

Coarctation de l'Aorte chez le nouveau-né : A propos de 27 cas.

J.Methlouthi, N.Mahdhaoui, A.Wardeni, M.Bellaleh, H.Ayech, I.Naffeti¹,
A Mahdhaoui², S.Mougou³, S.Nouri, H.Séboui.

Service de Néonatalogie, CHU F Hached, Sousse

¹Service de cardiologie, CHUF Hached, sousse

²Service de cardiologie, CHU Sahloul, Sousse

³Service de cytogénétique, CHU F Hached, Sousse

Etude descriptive, portant tous les cas de coarctation de l'aorte diagnostiqués et confirmés en période anténatale ou néonatale, sur une période de 12 ans, dans le service de néonatalogie de Sousse.

Résumé :

Introduction : La coarctation de l'aorte représente 5-7% des cardiopathies congénitales. Le diagnostic précoce, au mieux anténatal, est capital afin améliorer le pronostic. L'objectif de cette étude est d'analyser les aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs des coarctations de l'aorte en période néonatale.

Matériel et méthodes : Etude descriptive, portant tous les cas de coarctation de l'aorte diagnostiqués et confirmés en période anténatale ou néonatale, sur une période de 12 ans, dans le service de néonatalogie de Sousse.

Résultats : 27 nouveau-nés avaient une coarctation de l'aorte soit une fréquence de 6.47% parmi les malformations cardiaques et une incidence de 0,16 ‰ naissances vivantes. Le diagnostic a été évoqué en anténatal chez un seul cas. La symptomatologie clinique évocatrice d'une cardiopathie congénitale était dominée par des signes d'insuffisance circulatoire et des signes de détresse respiratoire isolés et inexplicables par une cause pulmonaire. L'échographie cardiaque a permis de poser le diagnostic de la coarctation chez 23 nouveau-nés. La mortalité pré-opératoire était de 35%. Elle était imputée à la cardiopathie dans 71.4% des cas. Les 20 malades ayant survécu ont été opérés. La mortalité post-opératoire était de 35% avec une mortalité totale de 51.8%. Le taux de recoarctation parmi les survivants était de 30.8%.

Conclusion : Le pronostic des coarctations de l'aorte chez le nouveau-né est réservé dans notre établissement. Il pourrait être amélioré grâce aux progrès réalisés dans le développement des moyens diagnostiques et thérapeutiques.

Abstract:

Background : Coarctation of the aorta represents 5-7% of all congenital heart diseases. Early, at best, prenatal diagnosis permits to improve prognosis. The objective of this study is to analyze epidemiological, clinical, therapeutic aspects as well as outcome of the constrictions of the aorta in neonatal period.

Methods : We conducted a descriptive study, enrolling all the patients with constriction of the aorta diagnosed and confirmed in prenatal or neonatal period, over 12 years, in the department of neonatology of Farhat Hached teaching hospital (Sousse).

Results : Twenty seven newborns had a constriction of the aorta representing 6.47% of congenital cardiac malformations with an incidence of 0.16% alive births. Diagnosis was suspected in prenatal period in only one case. Clinical features suggestive of a congenital heart disease were mainly circulatory insufficiency features or respiratory symptoms not explained by a pulmonary cause. Cardiac ultrasound allowed making the diagnosis of the constriction in 23 newborns. The preoperative mortality rate was of 35% and was in relation with the cardiac malformation in 71.4% of cases. Twenty neonates survived and underwent surgery. Post operative mortality rate was of 35% with a total mortality of 51.8%. The rate of coarctation relapse among survivors was 30.8%.

Conclusion : Prognosis of the constrictions of the aorta in neonatal period remains reserved in our department. It could be improved thanks to the progress of diagnostic and therapeutic means.

Auteur correspondant :

Dr J.Methlouthi / Mail : methlouhi2002@yahoo.fr

Mots clés : Nouveau-né, coarctation de l'aorte, diagnostic, traitement

Key-words : newborns, Aorta coarctation, diagnosis, treatment.

Introduction

La coarctation de l'aorte (CoA) correspond à un rétrécissement de l'aorte localisée le plus souvent entre l'origine de l'artère sous-clavière gauche et la zone de jonction entre la partie terminale de l'isthme aortique et le canal artériel [1]. C'est une malformation relativement fréquente puisqu'elle est présente chez environ 7% des naissances vivantes porteurs de malformations cardiaques (MC) congénitales. Elle représente la cinquième cardiopathie congénitale en terme de fréquence [2, 3]. Les formes néonatales sont généralement graves, pouvant représenter une urgence cardiopédiatrique, d'où l'intérêt d'un diagnostic post-natal précoce voire, au mieux, anténatal afin de pouvoir indiquer une prise en charge urgente. Bien que, le dépistage et le diagnostic, tant prénatal que postnatal de la CoA, demeurent difficiles, et ce même entre des mains expertes.

L'objectif de cette étude était d'analyser les aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs des CoA en période néonatale.

Matériel et méthodes :

Il s'agit d'une étude descriptive, qui a porté sur tous les cas de CoA diagnostiqués et confirmés en période anténatale ou néonatale (durant les 28 premiers jours de vie) dans le service de néonatalogie de l'hôpital Farhat Hached de Sousse. La période d'étude était de 12 ans allant du 1er Janvier 2003 au 31 Décembre 2014. Les morts fœtales in utero, les mort-nés ou les nouveau-nés présentant une interruption de l'arche aortique ou des malformations cardio vasculaires complexes associées ont été exclus de l'étude.

Résultats

Durant la période d'étude de douze ans, étalée entre le premier Janvier 2003 et le 31 Décembre 2014, 21978 nouveau-nés étaient hospitalisés dans le service de néonatalogie de Sousse, parmi lesquels 417 avaient une cardiopathie congénitale. Parmi ces cardiopathies, 27 nouveau-nés avaient une CoA, soit une fréquence de 6.5%. Parmi les 27 nouveau-nés ayant une CoA, 19 étaient nés au centre de maternité et de néonatalogie de Sousse (in born) parmi les 118238 naissances vivantes enregistrées durant la même période, soit une incidence globale estimée à 0,16 ‰. La répartition des patients en fonction des années est représentée dans la figure 1.

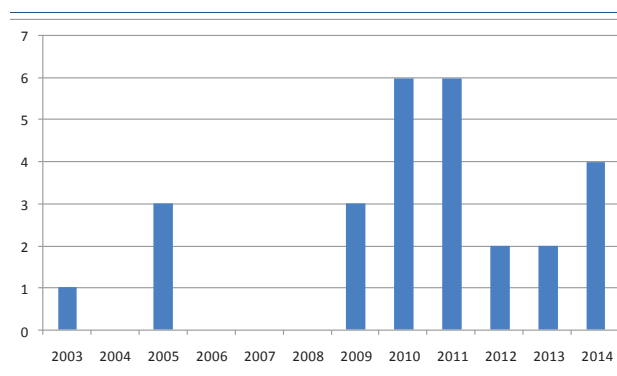


Figure 1 : Répartition des patients en fonction des années.

Le lien de consanguinité a été retrouvé dans 10 cas soit 37 % des cas. Trois patients (soit 11.1 %) avaient un antécédent de cardiopathie congénitale chez les proches. Il s'agit d'une sœur décédée au troisième jour de vie d'une hypoplasie du ventricule gauche. D'un frère né à terme porteur d'un canal artériel persistant. D'une sœur décédée à J13 de vie d'une CoA et d'un parent du deuxième degré (cousin germain) décédé d'une transposition des gros vaisseaux.

Le diabète gestationnel était la pathologie gravidique maternelle la plus fréquente, retrouvée chez 11.1% des cas. Aucun cas de tabagisme ni d'éthylisme maternel n'a été rapporté. 66.7% des mères avaient eu au moins quatre consultations prénatales comme le recommande l'OMS. Toutes les parturientes avaient bénéficié d'au moins deux échographies obstétricales dont une a été pratiquée après 20 SA. Le diagnostic de CoA a été évoqué à l'échographie anténatale à un terme de 24 SA chez une parturiente et a été concordant avec le diagnostic post natal. 59.3% des patients étaient nés par voie basse et 40.7% par voie haute. La césarienne était indiquée pour souffrance fœtale chez les 4 parturientes.

Notre population est répartie en 15 garçons et 12 filles, soit un sexe ratio de 1,25. Le terme de nos malades avait varié de 34 jours à 42 SA avec un terme moyen de 38 SA + 2 jours. Le poids des nouveau-nés avait varié de 1620 à 4200 g avec un poids moyen de 3156 g.

Le diagnostic anténatal était réalisé chez 1 seul nouveau-né, il était hospitalisé d'emblée à la naissance pour détresse respiratoire immédiate et souffle cardiaque. Les 26 autres nouveau-nés étaient symptomatiques à la naissance. La symptomatologie clinique évocatrice d'une cardiopathie congénitale était dominée par des signes d'insuffisance circulatoire et des signes de détresse respiratoire isolés et inexpliqués par une cause pulmonaire (Figure n° 2).

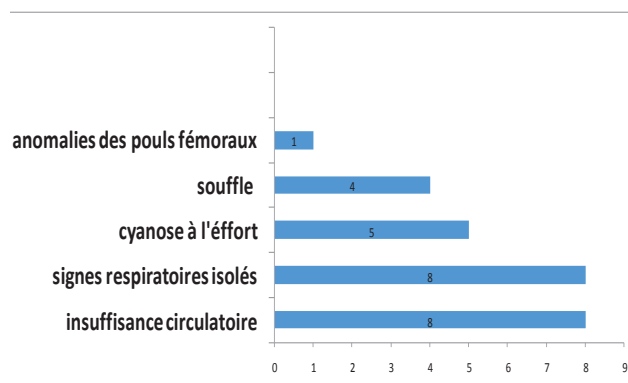


Figure 2 : Répartition selon les signes cliniques d'appel.

Cette symptomatologie était notée avant la sortie de la maternité chez neuf patients (34.5%). L'âge moyen de révélation de la cardiopathie était de 8 jours allant de la première heure de vie jusqu'à 23 jours de vie (Tableau I). L'âge moyen de confirmation du diagnostic était de 11 jours.

Age de début des symptômes	Nombre de cas	Pourcentage (%)
24 premières H	6	23
[J2 – J3]	3	11.5
[J4 – J15]	14	53.9
[J16 – J23]	3	11.6
Total	26	100

Tableau I : Age de début de la symptomatologie ayant suspecté la CoA

Nous avons évalué la fonction rénale, la fonction hépatique et la gazométrie Chez tous les nouveau-nés. La créatinine était élevée en période pré opératoire, chez 4 patients, avec des valeurs allant de 95 à 299 mol/l. Un seul nouveau-né avait une insuffisance hépatocellulaire avec une cytolysse hépatique. Ce nouveau-né était en état de choc et avait une CIVD dans le cadre d'une défaillance multi viscérale. Sur le plan gazométrique, nous avons retrouvé une acidose métabolique chez 10 nouveau-nés soit dans 31,25 % des cas.

L'échographie cardiaque a permis de poser le diagnostic de la CoA chez 23 nouveau-nés (85.2%). Le diagnostic était douteux chez les 4 restants et confirmé par le cathétérisme cardiaque chez 2 nouveau-nés, l'angio TDM chez 1 nouveau-né et l'angio IRM chez un dernier.

12 nouveau-nés avaient eu un caryotype standard à la recherche d'un Turner et d'un caryotype associé à une analyse FISH 22q11 (Hybridation in situ en fluorescence) à la recherche d'un syndrome de Di-George. Il est revenu normal chez 11 d'entre eux et a révélé une translocation t(7 ; 20) chez un dernier. La même anomalie était notée chez la mère et n'a aucun caractère pathologique. La sérologie de la

rubéole a été pratiquée chez 9 nouveau-nés (33.3 %) dont les mères avaient un profil sérologique inconnu. Aucun cas de rubéole congénitale n'a été objectivé.

La coarctation était isolée chez 12 nouveau-nés (Tableau II).

Type de la cardiopathie	Nombre de cas	Pourcentage
CoA isolée	12	44.5
CoA + CIV	4	14.8
CoA + hypoplasie de l'aorte	5	18.5
CoA + hypoplasie de l'aorte + CIV	3	11.1
CoA+ bicuspidie aortique	3	11.1
Total	27	100

Tableau II : Type de la cardiopathie associée

La prise en charge thérapeutique pré opératoire s'est articulée autour de trois traitements : l'oxygénothérapie, l'usage de drogues inotropes et l'utilisation de prostaglandines (Prostine®). Tous les nouveau-nés ont bénéficié d'une oxygénothérapie durant leur prise en charge. 48.1 % de ces nouveau-nés étaient en ventilation spontanée et 51.9 % ont nécessité une ventilation mécanique. La prostaglandine E1 (Prostine®) était administrée en urgence chez tous les nouveau-nés. La mise sous Prostine avait précédé la réalisation de l'échographie cardiaque chez 13 nouveau-nés et a été prescrit sur des données uniquement cliniques. 8 nouveau-nés avaient consulté au stade d'insuffisance cardiaque (29.6%). Ils étaient mis sous restriction hydrique, diurétiques (La furosémide) et dobutamine (Dobutrex®) en attendant la chirurgie. Deux parmi ces malades n'ont pas répondu au traitement médical et ont eu besoin d'un cathétérisme en urgence. Ils étaient décédés, tous les deux, en post cathétérisme suite à un syndrome hémorragique important. La mortalité pré-opératoire était de 35%. Elle était imputée à la cardiopathie dans 71.4% des cas.

Les 20 malades ayant survécu ont été opérés. Le délai moyen entre le diagnostic et la chirurgie était de 30 jours avec des extrêmes allant de 2 à 165 jours. La technique avait consisté en une coarctectomie, plastie de l'arche et anastomose termino-terminale dans tous les cas. La mortalité post-opératoire était de 35% avec une mortalité totale de 51.8%.

Le taux de recoarctation parmi les survivants était de 30.8%. Ces malades ont été reopérés avec des suites simples. Ils sont actuellement suivis à cheval entre la consultation de cardiologie et de néonatalogie. Ils ont une TA normale, une fonction rénale et hépatique est normale. La fonction ventriculaire était normale lors de la dernière échographie cardiaque. Le recul était en moyenne de 4 ans.

Discussion :

Au cours des 12 dernières années, 27 nouveau-nés avaient une CoA, soit une incidence estimée à 1.6 pour 10.000 naissances. Ces chiffres sont proches de ceux rapportés par d'autres équipes qui ont des critères d'inclusion semblables aux nôtres. En effet, l'incidence de la CoA selon les données du registre France/Centre-Est est de 1,5/10000 naissances [4]. Généralement, la fréquence de la CoA varie, dans la littérature, de 5 à 7,5 % des cardiopathies congénitales [2, 3]. Dans notre série, la CoA avait représenté 6.4% des cardiopathies congénitales. C'est une cardiopathie associée, dans la moitié des cas, à une bicuspidie aortique, CIV, canal AV ou une hypoplasie de l'arc aortique [1]. Dans notre série, elle était associée dans 55.5% des cas à une CIV, bicuspidie aortique ou hypoplasie de l'arche aortique.

Il existe une nette prépondérance masculine : elle est 4 fois plus fréquente chez l'homme [1]. Le sexe ratio était à 1.25 dans notre cohorte. Le risque de récurrence dans la fratrie est 3 fois plus important par rapport à la population générale [5].

Il peut s'agir dans 5 à 10 % d'une aberration chromosomique notamment une maladie de Turner (45XO), dans 3 à 5 % d'un syndrome génétique et dans 2 % de facteurs environnementaux [6].

Le DAN des CoA demeure un des diagnostics les plus difficiles par rapport aux autres MC, et ce même entre des mains expertes [7]. Il se base sur des signes indirects notamment l'asymétrie ventriculaire. Le taux de détection anténatale varie d'un pays à un autre et il varie aussi avec l'expérience des opérateurs. Dans notre série, le diagnostic anténatal a été porté chez un seul fœtus soit 3,1 % des cas. Cela signifie qu'environ 97 % des CoA échappent au DAN. C'est un taux très inférieur à celui retrouvé dans la littérature. Il varie selon les séries de 7 à 20% des cas [8, 9].

Le diagnostic d'une CoA n'est pas seulement important du point de vue épidémiologique, il permet aussi un traitement et une surveillance précoces. Chez ces nouveau-nés, un retard de diagnostic élève la morbidité et peut même être fatal [10]. Néanmoins, le diagnostic précoce d'une CoA chez un nouveau-né est souvent difficile. Le diagnostic post-natal durant les premiers jours de vie repose en général sur l'examen clinique, notamment la présence d'une anomalie au niveau des pouls fémoraux. Mais 54% des nouveau-nés porteurs de CoA rentrent à domicile sans diagnostic [11]. Ce taux était de 65.5% dans notre série. En effet, avec le politique de la sortie précoce de la maternité (< 24 heures de vie) adoptée dans notre pays et dans la majorité des pays européens [12], La présence des pouls fémoraux pendant les 24 premières heures de vie, n'exclut pas le diagnostic puisqu'en cas d'ouverture du canal, on peut être faussement rassuré.

Durant la période néonatale précoce, la symptomatologie dépend étroitement de la perméabilité du canal artériel. En effet, tant que le canal artériel est ouvert, les symptômes sont masqués du fait de l'existence d'un shunt droite-gauche qui maintient la pulsatilité des pouls fémoraux au delà de l'obstacle [13]. Certains signes cliniques sont évocateurs tels qu'un souffle cardiaque et/ou para vertébral, une hypertension artérielle au niveau des membres supérieurs ou même des signes d'insuffisance cardiaque chez le nouveau-né. D'autres symptômes sont révélateurs et doivent alerter au diagnostic puisque l'évolution risque de se faire rapidement vers un état de choc cardiogénique. Il s'agit surtout d'une dyspnée aux tétées avec comme conséquences des difficultés alimentaires pouvant aboutir rapidement à une stagnation voire une perte pondérale. La cyanose est détectée cliniquement lorsque la saturation est inférieure à 85 %. Sa présence témoigne de l'insuffisance cardiaque gauche avec retentissement pulmonaire important. Le stade suivant est la décompensation cardiaque et respiratoire. Il peut exister une cyanose différentielle avec désaturation retrouvée uniquement au niveau de la partie inférieure du corps. Plusieurs études recommandent d'effectuer la mesure systématique de la saturation transcutanée (Spo2) chez les nouveau-nés au premier jour de vie en plus de l'examen de routine du nouveau-né étant donné qu'elle contribue dans le diagnostic positif des formes sévères [14, 15].

L'échographie cardiaque joue un rôle capital. Elle permet de poser le diagnostic dès la période néonatale, de détailler la cardiopathie, en recherchant les signes de gravité, le retentissement hémodynamique, le caractère hypoplasique de l'arche aortique ou l'existence de malformations cardiaques qui constituent des signes de gravité. L'échographie cardiaque est également primordiale en période post opératoire pour effectuer le suivi des patients, observer la croissance des structures gauches du cœur, et rechercher les premiers signes de complications, comme la réapparition d'une sténose, faisant craindre la recoarctation [1].

L'angioscanner thoracique spiralé avec injection de produit de contraste permet, lorsque l'échocardiographie n'est pas contributive, d'apporter un diagnostic de certitude [16].

Le traitement est chirurgical depuis six décennies, mais les résultats de l'angioplastie endoluminale sont de plus en plus convaincants. Les limites de l'angioplastie reposent sur l'existence d'anomalie de l'arche qui restreint ses indications, la contrainte de répéter le geste d'angioplastie endoluminale pour calibrer l'isthme, le risque de thrombose artérielle au carrefour fémoral et la survenue d'anévrysme [17].

La période préopératoire est un temps important dans la prise en charge de ces patients. Un grand nombre de patients arrivent encore en état de choc au moment du diagnostic, comme c'était le cas de

30% de notre cohorte. Ainsi, cette cardiopathie doit-elle être connue de l'ensemble des réanimateurs pédiatres, car leur intervention permet la stabilisation des constantes du patient, avant la correction chirurgicale.

Trois principales complications semblent marquer l'évolution post chirurgicale. La mortalité qui est essentiellement de survenue précoce, pendant les quatre premiers mois. Ses facteurs de risque sont représentés par l'existence d'une hypoplasie de l'arche ou de cardiopathies complexes qui favorisent l'insuffisance cardiaque d'installation rapide avec un risque de défaillance multi organique en cas de retard diagnostique [18]. La recoarctation doit être redoutée, même dans les formes les plus ordinaires. Elle doit être suspectée en cas de gradient tensionnel et d'accélération du flux au niveau de l'isthme sur l'échographie. Elle s'observe la première année suivant l'intervention chirurgicale et semble être liée à la présence de l'hypoplasie de l'arche aortique non corrigée lors de la cure de coarctation. Toutes les coarctations de l'aorte néonatales sont associées à un certain degré d'hypoplasie de l'arche aortique. Cela explique la récurrence de coarctation chez les nouveau-nés même dans les formes isolées. La cure de la coarctation doit privilégier les techniques qui réalisent à la fois la levée de l'obstacle et la reconstruction de l'arche aortique. La récurrence de coarctation n'occasionne qu'exceptionnellement des décès. La troisième complication est l'HTA d'effort. Les sujets opérés de coarctation sont prédisposés à l'HTA, et donc, à la survenue d'accidents cardio-vasculaires qui représentent la première cause de mortalité [18].

La technique chirurgicale semble être bien connue. L'aspect évolutif de la cicatrice aortique incite à une surveillance à long terme des patients avec un contrôle clinique des pouls fémoraux, de la tension artérielle aux quatre membres, un électrocardiogramme et une épreuve d'effort après 5 ans. L'IRM constitue une méthode non invasive, réalisable tous les 5 ans, pour contrôler l'anatomie de la région et pour dépister une complication tardive.

Conclusion :

Une coarctation isthmique de l'aorte doit être systématiquement suspectée en anténatal devant une asymétrie ventriculaire. La présence de pouls fémoraux ne permet pas d'éliminer formellement ce diagnostic. La mesure systématique de la saturation pré et post ductale peut contribuer au diagnostic dans les formes sévères. En cas de doute, l'examen clinique doit rechercher une hyperpulsatilité des pouls huméraux ainsi qu'un gradient tensionnel entre les membres supérieurs et inférieurs. Finalement, il est capital de planifier une chirurgie précoce dès le diagnostic de formes sévères après stabilisation clinique.

Références bibliographiques :

- [1] Marçon F., Worms A. Coarctation de l'aorte. *Encycl Med chir. (Paris-France).*, 1997, 11-041-Q-10.
- [2] Rosenthal E. Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or lifelong disease process? *Heart*, 2005; 91 (11): 1495-1502.
- [3] Franklin O, Burch M, Manning N, and al. Prenatal diagnosis of coarctation of the aorta improves survival and reduces morbidity. *Heart*, 2002; 28 (1): 67-39.
- [4] Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, and al. Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study. *Heart*, 2012;98(22):1667-73.
- [5] Viot G. Cardiopathies congénitales : quel risque pour la fratrie ? *J Pédiatr Puéric.*, 2002; 15: 259-264.
- [6] Richards A, Garg V. Genetics of Congenital Heart Disease. *Curr Cardiol Rev.*, 2010; 6(2): 91-97.
- [7] E. Quarello, B. Stos, L. Fermont. Diagnostic prénatal des coarctations de l'aorte. *Gynécol. Obstét. Fertil.*, 2011 ; 39 (7) :442-453
- [8] Grosjean J. Prise en charge périnatale de la coarctation de l'aorte dans les régions Limousin et Midi-Pyrénées. Thèse de médecine de Limoges 2008.
- [9] Dubois G. Coarctation de l'aorte néonatale chez le nouveau-né. Thèse de médecine, Bordeaux 2005.
- [10] Head CE, Jowett VC, Sharland GK, and al. Timing of presentation and postnatal outcome of infants suspected of having coarctation of the aorta during fetal life. *Heart* 2005; 91 (8): 1070-1074.
- [11] Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal.*, 2008 ; 93 (1) : F33-35.
- [12] Petitprez K., Poullié A. Sortie de maternité après accouchement : conditions optimales pour proposer un retour à domicile (actualisation), Haute Autorité de Santé, 2012.
- [13] Lu CW, Wang JK, Chang CI, and al. Noninvasive diagnosis of aortic coarctation in neonates with patent ductus arteriosus. *J Pediatr*, 2006. 148(2):217-221.
- [14] Andrew KE. Pulse oximetry screening for congenital heart defects in newborn infants: a test accuracy study. *Lancet.*, 2011; 378: 785-794.

- [15] Thangaratinam S, Brown K, Zamora J, and al. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis. *Lancet.*, 2012; 379(9835):2459-2464.
- [16] Coumbaras M, Strauss C, Dahan H, and al. Apport de l'angio-scanner volumique aortique et des reconstructions multiplanaires dans l'exploration des coarctations de l'aorte. *J. Radiol.*, 2004; 84(9): 1587.
- [17] Lee CL, Lin JF, Hsieh KS, and al. Balloon angioplasty of native coarctation and comparison of patients younger and older than 3 months. *Circ J.*, 2007; 71 (11): 1781-1784.
- [18] Ungerleider RM, Pasquali SK, Welke KF, and al. Contemporary patterns of surgery and outcomes for aortic coarctation: an analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2013; 145 (1): 150-158.