

# Coarctation de l'aorte à révélation néonatale en réanimation pédiatrique

## neonatal Coarctation of the aorta in pediatric intensive care unit

**Borgi. A** <sup>(1,2)</sup>, **Merhben. I** <sup>(1,2)</sup>, **Louati. A** <sup>(1,2)</sup>, **Ghedira. F** <sup>(1,3)</sup>, **Menif. K** <sup>(1,2)</sup>

<sup>(1)</sup> Université de Tunis El Manar, Faculté de médecine de Tunis, 1007, Tunis, Tunisie.

<sup>(2)</sup> Hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis, service de réanimation pédiatrique polyvalente.

<sup>(3)</sup> Hôpital La Rabta, Service de chirurgie cardio-vasculaire.

**Introduction :** La coarctation de l'aorte (CoA) représente la troisième cardiopathie congénitale non-cyanogène chez le nouveau-né. La forme à révélation néonatale constitue une urgence diagnostique et thérapeutique pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

**Méthodes :** Notre étude était rétrospective, descriptive et longitudinale. Elle a été réalisée dans le service de réanimation pédiatrique polyvalente de l'hôpital d'enfants Bechir hamza de Tunis sur une période de 17 ans, allant du 1er janvier 2005 au 31 décembre 2021.

Nous avons inclus les nouveau-nés âgés de 0 à 28 jours ayant une CoA confirmée, associée ou non à une autre malformation cardiaque.

**Résultats :** Nous avons colligé 58 patients avec un âge moyen de  $11,9 \pm 7,3$  jours. La sex-ratio était de 1,9. Un diagnostic prénatal était réalisé dans 4 cas (7%). L'âge moyen de début de la symptomatologie était de  $6 \pm 4$  jours. Les signes les plus fréquents étaient la dyspnée (90%), l'essoufflement lors des biberons (57%) et la cyanose (59%).

L'âge moyen de diagnostic était de  $9,7 \pm 5,3$  jours. Vingt-quatre nouveau-nés (41%) avaient une coarctation simple. En réanimation, les signes les plus fréquents étaient la polypnée (67%), la tachycardie (26%) et l'hypoxie (92%). Le recours aux drogues vasoactives était nécessaire en préopératoire chez 60% des cas et en post opératoire chez 79% des patients.

Quarante-neuf patients (85%) ont été opérés. La durée moyenne d'hospitalisation était de  $14,3 \pm 14,6$  jours avec une durée moyenne de ventilation mécanique de  $2,4 \pm 1,7$  jours.

Vingt-huit nouveau-nés (57%) ont présenté des complications en post-opératoire. Treize patients sont décédés.

**Conclusion :** La CoA est une cardiopathie opérable et d'assez bon pronostic en Tunisie. Non diagnostiquée précocement, elle pourrait mettre en jeu le pronostic vital. Le diagnostic anténatal pourrait améliorer le pronostic.

**Mots clés :** coarctation de l'aorte, réanimation, nouveau-né

**Introduction :** The coarctation of the aorta (CoA) is the third non-cyanotic congenital heart disease in newborns. The neonatal form is a diagnostic and therapeutic emergency that can be life-threatening

**Methods :** Our study was retrospective, descriptive and longitudinal. It was carried out in the pediatric intensive care unit of the Bechir hamza children's hospital in Tunis over a period of 17 years, from January 1, 2005 to December 31, 2021.

We included newborns aged 0 to 28 days with confirmed CoA, whether or not associated with another cardiac malformation.

**Results :** We collected 58 patients with an average age of  $11.9 \pm 7.3$  days. The sex ratio was 1.9. Prenatal diagnosis was performed in 4 cases (7%). The mean age at onset of symptoms was  $6 \pm 4$  days. The most frequent signs were dyspnea (90%), shortness of breath during bottle feeding (57%) and cyanosis (59%). The average age of diagnosis was  $9.7 \pm 5.3$  days. Twenty-four newborns (41%) had simple coarctation.

---

Auteur Correspondant :

**Borgi Aida**

**Email :** aidabdoc@yahoo.fr

In intensive care, the most frequent signs were polypnea (67%), tachycardia (26%) and hypoxia (92%). Vasoactive drugs were used preoperatively in 60% of cases and postoperatively in 79% of patients.

Forty-nine patients (85%) were operated. The mean length of hospitalization was  $14.3 \pm 14.6$  days with a mean duration of mechanical ventilation of  $2.4 \text{ days} \pm 1.7 \text{ days}$ .

Twenty-eight newborns (57%) presented postoperative complications. Thirteen patients died.

**Conclusion :** CoA is an operable heart disease with a fairly good prognosis in Tunisia. If not diagnosed early, it could be life-threatening. Prenatal diagnosis could improve the prognosis.

**Key words :** coarctation of the aorta, new-born, intensive care.

## INTRODUCTION :

La coarctation de l'aorte (CoA) représente la troisième cardiopathie congénitale non-cyanogène chez le nouveau-né [1]. La forme à révélation néonatale constitue une urgence diagnostique et thérapeutique, pouvant mettre en jeu le pronostic vital [2]. Son dépistage est systématique lors de l'examen clinique de tous les nouveau-nés par la palpation des pouls fémoraux. La confirmation du diagnostic repose sur l'échographie cardiaque et/ou l'angio-tomodensitométrie thoracique.

Non diagnostiquée précocement, elle peut se révéler par une insuffisance cardiaque d'installation rapide ou d'un choc cardiogénique avec bas débit systémique à la fermeture du canal artériel en raison de la ducto-dépendance de la circulation systémique [3]. La prise en charge médico-chirurgicale précoce conditionne le pronostic [4].

L'objectif de notre travail était d'étudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives des nouveau-nés hospitalisés pour CoA entre 0 et 28 jours.

## MATÉRIEL ET MÉTHODES :

Notre étude était rétrospective, descriptive, observationnelle, longitudinale et monocentrique. Elle a été réalisée dans le service de réanimation pédiatrique polyvalente de l'hôpital d'enfants Bechir hamza de Tunis sur une période de 17 ans, allant du 1er janvier 2005 au 31 décembre 2021.

Nous avons inclus dans cette étude les nouveau-nés âgés de 0 à 28 jours ayant une CoA associée ou non à une autre malformation cardiaque avec une confirmation diagnostique par une échographie cardiaque spécialisée, et/ou une angio-tomodensitométrie thoracique, et/ou en peropératoire. Nous avons exclu les patients dont les dossiers médicaux étaient non exploitables.

Les patients ont été sélectionnés à partir de la base de données SYSDOS du service de réanimation pédiatrique de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis.

Cette base de données contient pour chaque admission : un compte rendu d'hospitalisation, les scores de gravité et un codage des pathologies selon la classification internationale des maladies et des problèmes de santé connexes (Organisation mondiale de la santé, édition 2015). Les données nécessaires à l'étude ont été extraites à partir des dossiers médicaux, des comptes-rendus d'hospitalisation et des comptes rendus opératoires des patients.

Une fiche d'étude a été préétablie comportant 5 chapitres : les données anamnestiques, l'examen clinique à l'admission, les examens paracliniques (bilan biologique, données de l'échographie cardiaque), la prise en charge thérapeutique en pré, per et postopératoire et l'évolution et complications.

## RÉSULTATS :

Nous avons colligé 58 patients avec un âge moyen de  $11,9 \pm 7,3$  jours, une médiane de 10 jours et des extrêmes allant de 1 à 28 jours. La sex-ratio était de 1,9. L'incidence hospitalière était de 0,34 cas /an / 1000 hospitalisations.

Une échographie morphologique anténatale avait été réalisée dans 34% des cas ( $n=20$ ) et avait identifié une CoA dans 4 cas (7%). À la naissance, le poids moyen était de  $3289 \pm 567 \text{ g}$  [1670- 4400g]. Cinq patients (9%) avaient un poids inférieur à 2500 g. L'âge moyen de début de la symptomatologie était de  $6 \pm 4$  jours avec une médiane de 8 jours.

La dyspnée était le signe le plus fréquent, présent chez 52 patients (90%). L'essoufflement lors des biberons et la cyanose étaient décrits respectivement chez 33 (57%) et 34 (59%) patients.

L'âge moyen d'admission en pédiatrie était de  $8,2 \pm 5,6$  jours. L'âge moyen de diagnostic était de  $9,7 \pm 5,3$  jours.

Le délai de transfert en réanimation était en moyenne de  $3,13 \pm 4,6$  jours avec une médiane de 24 heures. Le diagnostic de CoA était connu avant le transfert en réanimation dans 31 cas (54%). Par ailleurs, le diagnostic suspecté était une cardiopathie sous-jacente avec état de choc cardiogénique dans 17 cas, une détresse respiratoire néonatale dans six cas, une bronchiolite dans deux cas et un état de choc septique dans deux cas.

### Examen clinique à l'admission :

A l'examen clinique en réanimation, la polypnée était le signe le plus fréquent, retrouvée dans 67% des cas et 15 patients (26%) avaient une SpO<sub>2</sub> inférieure à 92%.

La tachycardie était présente chez 50% des patients ( $n=29$ ) et 9 patients (15%) avaient une hypotension artérielle. Les pouls fémoraux étaient faibles dans 47% des cas et absents dans 34% des cas. Trente-huit patients (67%) avaient un état de choc. Un souffle systolique et un bruit de galop étaient présents respectivement chez 24 patients (41%) et 11 patients (19%).

## Examens paracliniques :

Sur le plan biologique, 50% des patients (n=28) étaient en acidose métabolique et/ou respiratoire. Le pH était inférieur à 7,2 dans 16% des cas. Une insuffisance rénale a été notée chez 46% des nouveau-nés (n=26) et une cytolysé hépatique chez 24 nouveau-nés (43%).

Une radiographie du thorax a été réalisée systématiquement chez tous les nouveau-nés. Quarante-deux patients (78%) avaient une cardiomégalie.

A l'échographie cardiaque spécialisée, le siège de la coarctation était dans tous les cas juxta-isthmiques sauf un seul nouveau-né dont la coarctation était post-ductale. Vingt-quatre nouveau-nés (41%) avaient une coarctation simple. Le canal artériel était perméable dans 75% (n=42) des cas. Une dysfonction cardiaque était retrouvée chez 37 nouveau-nés (64%), avec une FEVG moyenne à 45,2% ±9,6%. Neuf patients (15%) avaient une FEVG inférieure à 40%. Quarante-huit nouveau-nés (83%) avaient une hypertension artérielle pulmonaire associée et six patients (11%) avaient une hypertrophie ventriculaire gauche (HVG).

Les principales malformations cardiaques associées étaient la CIV, la CIA, la bicuspidie aortique et l'hypoplasie de l'arche (Tableau I).

**Tableau I :** Répartition des patients hospitalisés en réanimation pour coarctation de l'aorte selon les malformations cardiaques associées.

	Effectif	Pourcentage
Communication inter-ventriculaire (CIV)	22	38%
Hypoplasie de l'arche aortique	15	26%
Communication inter-auriculaire (CIA)	21	36%
Bicuspidie aortique	20	35%
TGV	3	5%
CAV	1	2%
Ventricule unique	1	2%
Arteria lusoria	1	2%
VDDI	1	2%
Atrésie tricuspide	1	2%

TGV : transposition des gros vaisseaux ; CAV : communication atrio-ventriculaire ; VDDI : ventricule droit à double issue

Trente-trois patients (57%) ont bénéficié d'une angio-tomodensitométrie thoracique. La coarctation était isthmique dans 94% des cas et post-ductale dans deux cas.

## Prise en charge préopératoire :

Cinquante et un nouveau-nés (89%) ont été intubés dès leur admission devant des troubles hémodynamiques dans 38 cas (75%) et une détresse respiratoire dans 13 cas (25%).

L'âge moyen de début de la perfusion de l'Alprostadil était de 9 ± 4,8 jours [1 - 23 jours].

En préopératoire, 34 nouveau-nés (60%) avaient

eu recours aux drogues vasoactives : dobutamine dans 53% des cas, adrénaline dans 14% des cas, milrinone dans 3% des cas et noradrénaline dans 3% des cas.

La durée de ventilation médiane en préopératoire était de 4 ± 6,2 jours.

Neuf patients (15%) n'ont pas été opérés :

- Trois patients n'avaient pas d'indication opératoire : Un patient avait une CoA simple peu serrée, qui a bien évolué après l'arrêt d'Alprostadil et a été adressé en cardio-pédiatrie. Le deuxième patient avait une cardiopathie complexe à type de TGV, avec CIV et CoA, il a été transféré en cardio-pédiatrie pour complément de prise en charge. Un patient avait une cardiopathie complexe non opérable associant un ventricule unique de type droit, hypoplasie de l'arche aortique, CoA et PCA. Il est décédé dans un tableau d'insuffisance cardiaque.

- Un patient avait une cardiopathie complexe type TGV, VDDI, CIV, CIA avec shunt inversé et une CoA. Il a été transféré en Italie pour prise en charge opératoire.

- Cinq patients sont décédés avant leur prise en charge opératoire.

Quarante-neuf patients (85%) ont été opérés. L'âge moyen au moment de la chirurgie était de 18,8 ± 8,6 jours avec des extrêmes allant de 4 à 48 jours. Le geste chirurgical consistait en une résection de la zone coarctée et une anastomose termino-terminale selon la technique de Crafoord ou crafoord modifié dans 90 % des cas.

## Prise en charge post-opératoire :

En post-opératoire, 38 patients (79%) avaient eu recours aux drogues vasoactives : dobutamine dans 46% des cas, milrinone dans 27% des cas, adrénaline dans 42% des cas et noradrénaline dans deux cas.

La durée moyenne de la ventilation mécanique était de 2,4 jours ± 1,7 jours.

La durée d'hospitalisation était en moyenne égale à 14,3 ± 14,6 jours avec une médiane de 9 jours [1-90 jours].

Vingt-huit nouveau-nés (57%) ont présenté des complications en post-opératoire. Les complications les plus fréquentes étaient : la dyspnée haute majeure dans 22% des cas (n=11), le choc par bas débit cardiaque dans 14% des cas (n=7), l'infection liée aux soins dans 14% des cas (n=7). Cinq nouveau-nés ont présenté une recoarctation ou une coarctation résiduelle en post-opératoire.

Treize patients sont décédés, soit un taux de mortalité globale de 22% : six patients sont décédés en préopératoire dont cinq avaient un état de choc réfractaire et un patient avait une cardiopathie complexe à type de ventricule unique associé à la coarctation et sept patients sont décédés en post opératoire dans les suites d'un état de choc réfractaire dont 2 secondaires à une recoarctation résiduelle et un porteur d'une transposition des gros vaisseaux associée.

Quarante-quatre patients (78%) ont survécu. L'âge de sortie était en moyenne à 23 ±12,4 jours [11-62 jours].

## DISCUSSION :

Dans notre étude, l'incidence était de 0,34 cas /an / 1000 hospitalisations, soit 0,6% de la population totale. Une deuxième étude réalisée en Chine à Zhejiang a retrouvé une incidence de cardiopathie congénitale de 16 / 1000 naissances avec une incidence de CoA de 0,1 par 1000 naissance soit 0,7% [5].

Il y a une prépondérance masculine dans les différentes études. Une étude américaine a retrouvé un sexe ratio de 2,37 dans les coarctations de l'aorte associées à d'autres malformations et un sexe ratio de 2,51 dans les coarctations isolées [6]. Ces données sont proches de celles de notre étude avec un sexe ratio égal à 1,9.

Dans notre étude, l'âge moyen au moment du diagnostic était de 9,7 jours, similaire aux données de la littérature. En effet, dans une étude réalisée à l'hôpital d'enfants à Texas, il était de 9 ±1,1 jours chez les nouveau-nés ayant une CoA isolée et de 11,8 ±9,3 chez les nouveau-nés ayant une CoA complexe (associée à une hypoplasie de l'arche aortique) [7].

Par ailleurs, nous avons retrouvé un taux de diagnostic anténatal de 7% (n=4). Ce taux reste bas par rapport aux différentes études publiées avec des pourcentages allant de 33% jusqu'à 71% en Normandie [8,9].

Dans notre étude, la tachycardie (FC > 160bpm) était présente chez 50% des patients (n=29). Les pouls fémoraux étaient absents dans 34% des cas et faibles dans 47% des cas. En effet, les pouls fémoraux peuvent être absents ou faibles chez 92% des patients ayant une CoA [10,11].

Houshmandi et al [12], avaient réalisé une étude rétrospective comparative entre deux groupes de nouveau-nés avec une CoA ayant ou non un diagnostic anténatal. L'étude avait montré une acidose métabolique sévère chez le groupe n'ayant pas de diagnostic anténatal (8,7% vs 27%, p=0,015). En effet, la société de chirurgie thoracique (STS) considère un pH<7,2 comme un facteur de risque de mortalité préopératoire [13].

En comparant les données de la littérature à notre étude, on remarque que dans notre série : la CIV, CIA et la bicuspidie aortique sont les anomalies associées les plus trouvées, ceci était observé aussi dans les autres séries [14 - 16].

Plusieurs études ont comparé les différentes techniques chirurgicales chez le nouveau-né, la chirurgie donne sans équivoque de meilleurs résultats immédiats et à moyen terme et constitue la modalité de traitement préférée. En effet, dans une étude de Sen et al, 63,3% des nouveau-nés ayant bénéficié d'une angioplastie par ballonnet, et 17,4% de ceux ayant bénéficié de la chirurgie, ont nécessité une réintervention (p=0,007). La coarctation résiduelle était un facteur prédictif de réintervention (p=0,04) [17].

Costopoulos et al, ont noté un âge moyen à l'opé-

ration de 22 jours chez 66 nouveau-nés ayant une CoA isolée ou associée à une hypoplasie de l'arche aortique [18]. L'âge moyen à l'opération de notre série était de 18,8 jours.

La milrinone est aujourd'hui la molécule la plus utilisée en post-opératoire de la chirurgie cardiaque en Europe pour prévenir le syndrome de bas débit cardiaque chez les enfants [19]. En effet, elle s'est avérée la molécule la plus sûre et la plus bénéfique sur le plan hémodynamique : elle diminue la pression de remplissage et les résistances vasculaires pulmonaires ainsi que le risque de syndrome de bas débit cardiaque post-opératoire de 64% [20].

Au final, 13 patients sont décédés, soit un taux de mortalité globale de 22% avec une mortalité post-opératoire de 14%. Une revue de la littérature publiée en 2020 a montré un taux de mortalité de la CoA variant entre les différentes études entre 0 et 4% chez des nourrissons d'âge inférieur à un an et ayant été opérés [21].

## CONCLUSION :

En conclusion, la CoA est une cardiopathie opérable et d'assez bon pronostic en Tunisie. Le pronostic pourrait être meilleur grâce à un plus important usage des techniques du diagnostic anténatal qui constitue le véritable défi dans notre pays. En effet, la CoA non diagnostiquée précocement, est souvent révélée par une défaillance cardiaque compromettant le pronostic vital à la période néonatale. En réanimation, nous recommandons d'utiliser la milrinone en pré et en post-opératoire comme drogue vasoactive de choix en cas de CoA pour éviter les complications par bas débit cardiaque.

## REFERENCES :

- [1] Vô C, Leclercq F, Moniotte S. La coarctation de l'aorte. *Gunaikeia*. 2020;25(2):31-4.
- [2] Nelson JS, Stone ML, Gangemi JJ. Coarctation of the aorta. In: Ungerleider RM, Jacobs JP, dir. *Critical heart disease in infants and children*. Paris: Elsevier; 2019. p. 551-64.
- [3] Julien IH. The challenge in diagnosing coarctation of the aorta. *Cardiovasc J Afr*. Aug 2018;29(4):252-5.
- [4] Ganigara M, Doshi A, Naimi I, Mahadevaiah GP, Buddhé S, Chikkabyrappa SM. Preoperative physiology, imaging, and management of coarctation of aorta in children. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*. Dec 2019;23(4):379-86.
- [5] Zhang X, Sun Y, Zhu J, Zhu Y, Qiu L. Epidemiology, prenatal diagnosis, and neonatal outcomes of congenital heart defects in eastern China: a hospital-based multicenter study. *BMC Pediatr*. Sep 2020;20(1):416.
- [6] Michalski AM, Richardson SD, Browne ML, Carmichael SL, Canfield MA, Van Zutphen AR, et al. Sex ratios among infants with birth defects, national birth defects prevention

- study, 1997-2009. *Am J Med Genet A*. May 2015;167(5):1071-81.
- [ 7 ] Fesseha AK, Eidem BW, Dibardino DJ, Cron SG, McKenzie ED, Fraser CD, et al. Neonates with aortic coarctation and cardiogenic shock: presentation and outcomes. *Ann Thorac Surg*. May 2005;79(5):1650-5.
- [ 8 ] Słodki M, Rizzo G, Augustyniak A, Seligman NS, Zych Krekora K, Respondek Liberska M, et al. Retrospective cohort study of prenatally and postnatally diagnosed coarctation of the aorta (CoA): prenatal diagnosis improve neonatal outcome in severe CoA. *J Matern Fetal Neonatal Med*. Mar 2020;33(6):947-51.
- [ 9 ] Durand I, David N, Blaysat G, Marguet C. Diagnostic anténatal des cardiopathies congénitales dans une population à bas risque en haute-normandie : étude rétrospective de 2003 à 2007. *Arch Pediatr*. Mai 2009;16(5):409-16.
- [ 10 ] Pudukollu M, Harnden A, Tulloh R. Coarctation of the aorta in the newborn. *Br Med J*. Nov 2011;343:6838.
- [ 11 ] Ing FF, Starc TJ, Griffiths SP, Gersony WM. Early diagnosis of coarctation of the aorta in children: a continuing dilemma. *Pediatrics*. Sep 1996;98(3):378-82.
- [ 12 ] Houshmandi MM, Eckersley L, Fruitman D, Mills L, Power A, Hornberger LK. Fetal diagnosis is associated with improved perioperative condition of neonates requiring surgical intervention for coarctation. *Pediatr Cardiol*. Oct 2021;42(7):1504-11.
- [ 13 ] Quartermain MD, Hill KD, Goldberg DJ, Jacobs JP, Jacobs ML, Pasquali SK, et al. Prenatal diagnosis influences preoperative status in neonates with congenital heart disease: an analysis of the society of thoracic surgeons congenital heart surgery database. *Pediatr Cardiol*. Mar 2019;40(3):489-96.
- [ 14 ] Msaad H, Drissa M, Mahfoudhi H, Hakim K, Ouarda F. Particularities of neonatal isthmic aortic coarctation (tunisian study). *Tunis Med*. Aug 2018;96(8):514-9.
- [ 15 ] Peng DM, Pun R, Maeda K, Selamet Tierney ES. Diagnosing neonatal aortic coarctation in the setting of patent ductus arteriosus. *Ann Thorac Surg*. Mar 2016;101(3):1005-10.
- [ 16 ] Al Akhfash AA, Almesned AA, Al Harbi BF, Al Ghamdi A, Hasson M, Al Habshan FM. Two-dimensional echocardiographic predictors of coarctation of the aorta. *Cardiol Young*. Jan 2015;25(1):87-94.
- [ 17 ] Sen S, Garg S, Rao SG, Kulkarni S. Native aortic coarctation in neonates and infants: immediate and midterm outcomes with balloon angioplasty and surgery. *Ann Pediatr Cardiol*. Sep 2018;11(3):261-6.
- [ 18 ] Costopoulos K, Philip J, Lopez Colon D, Kaliki G, Chandran A, Bleiweis M. A single centre experience with an evolving approach for the repair of coarctation of the aorta. *Cardiol Young*. Jul 2019;29(7):885-7.
- [ 19 ] Vogt W, Læer S. Prevention for pediatric low cardiac output syndrome: results from the european survey EuLoCOS-Paed. *Paediatr Anaesth*. Dec 2011;21(12):1176-84.
- [ 20 ] Cavigelli Brunner A, Hug MI, Dave H, Baenziger O, Buerki C, Bettex D, et al. Prevention of low cardiac output syndrome after pediatric cardiac surgery: a double-blind randomized clinical pilot study comparing dobutamine and milrinone. *Pediatr Crit Care Med*. Jul 2018;19(7):619-25
- [ 21 ] Dias MQ, Barros A, Leite Moreira A, Miranda JO. Risk factors for recoarctation and mortality in infants submitted to aortic coarctation repair: a systematic review. *Pediatr Cardiol*. Mar 2020;41(3):561-75.