

Prise en charge d'une coarctation aortique chez l'adulte

RÉSUMÉ : La coarctation de l'aorte n'est pas un simple rétrécissement de l'isthme aortique qu'il convient de réséquer, mais c'est une maladie beaucoup plus diffuse du système artériel qui nécessite un suivi régulier la vie durant. La morbidité et la mortalité cardiovasculaires sont en effet particulièrement élevées à distance de l'intervention.

Dépister et traiter une HTA résiduelle, réduire les facteurs de risques cardiovasculaires et dépister une anomalie de la crosse aortique (sténose résiduelle ou dilatation anévrysmale) à l'aide des techniques d'IRM ou de scanner constituent les priorités de la prise en charge. La mise en place d'une endoprothèse vasculaire par voie percutanée a supplanté la chirurgie pour le traitement des coarctations ou des recoarctations localisées de l'adulte.



→ **G. VAKSMANN, A. RICHARD**
Hôpital Privé La Louvière,
Vendôme-Cardio,
LILLE.

La coarctation de l'aorte est une des malformations congénitales les plus fréquentes, représentant 7 % environ de l'ensemble des malformations cardiaques. Elle est 2 à 3 fois plus fréquente chez le garçon que chez la fille et est rencontrée dans près de 25 % des syndromes de Turner 45X0.

Elle consiste le plus souvent en un rétrécissement localisé situé au niveau de l'isthme aortique, région délimitée par l'origine de l'artère sous-clavière gauche d'une part et l'insertion du ligament artériel d'autre part, mais le rétrécissement peut parfois être plus étendu et concerner toute la longueur de l'isthme aortique ou s'accompagner, en amont, d'une hypoplasie plus ou moins longue de l'aorte transverse.

Cliniquement, elle se manifeste par une augmentation de la pression artérielle en amont du rétrécissement et par une diminution de la pression artérielle en aval qui se traduit par une diminution ou une abolition des pouls fémoraux. Lorsque le rétrécissement est serré, elle peut être responsable chez le nouveau-né et le nourrisson d'une insuffisance

cardiaque nécessitant une intervention chirurgicale parfois urgente.

Plus de 90 % des opérés de coarctation dans l'enfance vont atteindre l'âge adulte, et une erreur trop fréquente encore est de considérer que ces opérés – le plus souvent asymptomatiques – sont guéris. Le manque de structures de transition entre la cardiologie pédiatrique et la cardiologie d'adulte dans notre pays font que beaucoup de patients opérés dans l'enfance de coarctation de l'aorte n'ont pas de suivi médical adapté, suivi qui pourrait pourtant permettre de dépister précocement certaines complications qui pourraient faire l'objet d'une prise en charge spécifique.

Les lésions associées sont fréquentes. Une bicuspidie valvulaire aortique se rencontre dans 1 à 2 % de la population générale, mais chez 50 à 85 % des patients atteints de coarctation de l'aorte. Elle s'associe à une fragilité de la paroi aortique dont la texture se rapproche de celle des parois aortiques des patients atteints de maladie du tissu élastique comme la maladie de Marfan, et partage avec ces maladies le risque d'anévrisme

REVUES GÉNÉRALES

Vasculaire

de l'aorte ascendante et de dissection aortique. Cette association entre bicuspidie et coarctation de l'aorte rend compte de la fréquence particulière des anomalies de la valve aortique qui peut être sténosée ou fuyante et subir un vieillissement prématuré avec calcifications précoces. D'autres anomalies du cœur gauche, comme une sténose sous-valvulaire aortique ou des malformations de la valve mitrale, s'observent également chez un nombre significatif de patients.

Traitement de la coarctation native

Le traitement chirurgical de la coarctation est réalisé depuis plus de 60 ans. Il se pratique le plus souvent par thoracotomie gauche.

>>> Une sternotomie n'est réalisée que lorsqu'une circulation extracorporelle est nécessaire pour traiter une anomalie intracardiaque associée, ou lorsqu'il existe une hypoplasie sévère de l'arche aortique ou une coarctation complexe.

>>> C'est Crafoord, en 1945, qui décrit l'intervention de résection-anastomose, intervention encore pratiquée de nos jours et qui s'adresse aux coarctations localisées de l'isthme aortique [1]. En cas d'hypoplasie associée de la crosse aortique, une modification de l'intervention de Crafoord – dans laquelle l'aorte descendante est anastomosée à la face inférieure de l'aorte transverse – permet à la crosse de l'aorte de récupérer un calibre satisfaisant.

>>> L'intervention de Waldhausen consiste à sacrifier l'artère sous-clavière gauche et à utiliser sa portion proximale en la rabattant sur l'isthme aortique pour réaliser une plastie d'élargissement sans utiliser de matériel prothétique [2]. Cette variante chirurgicale se complique rarement d'un vol sous-clavier à l'âge adulte grâce à la circulation collatérale qui se développe précocement après l'intervention.

>>> Une plastie d'élargissement peut également être réalisée avec du matériel prothétique, le plus souvent en Dacron, mais cette technique peut se compliquer d'anévrisme au niveau de la zone réparée et n'est plus guère utilisée. Chez l'adulte, lorsque la coarctation est longue et que le tissu aortique est fragile et peu mobilisable, l'intervention consiste à interposer un tube en Dacron à la place de la zone sténosée. En cas de coarctation complexe, la mise en place d'un tube de dérivation entre l'aorte ascendante et l'aorte descendante permet de pallier à moindre risque l'obstacle vasculaire [3].

>>> Les années 80 ont vu éclore les techniques de cathétérisme interventionnel. L'angioplastie au ballonnet des coarctations a été proposée en 1982 pour les sténoses localisées [4, 5]. Cette technique comporte toutefois des risques d'anévrismes aortiques au niveau de la zone dilatée, et peu d'équipes actuellement la préconisent à l'âge pédiatrique pour les coarctations natives. Chez l'adulte, avec l'amélioration de la technique, les risques d'anévrismes sont plus faibles de l'ordre de 5 %.

>>> De nos jours, la plupart des équipes couplent la dilatation au ballonnet avec la mise en place d'une endoprothèse qui réduit à la fois les risques de recoarctation et de survenue d'un anévrisme aortique [6, 7].

Pronostic à long terme de la coarctation opérée

Contrairement à une opinion couramment admise selon laquelle une coarctation de l'aorte opérée était guérie, les études de suivi à long terme ont montré que même opérée, la coarctation de l'aorte s'accompagnait d'une morbidité et d'une mortalité cardiovasculaires nettement plus importantes que celles de la population générale.

L'expérience de la *Mayo Clinic*, rapportée par Cohen en 1989, concernait

571 opérés dont le suivi médian atteignait 20 ans [8]. Onze pour cent d'entre eux ont fait l'objet d'une réintervention pour obstacle résiduel ou une valvulopathie aortique, et 25 % ont développé une hypertension artérielle (HTA). L'âge à l'intervention était un important facteur prédictif d'HTA, plus celui-ci était tardif, plus le risque d'HTA plus tard était élevé malgré l'absence de recoarctation. Cette étude montrait également qu'il existait une surmortalité chez ces patients (28 % après 30 ans de suivi). Les causes les plus fréquentes de décès étaient, par ordre décroissant : l'insuffisance coronaire, la mort subite, l'insuffisance cardiaque, les accidents vasculaires cérébraux et les ruptures d'anévrismes aortiques.

D'autres études par la suite ont rapporté des données similaires [9, 10]. Toutes ces études ont également insisté sur la fréquence élevée des complications cardiovasculaires qui menaçaient les opérés du fait d'une HTA résiduelle, d'une fragilité de la paroi aortique susceptible de se compliquer d'anévrisme ou de dissection ou d'anomalies de la valve aortique nécessitant des réinterventions ou responsables d'insuffisance cardiaque. La plus grande précocité du traitement chirurgical des coarctations de l'aorte dans la petite enfance, recommandée ces dernières années, est toutefois susceptible de modifier cette histoire naturelle de la coarctation opérée.

Phénotype vasculaire de la coarctation

L'augmentation de la mortalité et de la morbidité cardiovasculaires chez les opérés de coarctation a conduit au concept de maladie artérielle systémique diffuse qui est expliqué par un phénotype vasculaire particulier.

>>> Ce phénotype est d'abord histologique avec des lésions de la paroi aortique qui ne sont pas sans rappeler les anomalies rencontrées dans les maladies

du tissu élastique comme la maladie de Marfan. Ces anomalies sont représentées par une hyperplasie de la média et de l'intima, une désorganisation des fibres élastiques et un épaississement de la paroi artérielle par hypertrophie des fibres collagènes et des fibres musculaires lisses [11].

>>> Ce phénotype est également physiologique. Il est caractérisé par une rigidité de la paroi artérielle, par une dysfonction endothéliale responsable d'une diminution de la vasoréactivité au niveau des artères situées en amont de la coarctation et par des anomalies de fonctionnement des barorécepteurs carotidiens [12, 13]. Les conséquences de ce phénotype vasculaire particulier sont l'existence d'une susceptibilité particulière à l'HTA qui est d'autant plus fréquente que les patients ont été opérés tardivement, d'un risque accru de maladie artérioscléreuse et d'une fragilité de la paroi artérielle dont les complications qui peuvent être tragiques sont d'autant plus fréquentes qu'il existe une HTA. La réduction des facteurs de risque cardiovasculaire représente donc un des objectifs prioritaires de la prise en charge des patients.

[Suivi des opérés

1. Traquer l'HTA

Le suivi des patients opérés de coarctation de l'aorte commence par un contrôle régulier des chiffres tensionnels. La mesure de la tension artérielle ne doit pas se limiter à un seul bras. En effet, de nombreuses variantes anatomiques ou chirurgicales peuvent influencer la mesure des chiffres tensionnels aux quatre membres. Par exemple, dans les quelques cas où l'artère sous-clavière droite naît en aval de la coarctation et rejoint le bras droit en traversant le médiastin de la gauche vers la droite avec un trajet rétro-œsophagien, une prise de TA au bras droit risque de sous-

estimer la TA réelle. À l'inverse, lorsque la sous-clavière gauche a été sacrifiée pour réaliser une plastie chirurgicale de l'isthme aortique, lorsque cette artère naît en regard ou en aval de la sténose de l'isthme aortique ou s'il existe, comme souvent, un certain degré d'hypoplasie de l'aorte transverse, la mesure de la TA au bras gauche peut sous-estimer nettement la pression artérielle réelle.

>>> Une mesure des chiffres tensionnels au niveau des membres inférieurs peut être intéressante. Cette mesure se fait au mieux de façon automatisée au brassard au niveau de l'artère poplitée. Comparer les chiffres tensionnels mesurés, au même moment, aux membres supérieurs et inférieurs permet de mettre en évidence un éventuel gradient tensionnel suggestif de recoarctation s'il atteint plus de 20 mmHg. La mesure ambulatoire de la pression artérielle permet de déterminer la charge tensionnelle diurne et nocturne, de vérifier l'efficacité d'un traitement antihypertenseur et de confirmer l'HTA si l'on craint un effet "blouse blanche". Il faut, là encore, mettre le brassard de mesure autour du bras au niveau duquel les chiffres tensionnels sont les plus élevés, qui est le plus souvent le bras droit.

>>> L'épreuve d'effort est utile pour démasquer une HTA d'effort et pour mesurer le gradient tensionnel entre membres supérieurs et inférieurs à la fin de l'exercice. Il peut être utile de coupler ce test avec une échocardiographie qui permet de suivre l'évolution du gradient Doppler au niveau de l'isthme aortique. L'épreuve d'effort permet aussi de rechercher des signes évocateurs d'une ischémie myocardique. Le test à l'effort est particulièrement utile avant d'autoriser une activité physique et sportive soutenue.

2. Évaluer l'anatomie de la crosse de l'aorte

>>> À l'âge adulte, l'évaluation de l'anatomie de la crosse de l'aorte doit

faire partie du suivi postopératoire des opérés de coarctation. Cette évaluation a pour but de rechercher une sténose isthmique résiduelle, un anévrisme de l'aorte ascendante ou de l'aorte thoracique descendante.

>>> L'échocardiographie bidimensionnelle est souvent décevante chez l'adulte. Elle peut permettre en incidence suprasternale d'étudier la morphologie de la crosse de l'aorte chez les patients échogènes, ce qui est loin d'être la règle à l'âge adulte. Elle permet également de rechercher des anomalies associées une anomalie de la valve aortique ou de la valve mitrale, une dilatation anévrysmale de l'aorte ascendante ou une hypertrophie ventriculaire gauche en cas d'HTA.

>>> Le Doppler continu en incidence suprasternale permet d'étudier la vitesse du flux sanguin au niveau de l'isthme aortique. En cas de recoarctation ou de coarctation native, le flux Doppler est turbulent et de haute vélocité. L'équation de Bernoulli simplifiée, qui permet de calculer le gradient de part et d'autre d'une sténose selon la formule : gradient (mmHg) = $4V^2$ (où V est exprimé en m/s), n'est validée que pour les sténoses valvulaires. En effet, elle surestime le gradient réel en cas de sténose tubulaire comme dans la coarctation. Dans ce cas, il faut tenir compte de la vélocité mesurée en amont de la zone étudiée et utiliser l'équation de Bernoulli développée : gradient = $4(V_2^2 - V_1^2)$, où V₂ correspond à la vélocité au niveau de l'isthme aortique et V₁ à la vélocité juste en amont de la sténose. Un prolongement diastolique du flux sanguin avec une vélocité télé-diastolique supérieure à 1 m/s est très évocateur de la présence d'un rétrécissement significatif (fig. 1).

>>> L'imagerie par résonance magnétique et le scanner sont les méthodes d'imagerie de référence pour l'adulte (fig. 2). Elles permettent d'identifier

REVUES GÉNÉRALES

Vasculaire

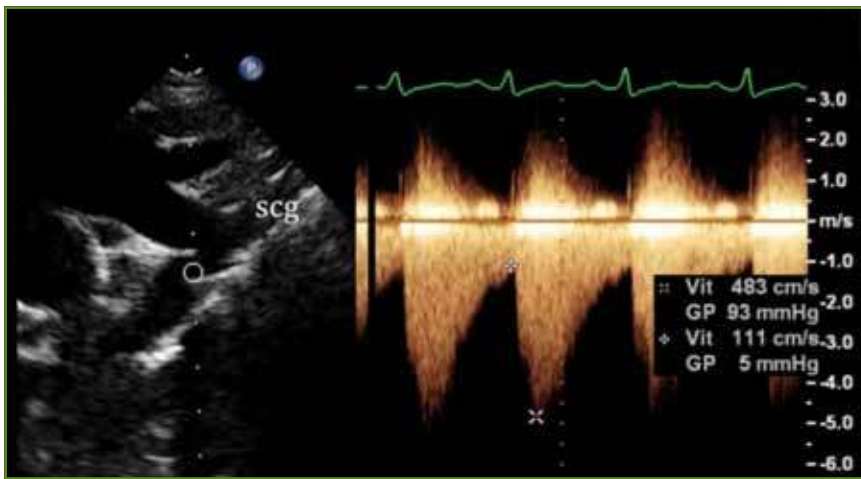


FIG. 1 : Coarctation native de l'aorte chez une patiente de 20 ans. L'échographie en 2D montre un rétrécissement isthmique juste après le départ de l'artère sous-clavière gauche (SCG). Le flux Doppler est caractéristique d'un obstacle serré avec un flux télédiastolique supérieur à 1 m/s.

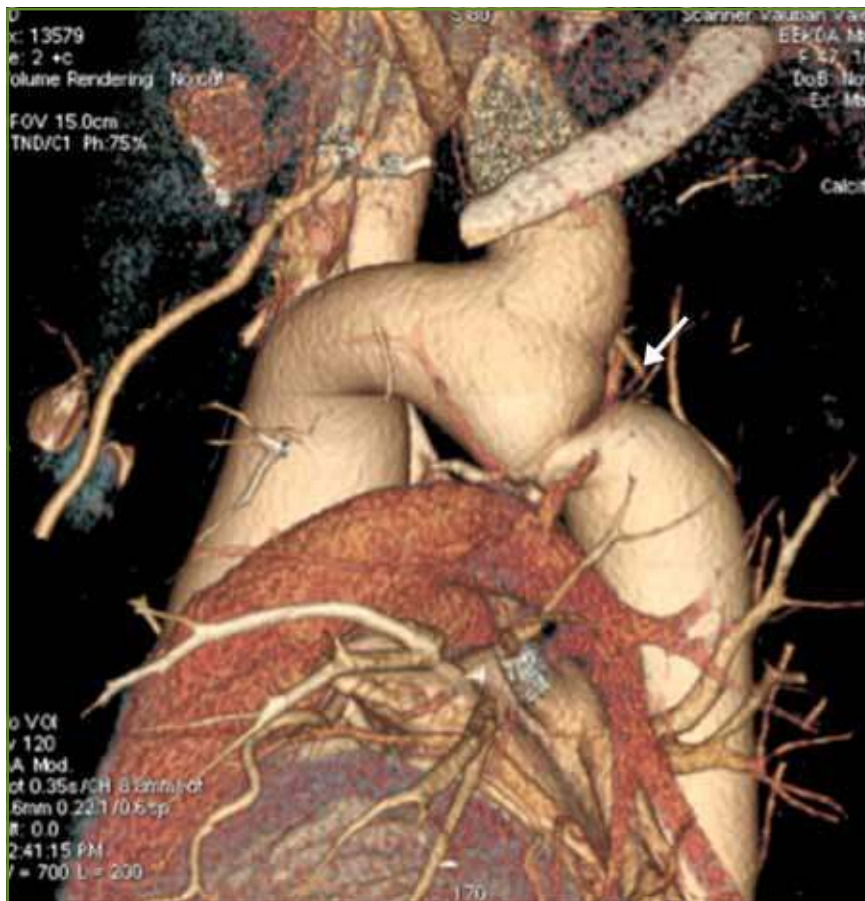


FIG. 2 : Reconstruction tridimensionnelle d'un angiogramme d'une coarctation native de l'aorte chez une patiente de 51 ans (flèche). Vue latérale gauche.

trois morphologies principales de crosse aortique :

- la crosse de forme gothique est caractérisée par un angle aigu en son sommet ;
- la forme est dite en crêneau lorsqu'il existe des coudures sur son trajet, notamment aux jonctions aorte ascendante-aorte transverse et aorte transverse-aorte descendante ;
- lorsque la crosse décrit un arc de cercle régulier très proche d'une anatomie normale, on parle de crosse romane.

L'équipe de Necker a attiré l'attention sur la corrélation existant entre une architecture gothique de la crosse de l'aorte et la présence d'une HTA de repos, d'un épaissement pariétal et d'anomalies fonctionnelles traduisant une dysfonction endothéliale sur les artères situées en amont de la coarctation réparée [14].

>>> Le cathétérisme cardiaque est encore considéré comme la méthode de référence, même s'il est principalement réalisé de nos jours avant la réalisation d'un geste interventionnel. En plus des renseignements déjà fournis par l'IRM et le scanner, le cathétérisme permet une mesure précise du gradient trans-sténotique et, lorsque cela est nécessaire, de réaliser une coronarographie.

3. La grossesse

Une grossesse est la plupart du temps bien tolérée chez les opérées de coarctation. Une évaluation cardiologique en milieu de cardiologie congénitale est nécessaire avant la conception afin de rechercher une éventuelle anomalie résiduelle de la crosse aortique à traiter (sténose isthmique résiduelle ou anévrisme aortique), une anomalie de la valve aortique ou une anomalie de la fonction ventriculaire gauche. Le risque de récurrence de malformation du cœur gauche est plus élevé que dans la population générale et peut justifier une échocardiographie fœtale spécialisée au 2^e trimestre de la grossesse. Un risque légèrement accru d'avortements

spontanés a été rapporté compris entre 9 et 18 %, alors qu'il est d'environ 10 % dans la population générale [15].

L'HTA gravidique est fréquente, observée dans 18 à 30 % des grossesses contre 8 % dans la population générale. Cette HTA est le plus souvent due à la présence d'un gradient isthmique résiduel [15]. La survenue d'une dissection aortique est rare. Les patientes atteintes de syndrome de Turner ayant obtenu une grossesse par fécondation *in vitro* seraient plus à risque de complications cardiovasculaires pendant la grossesse. Une césarienne est indiquée pour éviter les efforts de poussée en cas d'HTA non parfaitement contrôlée, de coarctation résiduelle ou de dilatation de l'aorte.

Traitement

>>> En cas d'HTA sans recoarctation, le traitement fait appel aux bêtabloquants, aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion, ou aux antagonistes des récepteurs de l'angiotensine.

>>> En cas de recoarctation ou de coarctation native localisées, la mise en place d'une endoprothèse est la procédure de choix chez l'adulte. Si la coarctation est longue ou complexe – car elle intéresse l'aorte transverse et les vaisseaux à destinée brachiale ou céphalique – il est plus prudent de recourir à un geste chirurgical, même si une chirurgie chez ces patients comporte des risques avec une mortalité souvent supérieure à 5 %.

Conclusion

La coarctation de l'aorte est une maladie du système artériel qui nécessite un suivi régulier la vie durant par des médecins formés aux complications spécifiques pouvant être rencontrées chez ces patients. Il faut lutter contre l'idée

POINTS FORTS

- ➞ La coarctation de l'aorte n'est pas un simple rétrécissement au niveau de l'isthme aortique mais une maladie artérielle beaucoup plus diffuse.
- ➞ Chez les opérés, la morbidité et la mortalité cardiovasculaires sont plus importantes que dans la population générale.
- ➞ Une bicuspidie valvulaire aortique est associée à la coarctation chez plus de 50 % des patients.
- ➞ Une imagerie non invasive de la crosse de l'aorte par IRM ou scanner doit être systématiquement proposée chez les patients adultes.
- ➞ Chez l'adulte, le traitement des coarctations et des recoarctations localisées fait essentiellement appel à la mise en place d'endoprothèses vasculaires.

reçue selon laquelle une fois opérée la coarctation de l'aorte est guérie. C'est de cette manière que le pronostic de cette affection, dont la morbidité et la mortalité après l'intervention initiale sont encore trop élevées, en sera amélioré.

Bibliographie

1. CRAFTOORD C, NYLIN G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J Thorac Surg*, 1945;14:347-361.
2. WALDHAUSEN JA, NAHRWOLD DL. Repair of coarctation of the aorta with a subclavian flap. *Thorac Cardiovasc Surg*, 1966;51:532-533.
3. MASSEY R, SHORE DF. Surgery for complex coarctation of the aorta. *Int J Cardiol*, 2004;97:67-73.
4. LOCK JE, CASTANEDA-ZUNIGA WR, BASS JL et al. Balloon dilatation of excised aortic coarctations. *Radiology*, 1982;143:689-691.
5. OVAERT C, BENSON LN, NYKANEN D et al. Transcatheter treatment of coarctation of the aorta: a review. *Pediatr Cardiol*, 1998;19:27-44.
6. CARR JA. The results of catheter-based therapy compared with surgical repair of adult aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol*, 2006;47:1101-1107.
7. FRAISSE A, AMABILE N, ERRERA J et al. Efficacité de l'angioplastie des coarctations natives de l'aorte du grand enfant et de l'adulte avec implantation systématique d'une endoprothèse. *Arch Mal Cœur*, 2004;97:489-494.
8. COHEN M, FUSTER V, STEELE PM et al. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation*, 1989;80:840-845.
9. TORO-SALAZAR OH, STEINBERGER J, THOMAS W et al. Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. *Am J Cardiol*, 2002;89:541-547.
10. STEWART AB, AHMED R, TRAVILL CM et al. Coarctation of the aorta life and health 20-44 years after surgical repair. *Br Heart J*, 1993;69:65-70.
11. VRIEND JW, DE GROOT E, BOUMA BJ et al. Carotid intima-media thickness in post-coarctectomy patients with exercise induced hypertension. *Heart*, 2005;91:962-963.
12. AGGOUN Y, SIDI D, BONNET D. Dysfonction artérielle après traitement de la coarctation de l'aorte. *Arch Mal Cœur*, 2001;94:785-789.
13. DE DIVITIIS M, PILLA C, KATTENHORN M et al. Vascular dysfunction after repair of coarctation of the aorta: impact of early surgery. *Circulation*, 2001;104:I165-I170.
14. OU P, CELERMAJER DS, MOUSSEAU E et al. Vascular remodeling after "successful" repair of coarctation: impact of aortic arch geometry. *J Am Coll Cardiol*, 2007;49:883-890.
15. BEAUCHESNE LM, CONNOLLY HM, AMMASH NM et al. Coarctation of the aorta: outcome of pregnancy. *J Am Coll Cardiol*, 2001;38:1728-1733.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.