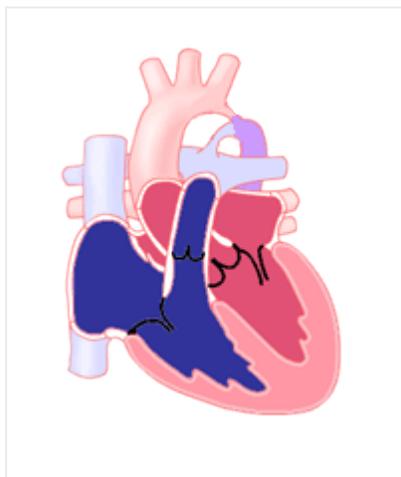


## Qu'est-ce que la coarctation de l'aorte ?



La coarctation de l'aorte consiste à un rétrécissement de l'aorte. L'aorte est le principal vaisseau sanguin transportant le sang riche en oxygène du ventricule gauche du cœur vers le reste du corps.

La coarctation se produit le plus souvent sur un court tronçon de l'aorte, juste après l'endroit où les artères de la tête et des bras prennent naissance. C'est dans cette partie de l'aorte que s'insère généralement un autre vaisseau sanguin, appelé le canal artériel.

Le canal artériel est un vaisseau sanguin normalement présent chez le fœtus. Sa paroi est constituée d'un tissu spécial qui provoque sa fermeture après la naissance, dans les premières heures ou les premiers jours de la vie. La coarctation peut être causée par la présence d'un tissu canalaire supplémentaire.

Chez certains bébés atteints de coarctation, l'arc aortique précédant la zone de rétrécissement la plus importante peut également être petit (hypoplasique). La coarctation peut également s'accompagner d'autres malformations cardiaques, qui touchent généralement le côté gauche du cœur. Les anomalies généralement observées dans les cas de coarctation sont une valve aortique bicuspidée et une **communication interventriculaire**. La coarctation peut également être observée dans le cadre de malformations cardiaques plus complexes à **ventricule unique**. La coarctation de l'aorte est fréquente chez certains patients atteints de troubles génétiques, tels que le syndrome de Turner.

Si nous sommes en présence d'une coarctation, le ventricule gauche doit travailler plus fort pour créer une pression plus élevée que la normale afin de forcer le sang à passer par la partie étroite de l'aorte vers la partie inférieure de l'organisme.

Si le rétrécissement est grave au début de la vie, il se peut que le ventricule ne soit pas assez fort pour effectuer ce travail supplémentaire. Cela peut entraîner une **insuffisance cardiaque congestive** ou une irrigation sanguine insuffisante des organes du corps.

### Diagnostic de la coarctation

La coarctation de l'aorte est généralement présente dès la naissance ou peu après. L'âge auquel la coarctation est découverte dépend de la gravité du rétrécissement.

Dans environ 25 % des cas de coarctation isolée (sans autre anomalie cardiaque associée), le rétrécissement est suffisamment grave pour entraîner l'apparition de symptômes dès les premiers jours de vie. Lorsque le canal artériel se ferme, le ventricule gauche doit soudainement pomper pour faire face à une résistance beaucoup plus élevée à la circulation sanguine dans la zone de la coarctation. Cela peut se traduire par une insuffisance cardiaque et un état de choc. Comme ces nouveau-nés sont en bonne santé jusqu'à ce que le canal artériel se ferme, les symptômes apparaissent rapidement. Ils sont souvent graves.

Chez les patients qui ne développent pas d'insuffisance cardiaque à la naissance, il est possible que la coarctation ne soit pas découverte qu'après plusieurs années. Chez ces patients plus âgés, la coarctation est souvent envisagée pour la première fois en raison d'un souffle cardiaque ou d'une hypertension artérielle.

La coarctation est également envisagée lorsque le médecin ne parvient pas à sentir les pouls dans les jambes de l'enfant. L'hypertension artérielle est souvent présente dans les bras (mais pas dans les jambes). Un souffle cardiaque est généralement présent. Il peut être plus fort dans le dos, où se trouve l'aorte.

Le diagnostic de coarctation est confirmé par une **échocardiographie**. Celle-ci permet d'examiner l'anatomie de l'aorte. Elle permet également de vérifier la présence d'autres anomalies cardiaques et est une source d'informations importantes sur le fonctionnement du cœur. Parfois, d'autres examens, tels qu'une IRM cardiaque ou une tomodensitométrie, peuvent être utilisés pour examiner l'aorte et la coarctation plus en détail avant l'intervention.

La coarctation peut également être diagnostiquée par **échocardiographie fœtale**. Il s'agit d'une des malformations cardiaques qui peuvent être détectées lors des échographies de dépistage. Un diagnostic précoce permet une intervention rapide au moment de la naissance. Toutefois, si le canal artériel est ouvert in utero, le risque de formation d'une coarctation peut être incertain chez certains patients. Certains nourrissons nécessitent une surveillance étroite après la naissance, lorsque le canal artériel se referme, afin de détecter une éventuelle coarctation.

Il est important de planifier l'accouchement dans un hôpital équipé des moyens de réanimation des nouveau-nés afin d'améliorer les chances de réussite de l'accouchement.

*En savoir plus sur notre [programme de cardiologie fœtale \(Fetal Heart Program\)](#)*

## Traitement de la coarctation

Si un nouveau-né atteint d'une maladie grave arrive à l'hôpital après la fermeture du canal artériel et en présence d'une coarctation sévère, les objectifs seront d'améliorer la fonction ventriculaire et de rétablir la circulation sanguine dans la partie inférieure de l'organisme. Un médicament intraveineux continu, la prostaglandine (PGE-1), est utilisé pour ouvrir le canal artériel. Cela permet au sang de circuler dans l'organisme au-delà de la coarctation. Souvent, d'autres médicaments intraveineux (IV) peuvent également s'avérer nécessaires pour aider le fonctionnement du cœur. De nombreux bébés doivent être placés sous respirateur avant une intervention.

Si le bébé présente des symptômes de coarctation, l'intervention est réalisée en urgence.

En cas de forte suspicion de coarctation avant l'accouchement, on peut prendre le médicament PGE-1 peu après la naissance : il empêchera la fermeture du canal artériel. Si c'est le cas, une intervention chirurgicale sera pratiquée pour réparer la coarctation avant la sortie de l'hôpital.

Les techniques chirurgicales pour réparer la coarctation sont diverses. La plus courante consiste en une résection (ablation) de la zone rétrécie, suivie d'une anastomose (reconnexion) des deux extrémités l'une à l'autre. Parfois, l'ablation du tissu doit être étendue plus loin dans la crosse de l'aorte si le rétrécissement est plus long. Une autre méthode consiste à ouvrir le rétrécissement à l'aide d'un patch ou à utiliser une portion d'artère comme lambeau pour élargir la zone (aortoplastie par lambeau sous-clavier).

Pour réparer la coarctation par voie chirurgicale, des clamps doivent être placés sur l'aorte. Cela interrompt rapidement la circulation sanguine dans les zones alimentées par les vaisseaux sanguins de l'aorte. Les complications de l'intervention chirurgicale comprennent des lésions d'organes tels que les reins ou la moelle épinière, mais elles ne sont pas fréquentes chez les enfants.

Du fait que les enfants plus âgés peuvent présenter des symptômes minimes, la réparation de la coarctation est généralement planifiée de manière élective. La réparation chirurgicale consiste généralement en une résection de la partie rétrécie et en une reconnexion d'un bout à l'autre de l'artère.

Chez les enfants plus âgés, dont la taille est plus proche de celle d'un adulte, la thérapie transcathéter est le traitement de première intention. Elle permet d'utiliser un ballonnet ou un stent pour dilater (agrandir) la zone de rétrécissement sans avoir recours à la chirurgie. Chez les enfants en pleine croissance, la mise en place d'une endoprothèse signifie que d'autres procédures de cathétérisme seront probablement nécessaires à l'avenir, car les endoprothèses ne peuvent pas grandir en même temps qu'eux.

## Résultats du traitement

Un retour ou une réapparition de la coarctation sur le site du traitement chirurgical ou par ballonnet est possible. Cela peut même se produire des années après l'intervention. Le taux de resténose est le plus élevé chez les nouveaux-nés. Il concerne 10 à 20 % des patients. Le taux de coarctation récurrente après une réparation chirurgicale diminue chez les enfants plus âgés. Il est proche de zéro à l'âge de 3 ans. Il se peut que certains patients présentant une coarctation récurrente aient besoin d'une nouvelle intervention chirurgicale. Dans la plupart des cas, la dilatation par ballonnet de la zone de rétrécissement ou la mise en place d'une endoprothèse permettent de remédier à la situation.

Plus rarement, des anévrismes ou des zones de dilatation peuvent se former sur le site de réparation ou dans l'aorte. Ils peuvent souvent être traités avec des endoprothèses placées par thérapie transcathéter.

L'hypertension (pression artérielle élevée) est une autre préoccupation après la réparation d'une coarctation. Si ce phénomène est rarement observé chez les nourrissons, la plupart des enfants plus âgés présentent une tension artérielle anormalement élevée juste après l'intervention. Cette hypertension est traitée par des médicaments administrés par voie intraveineuse pendant l'hospitalisation. Les enfants sont souvent renvoyés chez eux avec des médicaments à prendre par voie orale pour traiter l'hypertension.

La tension artérielle revient à la normale chez de nombreux enfants avec le temps (ce qui permet d'arrêter les médicaments). Une hypertension à long terme ou tardive peut apparaître chez certains patients qui ont alors besoin d'un traitement à long terme.

Le suivi à vie par un cardiologue est important pour les enfants après le traitement d'une coarctation afin de diagnostiquer les problèmes tardifs de resténose ou d'hypertension. Les visites de suivi comprennent un examen physique avec mesure de la pression sanguine dans les bras et les jambes. Des échocardiographies périodiques sont également nécessaires. Chez les patients plus âgés et de plus grande taille, une IRM cardiaque ou une tomodensitométrie sont effectuées pour mieux voir l'aorte réparée. Un suivi cardiologique à long terme est également important pour détecter d'éventuels problèmes cardiaques supplémentaires.

Nous nous attendons à ce que les patients dont la coarctation aortique a été réparée s'en sortent bien. Cependant, un traitement supplémentaire peut s'avérer nécessaire pour protéger leur santé à long terme.

Pour en savoir plus sur le programme de cardiopathies congénitales de l'adolescent et de l'adulte (Adolescent and Adult Congenital Heart Disease Program).

Last updated: 04/2024 per Lexie Linder, MD