régression spontanée de la coarctation de l'aorte chez le nourrisson. J Med Liban 2014 ; 62 (3) : 168-172.

Chehab GH, Abdel-Massih T, Smayra T, Saliba Z. Spontaneous regression of coarctation of the aorta in infant. J Med Liban 2014 ; 62 (3) : 168-172.

RÉSUMÉ • La coarctation de l'aorte thoracique chez les nouveau-nés et petits nourrissons est une malformation vasculaire sévère dans la majorité des cas et nécessitant une prise en charge rapide chirurgicale ou par cathétérisme interventionnel. À notre connaissance, et jusqu'à présent, aucun cas de coarctation de l'aorte n'a évolué spontanément vers une amélioration. Nous rapportons ici trois cas diagnostiqués chez de petits nourrissons où la coarctation, jugée modérée à l'examen clinique et/ou échographique, a évolué vers la régression partielle ou totale, en l'absence de toute prise en charge thérapeutique.

Mots-clés : imagerie, Liban, coarctation

INTRODUCTION

La coarctation de l'aorte est une malformation relativement fréquente en cardiologie infantile, son incidence est estimée à environ 4 (\pm 1) cas sur 10 000 naissances vivantes [1]. Au Liban, le pourcentage des coarctations de l'aorte chez des enfants indemnes de toute autre pathologie extracardiaque est estimé à 2,4% [2]. Selon l'âge, le décès peut survenir soit par défaillance cardiaque, en particulier durant la période néonatale, soit par endocardite infectieuse et hémorragie intracrânienne en raison de l'hypertension artérielle [3]. À notre connaissance, et jusqu'à présent, aucune publication n'a décrit une régression spontanée de la sévérité d'une coarctation de l'aorte.

Nous rapportons ici trois cas diagnostiqués chez trois petits nourrissons où la coarctation jugée modérée à l'examen clinique et/ou échographique a évolué, en l'absence de prise en charge thérapeutique, vers une amélioration voire une régression totale, tant clinique qu'échographique.

PREMIER CAS (IMAGERIE 1)

Karim, fils de parents non consanguins, né à terme et par césarienne – la 3^e pour sa mère de 36 ans – nous est adressé à l'âge de 40 jours après la découverte d'un souffle cardiaque. À l'examen clinique, il est asymptomatique, ne présentant aucun signe de défaillance cardiaque ; les pouls fémoraux ne sont pas palpables alors que les pouls radiaux sont très bien perçus ; la tension artérielle est de

ABSTRACT • Coarctation of the aorta in neonates and small infants is, in most cases, a severe congenital malformation and requires a rapid surgical treatment or interventional catheterization. To our knowledge, and so far, no cases of coarctation of the aorta have spontaneously improved. We report three cases of coarctation diagnosed in young infants and considered as moderate forms on physical exam and/or ultrasound study which evolved to partial or complete regression without any treatment.

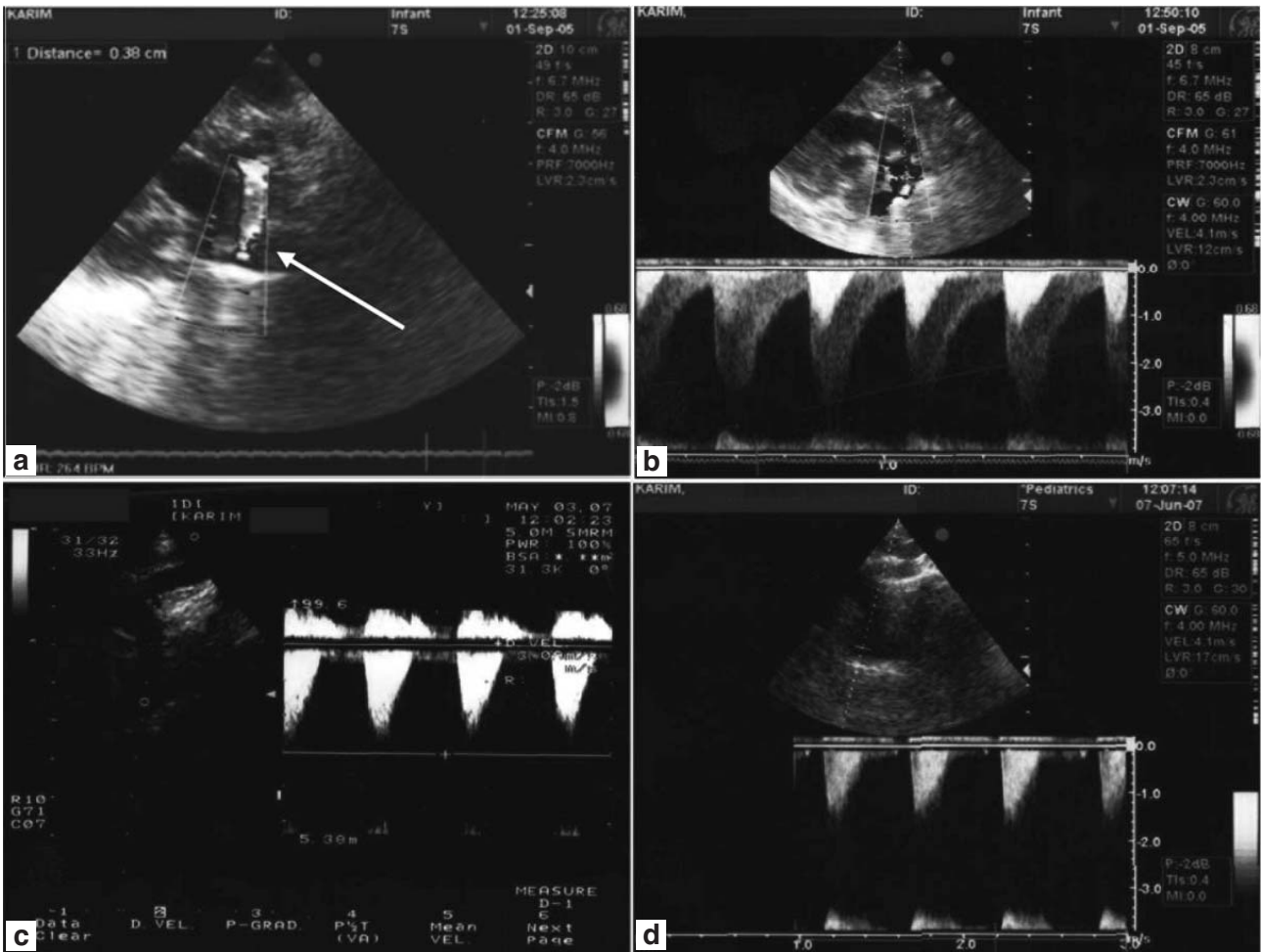
Keywords : imaging, Lebanon, coarctation

80/55 aux membres supérieurs et de 65/45 aux membres inférieurs (Dynamap); l'auscultation cardiaque décèle un souffle systolique de faible intensité dans la région intervertébroscapulaire gauche. Le diagnostic clinique d'une coarctation de l'aorte est ainsi posé et confirmé à l'échocardiographie Doppler montrant une coarctation isolée de l'aorte thoracique d'environ 3-4 mm, en aval de l'artère sous-clavière gauche, et évidence d'un flux systolique de 3 m/s avec prolongement diastolique, ainsi qu'un minuscule flux du canal artériel, le ventricule gauche n'étant ni hypertrophié, ni dilaté et ayant une bonne contraction.

En raison de la bonne tolérance de la pathologie et vu le très jeune âge du patient, il a été décidé de différer le traitement en donnant des conseils de surveillance aux parents avec contrôles clinique et échographique très rapprochés (hebdomadaires dans un premier temps).

Durant les mois qui ont suivi le diagnostic, le patient est resté asymptomatique avec l'apparition progressive des pouls fémoraux, sans chiffres tensionnels élevés aux membres supérieurs, et une diminution progressive du flux systolique mesuré au Doppler avec en particulier la disparition du prolongement diastolique. À l'âge de 22 mois, les chiffres tensionnels (enfant éveillé) sont de 90/60 aux membres supérieurs et 80/55 aux membres inférieurs, vitesse maximale = 1,6 m/s. La haute résolution spatiale du scanner multi-barrettes permet de visualiser une réduction au niveau de l'isthme correspondant à la coarctation connue qui présente un diamètre évalué à 8 mm environ, la sténose qui en résulte est très légère; on note par ailleurs une absence de développement de collatérales, les artères intercostales et mammaires internes sont fines.

Il a été décidé de poursuivre la surveillance.



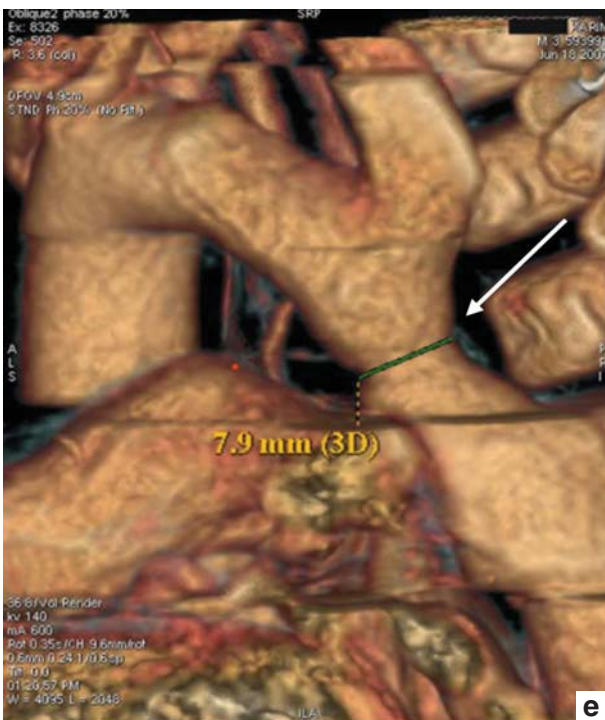
IMAGERIE 1

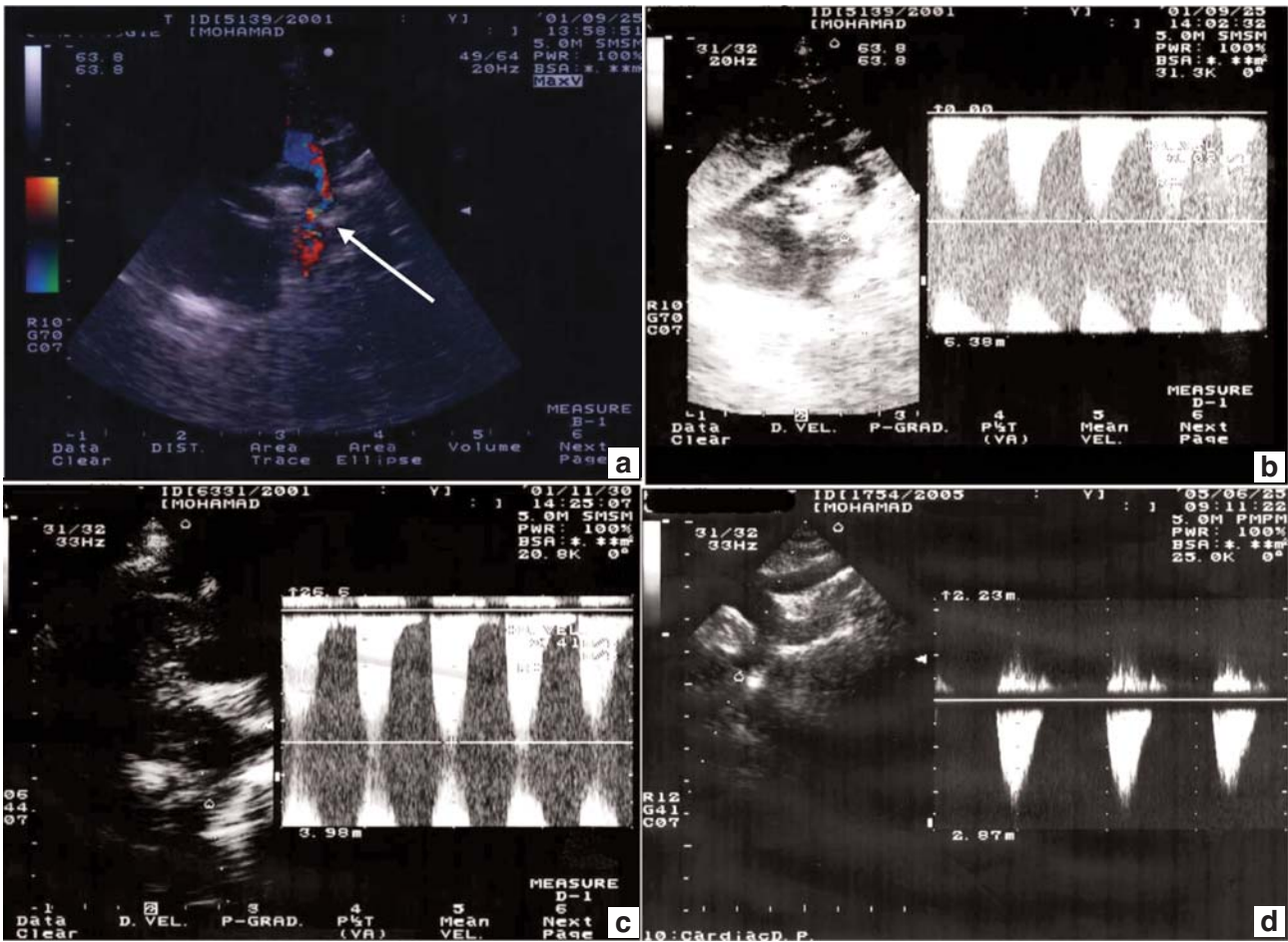
- a & b. Coarctation diagnostiquée à l'âge de 40 jours et mesurant 4 mm environ (flèche) et flux systolo-diastolique au Doppler continu avec pic systolique à 3 m/s et prolongement diastolique.
- c.. Contrôle Doppler à 18 mois : disparition du flux diastolique et réduction du pic systolique à 2,8 m/s.
- d. Contrôle Doppler à 20 mois : réduction du pic systolique à 1,6 m/s.
- e. CT-Scan 64 multi-barrettes à 22 mois : légère coarctation de 8 mm de diamètre (flèche) et absence de collatérales.

DEUXIÈME CAS (IMAGERIE 2)

Mohamad est un garçon âgé de 2 mois, second enfant de parents non consanguins, adressé pour souffle cardiaque.

L'examen clinique est normal en dehors de pouls fémoraux très faibles – alors que les pouls radiaux sont très bien perçus – et la présence d'un souffle cardiaque de faible intensité et mieux perçu dans la région intervertébroscapulaire gauche. La tension artérielle mesurée au Dynamap est de 80/55 aux membres supérieurs et de 60/45 aux membres inférieurs. L'échocardiographie-Doppler révèle une bicuspidie aortique non sténosante et non fuyante associée à une coarctation de l'aorte





IMAGERIE 2

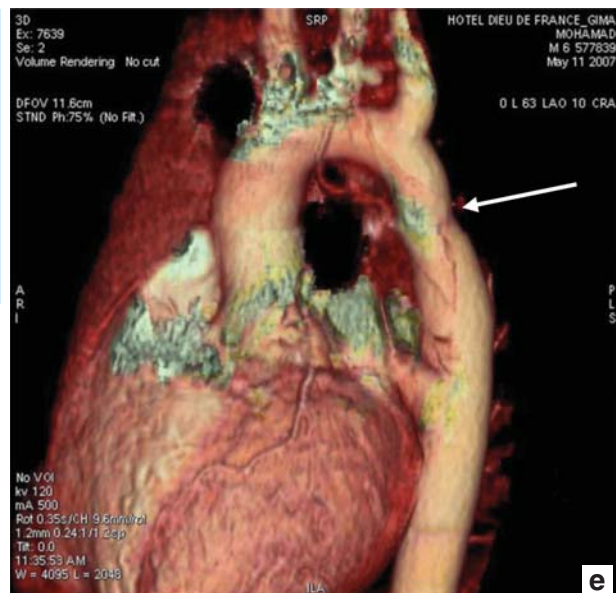
- a & b. Coarctation diagnostiquée à l'âge de 2 mois : la coarctation est visualisée en couleur (flèche) et au Doppler avec présence d'un pic systolique à 3,1 m/s et un prolongement diastolique.
- c. Contrôle Doppler à l'âge de 4 mois : le flux systolique mesure 2,4 m/s et disparition du prolongement diastolique.
- d. Contrôle Doppler vers l'âge de 4 ans : le flux systolique est normal.
- e. CT-Scan 64 multi-barrettes : Confirmation de la présence d'une très légère coarctation de l'aorte (flèche) et légère hypoplasie de la crosse aortique.

(CoA) juxta-ductale avec un flux systolique de 3,1 m/s et un prolongement diastolique; le ventricule gauche est normal.

Vu la bonne tolérance clinique et le jeune âge, il a été décidé de surveiller cet enfant.

L'évolution est marquée par l'apparition progressive des pouls fémoraux, faiblement perçus durant les premiers contrôles puis très bien palpés ensuite sans hypertension artérielle et un gradient de 7 mmHg entre les membres supérieurs et inférieurs.

À l'âge de 6 ans, l'échocardiographie révèle l'absence d'image de coarctation et un flux systolique normal à l'endroit de l'ancienne coarctation. La haute résolution spatiale du scanner multi-barrettes réalisé à cet âge montre une très légère CoA de l'aorte au niveau de



l'isthme, sans aucun signe d'obstruction en amont, en particulier, pas de dilatation de l'aorte ascendante ni de développement de voies de circulation collatérale.

Il a été décidé de surveiller épisodiquement ce patient.

TROISIÈME CAS (IMAGERIE 3)

Omar est un garçon de 5 semaines, deuxième enfant d'une mère âgée de 29 ans et de parents non consanguins et adressé pour souffle cardiaque et dyspnée.

À l'examen clinique, l'enfant est dyspnéique et tachypnéique, avec une légère hépatomégalie ; les pouls fémoraux sont mal perçus et le sont moins bien que les pouls radiaux. L'auscultation cardiaque identifie un souffle systolique précordial d'intensité 3/6 et la présence d'un souffle dans la région intervertébroscapulaire gauche. La tension artérielle systolique est de 90 aux membres supérieurs et de 65 aux membres inférieurs. L'échocardiographie Doppler visualise une communication interventriculaire de 4 mm de diamètre et de siège musculaire avec un gradient maximum ventricule gauche-ventricule droit de 40 mmHg traduisant une hypertension artérielle pulmonaire, une bicuspidie aortique non sténosante et non fuyante et une CoA juxta-ductale avec un flux systolique accéléré avec prolongement diastolique et un ventricule gauche normal.

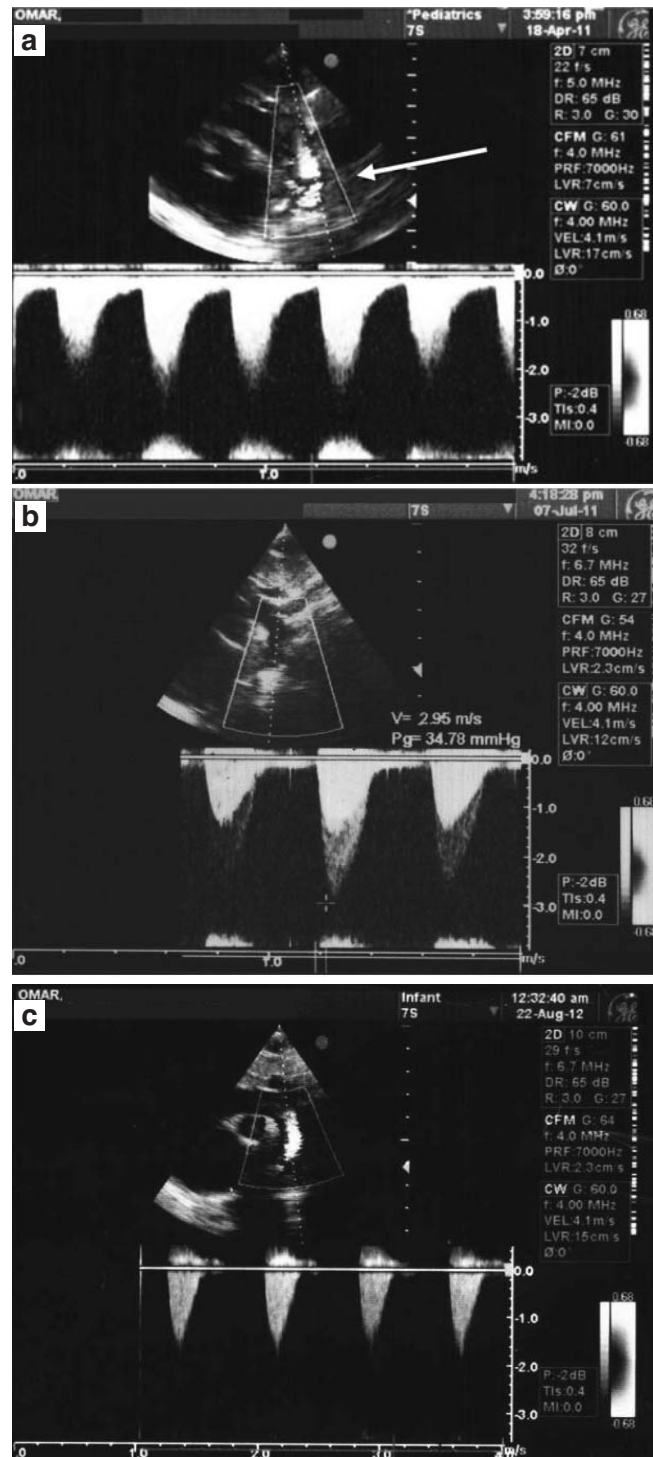
Devant la mauvaise tolérance clinique et les signes échographiques, il a été décidé de débiter un traitement digitalo-diurétique et un suivi hebdomadaire. Par la suite, les signes cliniques ont régressé jusqu'à disparaître totalement avec le renforcement des pouls fémoraux égalisant les pouls radiaux et la disparition du gradient tensionnel.

À l'âge de 17 mois, l'échocardiographie démontre l'absence de coarctation avec un flux systolique normal au site de l'ancienne coarctation et la persistance d'une petite communication interventriculaire restrictive avec un gradient maximum ventricule gauche-ventricule droit de 80 mmHg.

Il a été décidé de surveiller épisodiquement ce patient.

DISCUSSION

La coarctation de l'aorte (CoA) thoracique doit être diagnostiquée très tôt durant les premiers jours et semaines de vie en raison des complications cardiovasculaire précoces observées chez ces patients. Elle est souvent suspectée à l'examen clinique qui, à lui seul, doit poser le diagnostic : présence d'un souffle cardiaque, mais surtout une diminution voire l'absence de pouls fémoraux contrastant avec des pouls radiaux très bien perçus ou une hypertension artérielle. Le diagnostic est confirmé rapidement par échocardiographie-Doppler montrant souvent une hypoplasie de l'arc aortique ainsi qu'une bicuspidie aortique souvent associée. Habituellement, les nouveau-nés et nourrissons chez qui le diagnostic de CoA a été posé, bénéficient rapidement d'un traitement chirurgical qui comporte un risque de mortalité opératoire non négligeable, 6-7,4% selon plusieurs auteurs [4-6] et le risque d'hypertension artérielle est d'autant plus élevé que le patient a été opéré tardivement, au-delà de 1 an [6]. En plus, il y a un risque de paraplégie en raison notamment de l'absence de collatérales autour de la coarctation entraînant une chute de la tension artérielle lors du clampage



IMAGERIE 3

- Coarctation diagnostiquée à l'âge de 35 jours (flèche) et flux systolo-diastolique au Doppler continu avec pic systolique égal à 2,9 m/s et prolongement diastolique.
- Contrôle Doppler à 3 mois : disparition du flux diastolique et pic systolique égal à 2,9 m/s.
- Contrôle Doppler à 18 mois : réduction du pic systolique à 1,8 m/s.

de l'aorte. D'autres équipes optent pour l'angioplastie transluminale par ballonnet avec des résultats jugés très satisfaisants [7]. Giuffre *et al.* [8] ont récemment rapporté leur expérience sur le moment chirurgical de la réparation de la coarctation légère à modérée de l'aorte, et démontré que les patients opérés entre 3 jours et 12 ans ne présentaient aucune différence sur le devenir dans les cinq années postopératoires. Nos trois patients remplissaient les critères d'une coarctation modérée et repousser la date d'un traitement invasif (chirurgical ou par cathétérisme cardiaque) n'a pas été, à notre avis, une décision hasardeuse d'autant plus qu'ils bénéficiaient d'une surveillance étroite.

Ainsi, les coarctations diagnostiquées chez les très petits nourrissons ne nécessitent donc pas toutes une prise en charge rapide d'autant plus que les risques de re-coarctation en cas de chirurgie et de complications locales en cas d'angioplastie percutanée par ballonnet doivent rester présents à l'esprit.

Nos trois observations plaident en faveur de cette surveillance à laquelle nous avons procédé, et ce d'autant plus que le risque d'hypertension artérielle apparaît surtout chez les patients opérés après l'âge de 1 an [6].

Ces trois cas ont bénéficié d'une simple surveillance clinique et échographique régulière car nous avons jugé d'une part, que nos patients n'étaient pas en situation critique ou, du moins, ne risquaient pas de le devenir car les contrôles étaient très rapprochés, et d'autre part, que si une chirurgie était décidée, elle comportait un risque majeur de complications en raison de l'absence éventuelle d'une circulation collatérale suffisamment développée. Un traitement médical n'a pas été instauré sauf chez l'un d'eux, en raison de la bonne tolérance clinique et l'absence de retentissement clinique et échographique, en particulier un ventricule gauche normal, l'absence de ducto-dépendance et, enfin, l'absence de cardiopathie associée et sévère. Notre attitude ne peut être jugée excessive, d'autant que certaines équipes repoussent la date de la chirurgie chez des nourrissons ayant une coarctation isolée car un certain nombre de ces enfants s'améliorent par suite du développement progressif de la circulation collatérale et le traitement chirurgical n'est réalisé qu'à l'âge scolaire [9].

Comment expliquer cette amélioration chez nos trois patients? Est-ce par augmentation du débit sanguin, par augmentation de la masse sanguine et/ou parce que l'aorte possède une certaine élasticité qui lui permet de s'adapter à cette augmentation? Ces coarctations ne seraient-elles pas plutôt légères que modérées surtout que le gradient tensionnel membres supérieurs/membres inférieurs ne dépassait pas les 20 à 25 mmHg? Un petit canal artériel juxta-ductal ne participerait-il pas au prolongement diastolique que ces enfants avaient par effet de "vol" vasculaire?

Au total, nos trois observations doivent inciter à être plus prudent quant à la date de l'intervention sur les tout petits nourrissons avec CoA, qui sont asymptomatiques sans retentissement échographique en l'absence d'une autre cardiopathie associée, sévère ou minime, et n'interférant pas dans la pathophysiologie de la CoA telle une large communication interventriculaire et avec surveillance échographique rapprochée. Au départ, nous avons adopté cette attitude de surveillance dans le but de gagner du temps pour permettre à la circulation collatérale de se développer si une solution chirurgicale était adoptée, et de réduire d'autre part le risque de re-coarctation ou les risques locaux d'angioplastie transluminale susceptibles de survenir lorsque l'intervention serait réalisée plus tard sur ces enfants plus grands.

En conclusion, et à notre avis, le temps de l'intervention doit rester une des priorités dans la décision finale. Quand opérer un petit nourrisson avec CoA doit répondre à une question primordiale: *Y a-t-il urgence à traiter ces enfants?*

RÉFÉRENCES

1. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1890-900.
2. Chehab G, Chedid P, Saliba Z, Bouvagnet P. Congenital cardiac disease and inbreeding: specific defects escape higher risk due to parental consanguinity. *Cardiol Young* 2007; 17: 414-22.
3. Rosenthal E. Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or life long disease process? *Heart* 2005; 91: 1495-502.
4. Høimyr H, Christensen TD, Emmertsen K et al. Surgical repair of coarctation of the aorta: up to 40 years of follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 30: 910-16.
5. Zehr KJ, Gillinov AM, Redmond JM et al. Repair of coarctation of the aorta in neonates and infants: a thirty-year experience. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 33-41.
6. Seirafi PA, Warner KG, Geggel RL, Payne DD, Cleveland RJ. Repair of coarctation of the aorta during infancy minimizes the risk of late hypertension. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 1378-82.
7. Walhout RJ, Lekkerkerker JC, Ernst SM, Hutter PA, Plokker TH, Meijboom EJ. Angioplasty for coarctation in different aged patients. *Am Heart J* 2002; 144: 180-6.
8. Giuffre M, Ryerson L, Chapple D, Crawford S, Harder J, Leung AK. Nonductal dependent coarctation: a 20-year study of morbidity and mortality comparing early-to-late surgical repair. *J Natl Med Assoc* 2005; 97: 352-6.
9. Morriss MJ, McNamara D. Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. In: Garson A, Bricker JT, Fischer D, Neish S. *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*, Vol 1, 2nd ed., Baltimore: Williams and Wilkins, 1998: 1332-3.