

# ÉVOLUTION NATURELLE D'UNE COARCTATION DE L'AOORTE DE L'ENFANT

DUTILLEUX T (1, 2), FARHAT N (1), BRUYÈRE P-J (3), SEGHAÏE M-C (1)

**RÉSUMÉ :** La coarctation de l'aorte est une cardiopathie fréquente qui se présente sous deux formes distinctes, celle du nourrisson et celle du grand enfant ou de l'adulte. La première, plus fréquente, se manifeste de façon aiguë par une défaillance cardiaque, voire un choc cardiogénique alors que la seconde est d'évolution lente et paucisymptomatique. Pour cette raison, elle reste habituellement méconnue jusqu'à l'apparition d'une hypertension artérielle ou d'une cardiomyopathie hypertrophique symptomatique. Nous rapportons le cas d'un garçon présentant initialement des structures aortiques de petit calibre chez qui l'évolution d'une coarctation de l'aorte a pu être documentée de façon précise sur une période de 10 ans. L'échocardiographie bidimensionnelle et Doppler répétée a permis de montrer le développement de la sténose de l'isthme aortique alors que le patient ne présente pas de signes d'appel cliniques. Il bénéficiera de l'angioplastie au ballon de l'isthme aortique et de la mise en place d'un stent. Ce cas met en avant l'importance d'un suivi rigoureux des patients chez qui une anomalie, même très légère, de l'arc aortique est mise en évidence dans la petite enfance de façon à ne pas méconnaître une coarctation de l'aorte qui conditionne la morbidité de l'adulte de façon significative.

**MOTS-CLÉS :** *Coarctation de l'aorte - Enfant - Adulte - Angioplastie au ballon - Implantation d'un stent*

## NATURAL COURSE OF AN AORTIC COARCTATION IN A CHILD

**SUMMARY :** Aortic coarctation is a frequent congenital heart disease that presents in form of two entities, the infant type and the child or adult type. The infant type is the most frequent and manifests acutely by heart failure or shock. The second one shows a slow and progressive course with no or few initial symptoms. For that reason, the diagnosis is usually missed until symptomatic arterial hypertension or hypertrophic cardiomyopathy develop. We report the case of an initially asymptomatic boy in whom the development of an aortic coarctation could be precisely documented over a period of 10 years by repeated bidimensional and Doppler echocardiography. The patient underwent successful balloon angioplasty of the aortic isthmus and stent implantation. This case points out the importance of strict follow-up in any young child in whom an even mild anomaly of the aortic arch is detected. This is critical in order not to miss an aortic coarctation that influences significantly morbidity in adulthood.

**KEYWORDS :** *Aortic coarctation - Children - Adults - Balloon angioplasty - Stent implantation*

## INTRODUCTION

La coarctation de l'aorte représente 5 à 8 % des cardiopathies congénitales. Dans sa forme classique, elle est caractérisée par un rétrécissement de l'arc aortique distal, en aval du départ de l'artère sous-clavière gauche. Elle est, par ailleurs, considérée comme une aortopathie en raison des anomalies de sa paroi vasculaire (1, 2). La coarctation de l'aorte est fréquemment associée à d'autres malformations cardiaques, comme la bicuspidie aortique, la sténose valvulaire ou sous-valvulaire aortique, une anomalie de la valve mitrale ou une communication inter-ventriculaire. Elle peut rentrer dans le cadre d'un complexe de Shone qui associe des lésions obstructives étagées du cœur gauche. On la retrouve, par ailleurs, dans le cadre d'anomalies syndromiques comme le syndrome

d'Ulrich-Turner (1). Les formes isolées sont plus rares, ne touchant qu'environ 1 nouveau-né sur 2.500 (2).

À côté de la forme critique du nouveau-né et du nourrisson qui, non connue à la naissance, se manifeste par une défaillance cardiaque aiguë, la coarctation isolée de l'enfant, d'évolution progressive et peu symptomatique, est diagnostiquée tardivement dans l'enfance, voire à l'âge adulte (3).

## CAS CLINIQUE

Nous rapportons le cas d'un enfant actuellement âgé de 13 ans chez qui un bilan cardiologique est réalisé à l'âge de 2,5 ans pour mise au point de souffle cardiaque et essoufflement à l'effort. À ce moment, l'examen clinique montre un surpoids, une pression artérielle normale, des pouls périphériques amples et symétriques. Le souffle cardiaque est de type fonctionnel. Le bilan échocardiographique initial montre néanmoins un anneau valvulaire aortique de petit calibre (Z score : -2) sans accélération de flux au niveau de la valve aortique qui est tricuspide, un diamètre de l'aorte ascendante, de l'arc aortique et de l'isthme aortique respectivement

(1) Service de Pédiatrie, Cardiologie pédiatrique, CHU Liège, Belgique.

(2) Klinik für Kinderkardiologie, Universitätsklinikum Aachen, Allemagne.

(3) Service d'Imagerie médicale, CHU Liège, Belgique.

normal pour l'âge (Z score : -1), mais une accélération de flux au niveau de l'isthme aortique (2,9 m/seconde) sans composante diastolique (Figure 1 A-B).

Comme l'enfant est cliniquement stable, le bilan cardiologique est contrôlé, initialement annuellement, puis 2 fois par an. À l'âge de 5,5 ans, apparaissent des signes échocardiographiques de coarctation de l'aorte, avec double profil du flux systolique dont la vitesse est augmentée (3 m/seconde) et apparition d'une composante diastolique au niveau de l'isthme aortique (Figure 1 C-D). L'anneau aortique montre une croissance normale, mais la sténose isthmique est en majoration (Z score : < -3).

À l'âge de 8,5 ans, le patient présente un souffle systolique paravertébral gauche et une différence de pression artérielle systolique de 10 mmHg entre les membres supérieurs et inférieurs. La pression artérielle systolique est de 125/59 mmHg au bras droit. On ne note aucune différence d'intensité des pouls périphériques. À l'âge de 9 ans, l'enfant bénéficie d'un angio-scanner thoracique qui confirme la présence d'une coarctation de l'aorte avec un degré de sténose estimé à 67 % (Figure 2 A-B). En discussion collégiale, l'attitude attentiste est préco-

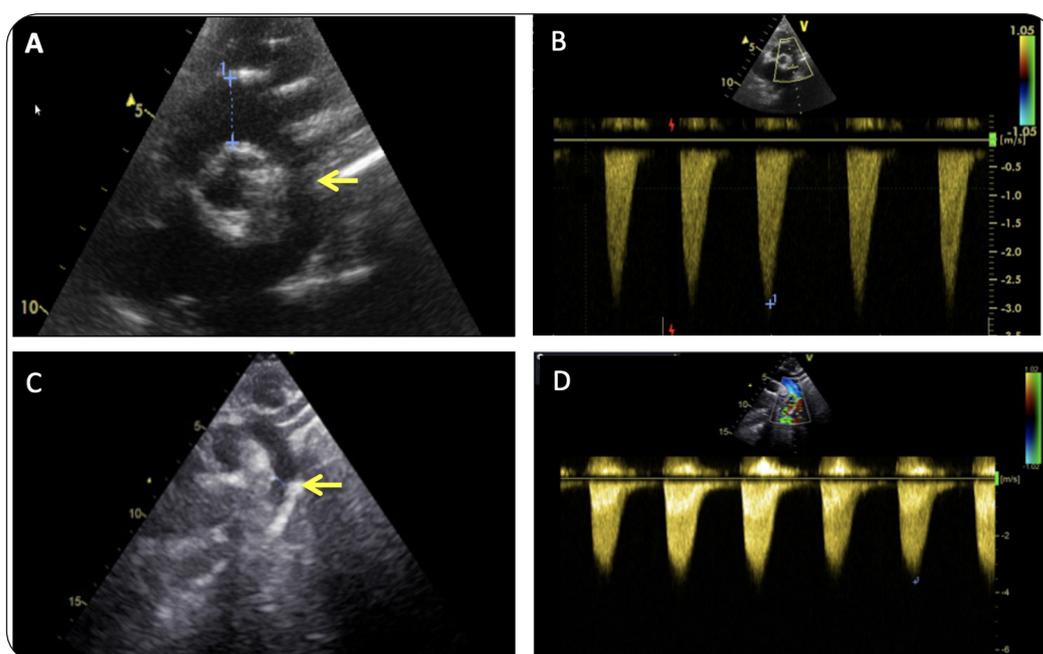
nisée en raison de la stabilité clinique de l'enfant et de la perspective du traitement percutané ultérieurement. À l'âge de 12 ans, le patient bénéficie d'une angioplastie percutanée avec mise en place d'un Cheatham platinum (CP) stent (NuMED®, Hopkinton, NY), 34 mm dilaté à un diamètre de 17 mm dans l'isthme aortique (Figure 3 A-B). L'évolution ultérieure sera favorable avec, en particulier, une pression artérielle normale.

Néanmoins, la vitesse de flux mesurée à hauteur du stent (4 m/seconde) rend probable, à moyen terme, l'indication d'une nouvelle dilatation du stent.

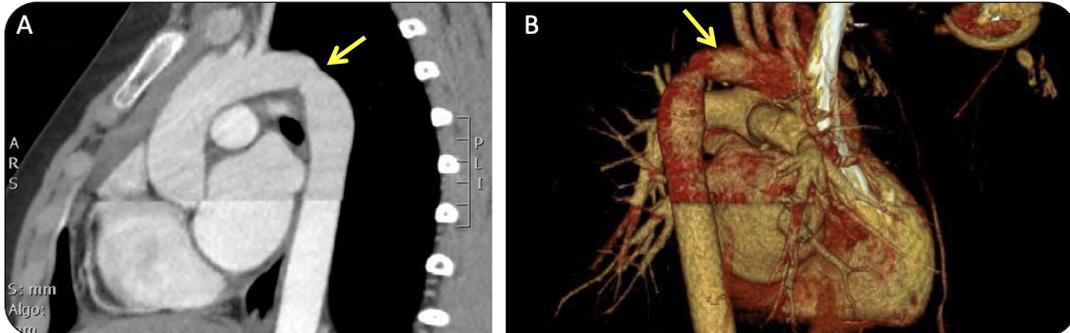
## DISCUSSION

La coarctation de l'aorte est une malformation congénitale caractérisée par une sténose de l'arc aortique distal, en dessous du départ de l'artère sous-clavière gauche. Cette anomalie est due à un épaississement de la média et une prolifération de l'intima de la paroi aortique dont l'étiologie n'est pas connue avec certitude, mais qui implique certainement des anomalies géniques (1).

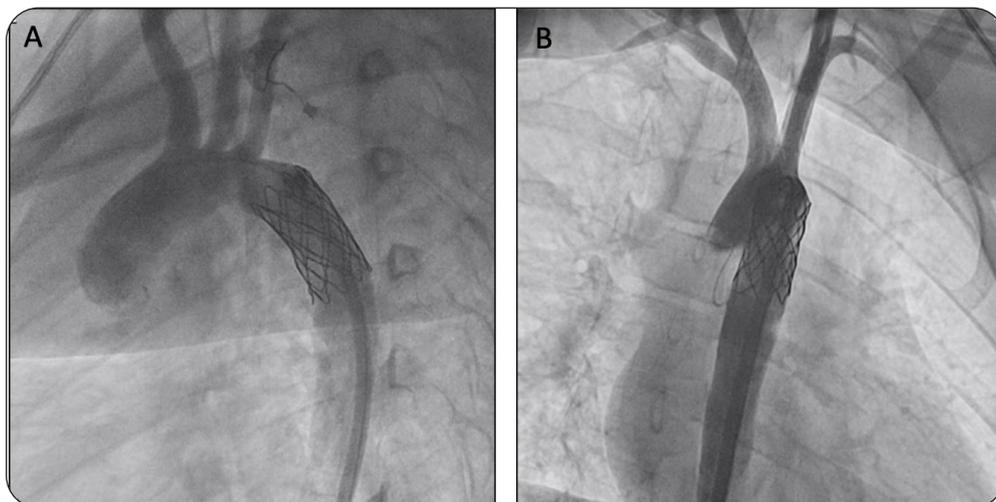
**Figure 1.** Échocardiographie bidimensionnelle mettant en évidence l'arc aortique avec isthme intact (flèche) du patient âgé de 2,5 ans (A). Le flux étudié au niveau de l'isthme aortique par Doppler continu est accéléré (3 m/seconde), mais sans composante diastolique (B). Le même examen réalisé à l'âge de 8,5 ans montre la sténose de l'isthme aortique (flèche) (C) et le double flux systolique accéléré (4 m/seconde) se prolongeant en diastole (D)



**Figure 2.** (A) Angio-scanner thoracique, coupe sagittale, montrant la coarctation de l'aorte chez l'enfant âgé de 9 ans (flèche). (B) Angio-scanner thoracique, reconstruction 3D. Vue postérieure montrant la coarctation de l'aorte (flèche).



**Figure 3.** Angiographie de l'aorte montrant la position correcte du stent se projetant dans l'isthme aortique dilaté. (A) Vue latérale. (B) Vue antéro-postérieure.



La coarctation de l'aorte peut être préductale, juxtaductale ou post-ductale en fonction de sa localisation par rapport à l'émergence du canal artériel.

La forme préductale est la forme infantile que l'on rencontre le plus fréquemment chez le nouveau-né ou le jeune nourrisson, souvent en association avec une hypoplasie de l'arc aortique et avec d'autres malformations cardiaques ou extra-cardiaques (2).

La forme infantile se manifeste cliniquement de façon aiguë par une défaillance cardiaque sévère, voire un choc cardiogénique, dans les jours ou les semaines qui suivent la naissance dès lors que le canal artériel permettant, dans cette situation pathologique, la perfusion de l'aorte descendante, se ferme.

La forme du grand enfant est habituellement juxtaductale ou post-ductale et initialement peu sévère. La paucité des signes cliniques fait que le diagnostic est habituellement retardé et posé à l'occasion d'un bilan pour hypertension artérielle systémique chez l'enfant en âge scolaire, voire chez l'adulte (3). Non traitée, la coarctation de l'aorte de l'enfant est source d'une morbidité significative en raison des répercussions de l'hypertension artérielle systémique et de la surcharge en pression consécutive du ventricule gauche, entraînant un remodelage pathologique du myocarde (4).

Le diagnostic de la coarctation de l'aorte peut être suspecté cliniquement si une différence d'amplitude des pouls et de pression artérielle aux membres supérieurs et inférieurs est objectivée. L'échocardiographie permet d'identifier le rétrécissement de l'arc aortique distal et

l'accélération de flux systolique à cette hauteur. De façon typique, l'étude du flux par la technique Doppler en continu identifie un double profil avec flux lent pré-sténotique et flux accéléré post-sténotique se prolongeant en diastole (2, 4). En raison de l'imprécision de l'image échographique de l'arc aortique chez le grand enfant, une résonance magnétique nucléaire cardiaque, ou un angio-scanner thoracique, sera obligatoirement réalisée (2).

Le traitement de la coarctation de l'aorte isolée de l'enfant fait appel à une intervention percutanée si la taille du patient et l'anatomie de l'aorte le permettent. L'angioplastie au ballon s'associe à la mise en place d'un stent couvert de façon à assurer l'intégrité du vaisseau en cas de fissure de la paroi aortique. Ce traitement procure un taux de succès de plus de 85 % (5). Le stent est dilatable et permet d'ajuster le diamètre de l'isthme à la croissance de l'enfant (6, 7). Chez l'enfant de poids insuffisant ou chez qui l'anatomie de l'arc aortique ne se prête pas à l'angioplastie, la résection chirurgicale de la sténose avec suture bout-à-bout sera proposée et réalisée par thoracotomie latérale gauche (8).

Les patients ayant bénéficié d'une cure chirurgicale de coarctation aortique ou de la dilatation de la sténose avec mise en place d'un stent gardent, éventuellement, une hypertension artérielle systémique comme séquelle à long terme. Celle-ci est le résultat d'une dysfonction endothéliale et pourra nécessiter un traitement (9). Il est important de rappeler que ces patients ont un risque de mortalité accru après la 3<sup>ème</sup> décennie, par rapport à la population normale (4).

## IMPLICATIONS CLINIQUES

Ce cas illustre l'importance d'un suivi approprié pour tout enfant chez qui les structures aortiques apparaissent de taille inférieure à la norme pour la surface corporelle, ou chez qui la vitesse de flux systolique au niveau de l'arc aortique distal est accélérée, même en l'absence de composante diastolique de ce flux. Il est capital de ne pas méconnaître une coarctation de l'aorte chez l'enfant, car elle conditionne la morbidité de l'adulte de façon significative.

## CONCLUSION

Ce cas documente l'évolution naturelle, sur une période de 10 ans, d'une coarctation de l'aorte chez un enfant chez qui les signes cliniques typiques, tels que la différence d'amplitude des pouls aux membres inférieurs par rapport aux membres supérieurs et la différentielle de pression artérielle, étaient initialement absents. Par ailleurs, il documente l'indication de réaliser une imagerie précisant l'anatomie exacte de l'arc aortique et les résultats favorables de l'angioplastie de l'aorte avec mise en place d'un stent couvert dans la région isthmique. Le suivi post-interventionnel à long terme est indispensable en raison de la possibilité de développement d'une hypertension artérielle.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Kim YY, Andrade L, Cook SC. Aortic coarctation. *Cardiol Clin* 2020;**38**:337-51.
2. Bhatt AB, Lantin-Hermoso MR, Daniels CJ, et al. Isolated coarctation of the aorta: current concepts and perspectives. *Front Cardiovasc Med* 2022;**9**:817866.
3. Geggel RL. Coarctation of the aorta: delay in diagnosis and referral basis from infancy to adulthood. *J Pediatr* 2022;**242**:57-62.
4. Chetan D, Mertens LL. Challenges in diagnosis and management of coarctation of the aorta. *Curr Opin Cardiol* 2022;**37**:115-22.
5. Eriksson P, Pihkala J, Jensen AS, et al. Transcatheter intervention for coarctation of the aorta: a nordic population-based registry with long-term follow-up. *JACC Cardiovasc Interv* 2023;**16**:444-53.
6. Kasar T, Erkut O, Tanidir IC, et al. Balloon-expandable stents for native coarctation of the aorta in children and adolescents. *Medicine (Baltimore)* 2022;**101**:e32332.
7. Bambul Heck P, Fayed M, Hager A, et al. Sequential dilation strategy in stent therapy of the aortic coarctation: a single centre experience. *Int J Cardiol* 2021;**331**:82-7.
8. Bakhshaliyev S, Genç SB, Çitoğlu G, et al. Isolated coarctation repair through a left thoracotomy in children. *Cardiol Young* 2022;**15**:1-6.
9. Sendzikaite S, Sudikiene R, Lubaua I, et al. Antihypertensive therapy of late arterial hypertension in children following successful coarctation correction. *J Hypertens* 2022;**40**:2476-85.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Pr Seghaye M-C, Service de Pédiatrie, CHU Liège, Belgique.  
Email : mcseghaye@chuliege.be