

LA COARCTATION DE L'AORTE ISTHMIQUE (à l'exception des urgences néonatales)

R. Limet(1)

RÉSUMÉ

Même quand elle est une lésion isolée, la CA est une maladie grave qui altère l'espérance de vie. Les causes de mortalité sont les complications liées à l'hypertension, la rupture spontanée au niveau des dilatations pré- et poststénotiques, au niveau des intercostales, et les anévrismes disséquants. Le traitement chirurgical, par résection-anastomose ou interposition de greffe, introduit il y a plus de 50 ans, est obéré d'une mortalité faible chez l'adulte (1,3 %). Il ne normalise pas toutefois l'espérance de vie du patient opéré, qui reste un patient à haut risque. Les complications tardives sont proportionnelles à l'importance de l'hypertension préopératoire et à l'âge du patient au moment de l'opération. La guérison de l'hypertension est mieux assurée si le patient a été opéré dans l'enfance. Le taux de resténose est élevé pour les CA opérées avant l'âge de deux ans. Un suivi cardio-vasculaire est indispensable chez tout opéré.

On appelle coarctation (CA) un rétrécissement de la lumière aortique qui produit un obstacle au passage du débit. La lésion peut être une obstruction localisée et courte ou, au contraire, un rétrécissement diffus que l'on appelle hypoplasie tubulaire. La CA isolée peut survenir à n'importe quel endroit de l'aorte, mais la situation la plus fréquente est au niveau de l'isthme, c'est-à-dire la partie de l'aorte entre le départ de la sous-clavière gauche et l'implantation du canal artériel. Il importe de faire la distinction entre les CA, même extrêmes, sous forme d'hypoplasie tubulaire, et l'interruption complète de l'arc aortique, où il ne reste aucun tissu vasculaire entre les extrémités proximale et distale de l'aorte.

Historique

La première description d'une CA aortique serait due à Paris (1791). En 1903, après une revue extensive de la littérature, Bonnet distingue un type préductal, dit aussi infantile, et un type postductal, dit encore adulte (fig. 1). En 1928, M. Abbott (1) publie son rapport mémorable sur l'observation de 200 cas. En 1945, Crafoord et Nylin (2) réussissent la première correction chirurgicale par résection-anastomose.

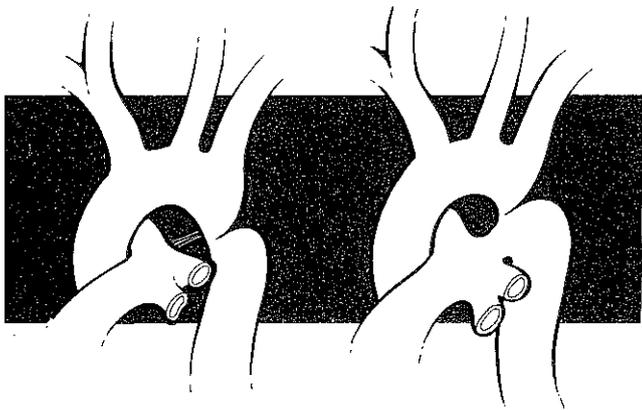


Fig. 1. Le type postductal (adulte) : à gauche; le type préductal (infantile) : à droite.

Anatomie pathologique

A l'intérieur de la lumière, le diaphragme obstructif se développe au niveau de la paroi postérieure et se présente comme un repli de la média aortique avec un bourrelet d'hyperplasie intimale. Vu de l'extérieur, le contour de l'aorte au niveau de la CA montre une concavité de la face externe qui intéresse également les faces antérieure, supérieure et postérieure; seule est épargnée la face inférieure sur laquelle s'implante le ligament artériel (fig. 2).

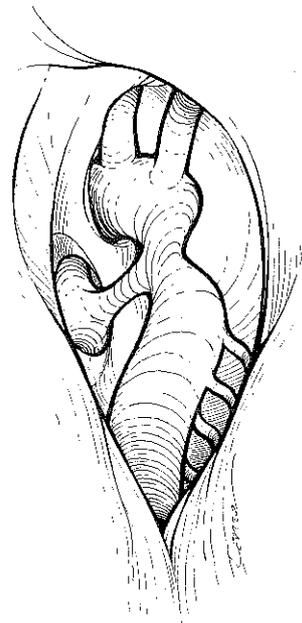


Fig. 2. Aspect d'une coarctation typique. La concavité est apparente sur la face externe et antérieure. La face inférieure est rectiligne à l'endroit de l'implantation du canal artériel.

La zone du plus grand rétrécissement est généralement courte; le diamètre aortique diminue à mesure que l'on s'approche du diaphragme et s'élargit au-delà. La zone de CA a donc grossièrement la forme d'un diabolo excentrique. Une fois ouverte la zone de CA, on découvre un diaphragme percé d'une lumière étroite (parfois moins d'un millimètre de diamètre), située de façon excentrique du côté de la paroi inférieure de l'aorte. Dans les sections transverses, la média épaissie a, à peu près, l'apparence d'un sphincter artériel. Plus tard dans la vie, il apparaît au-dessus de cette hypertrophie médiale, un épaississement

(1) Professeur, Université de Liège, Service de Chirurgie cardio-vasculaire.

intimal, de section triangulaire, dont la base repose sur la média épaissie. Il est composé d'un très grand nombre de fibres collagènes, déposées en couches concentriques. Cet épaississement intimal ne se voit jamais chez les enfants. Il s'agit donc ici d'une réaction proliférative survenant plus tard dans la vie. Enfin, on trouve une incidence élevée de lésions de médianécrose.

En dessous de la CA, on observe une lésion localisée, irrégulière et bosselée. Microscopiquement, cette région est faite d'épaississement fibreux de l'intima, en dessous de laquelle l'architecture de la média est complètement bouleversée. C'est en décrivant cette lésion post-CA que Edwards et coll. (3) ont introduit pour la première fois la dénomination "jet lesion", considérant à juste titre que la lésion intimale était le résultat de l'action traumatique d'un jet de sang passant à travers l'orifice rétréci de la CA. Étant donné qu'à cette lésion de jet s'associe souvent une perte du tissu élastique, on comprend qu'un anévrisme sacculaire se développe dans cette zone; de même peut-elle servir de point de départ à un anévrisme disséquant.

Embryologie et pathogénie

Il faut distinguer la CA de l'interruption de l'arc aortique (IAA). Cette dernière affection comporte, en effet, une disparition de tout tissu vasculaire, même élémentaire. Les IAA de type A se caractérisent par une occlusion entre la sous-clavière gauche et le ductus; dans les IAA de type B, l'interruption siège entre la carotide primitive gauche et la sous-clavière gauche; pour les IAA de type C, l'interruption se trouve entre le tronc innominé et la carotide primitive gauche. Selon Van Mierop et Kutsche (4), les CA et les IAA de type A sont des anomalies proches, dont la pathogénie et les caractères génétiques sont complètement différents des autres types d'IAA.

L'intervention de facteurs héréditaires est indéniable, puisqu'il y a des exemples d'incidence familiale de CA. Par ailleurs, 15 à 36 % des patients avec le syndrome de Turner ont une CA (5). On relève également une incidence particulièrement importante d'anomalies aortiques (mais surtout sous la forme d'IAA) chez les patients présentant le syndrome de DiGeorge. Précisons, enfin, que les patients avec les anomalies intracardiaques les plus sévères tendent à présenter la forme allongée de l'hypoplasie tubulaire plutôt que celle d'un diaphragme isolé au niveau de la CA.

La région de l'isthme correspond à la jonction de deux arcs aortiques différents, le quatrième et le cinquième. Une première hypothèse de la formation des CA suppose que du tissu provenant du canal artériel (6^e arc aortique) s'étend circonférentiellement dans la paroi aortique. La contraction de ce tissu ductal, au moment de la fermeture du canal, pourrait conduire à un rétrécissement localisé.

La deuxième hypothèse évoquée est que la CA est le résultat d'une exagération des particularités du débit cardiaque fœtal : chez le fœtus normal, le débit de sang à travers l'aorte isthmique est très inférieur à celui de l'aorte ascendante et de l'aorte descendante. En effet, le sang de la veine cave inférieure est dirigé à travers le trou de Botal vers le ventricule gauche, d'où il est expulsé dans l'aorte

ascendante pour nourrir les troncs céphaliques et, très partiellement, traverser l'isthme; tandis que le sang de la veine cave supérieure est expulsé par le ventricule droit, pour une très petite partie dans l'artère pulmonaire et, pour la plus grande partie, à travers l'aorte descendante via le canal artériel (fig. 3). Donc, de façon purement fonctionnelle, le diamètre de l'isthme est naturellement plus petit que celui de l'aorte ascendante et de l'aorte descendante sous-jacente. Chez l'enfant normal, la fermeture du canal artériel va inmanquablement accélérer le passage du débit à travers la zone isthmique et celle-ci va prendre un calibre normal. Les enfants qui développent une CA se caractérisent précisément par une absence de ce développement secondaire et par une involution accentuée de la zone intermédiaire déjà rétrécie chez le fœtus. Une preuve indirecte de ce mécanisme pathogénique est la constatation d'une incidence accrue de CA chez les enfants qui présentent des anomalies cardiaques, dont le résultat net est de diminuer le débit vers l'aorte ascendante et d'augmenter le débit à travers le canal artériel. Au contraire, la CA est très rarement associée à des anomalies qui diminuent le débit du canal artériel et augmentent le débit de l'aorte ascendante et, par conséquent, de l'isthme.

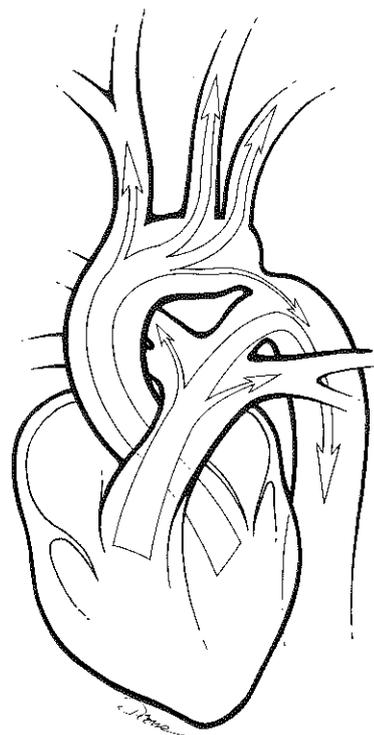


Fig. 3. Durant la vie fœtale, la circulation de la moitié inférieure du corps est assurée par 90 % du débit qui traverse l'artère pulmonaire, tandis que 10 % traversent les poumons. Le débit dans les vaisseaux issus de la crosse représente la quasi-totalité du débit du ventricule gauche; une toute petite partie, seulement, traverse l'isthme aortique (flèche).

Malformations associées

On retrouve une CA sur trois mille autopsies. Quand on considère les CA isolées, il y a une prédominance masculine (4/1) évidente, mais lorsque la CA est associée à d'autres lésions, il n'y a pas de différence en fonction du sexe.

La lésion associée la plus fréquente est la *bicuspidie de la valvule aortique*, que l'on retrouve chez 27 à 46 %

des patients (la valvulopathie est hémodynamiquement significative dans 13 % des cas) (6); la présence d'une hypertrophie ventriculaire gauche réactionnelle est logique, mais exceptionnellement, on peut rencontrer un syndrome d'hypoplasie du cœur gauche.

L'incidence des autres malformations cardiaques est très variable d'une série à l'autre et dépend principalement de l'âge au moment du diagnostic; les lésions intracardiaques associées sont rares quand le diagnostic est fait dans l'adolescence ou à l'âge adulte. Par contre, 85 % des nouveau-nés découverts porteurs d'une CA ont un déficit intracardiaque majeur (7).

Un canal artériel perméable est présent chez tous les nouveau-nés et chez la plupart des enfants avec une CA préductale. Les anomalies qui produisent un shunt gauche-droit sont fréquentes : communication interventriculaire (par malalignement), communication interauriculaire, canal atrio-ventriculaire, ventricule droit à double issue, transposition des gros vaisseaux avec communication interventriculaire large. De même, les lésions qui tendent à diminuer le débit vers l'aorte ascendante sont fréquemment associées : sténose sous-aortique, valvulopathies mitrales. Cinquante pour cent des patients avec la malformation de Taussig-Bing présentent une CA.

Physiopathologie de l'hypertension

Les mécanismes de l'hypertension dans la CA reconnaissent deux causes : une cause mécanique, évidente, et une cause rénale, suspectée. Il est manifeste que l'existence d'une quasi-obstruction de l'aorte isthmique est un facteur d'hypertension céphalique. Toutefois, de nombreux travaux ont montré que les résistances vasculaires sont augmentées, non seulement proximale, mais aussi distale, par rapport à la CA (8). Certains voient des analogies entre l'hypertension de la CA aortique et celle créée dans le modèle de Goldblatt. Un apport décisif à cette hypothèse est l'expérience de Scott et Bahnsen (9) : après avoir créé une CA expérimentale, ils montrent que l'hypertension qu'elle entraîne peut être éliminée si l'on transplante un rein au niveau du cou et qu'on fait la néphrectomie du rein controlatéral. Il n'y a pas unanimité, toutefois, sur le rôle du rein dans l'hypertension liée à la CA car, souvent, les valeurs de rénine et d'angiotensine sont normales.

Outre les facteurs rénal et mécanique, il faut mentionner la rigidité importante de la paroi aortique présténotique (10) et la perturbation de la fonction des barorécepteurs carotidiens (11).

Symptomatologie

D'une façon générale, les symptômes commencent plus ou moins tôt, en fonction de la situation de la CA : préductale ou postductale.

Le type préductal, souvent associé à d'autres malformations, est presque toujours symptomatique dès l'enfance, d'où l'appellation "infantile" que lui avait donnée Bonnet. En fait, cette distinction infantile/adulte, n'a rien d'absolu, car des CA préductales peuvent se manifester

uniquement à l'âge adulte et, réciproquement, des CA postductales peuvent être symptomatiques dès l'enfance. Il n'est pas dans notre propos de détailler ici les formes gravissimes d'emblée du nouveau-né.

Les CA postductales sont le plus souvent courtes, non associées à d'autres lésions et s'expriment plus tard dans la vie.

Les enfants et les adultes de moins de 30 ans restent souvent asymptomatiques; la maladie est mise en évidence à l'occasion d'examen systématiques; 20 % de l'ensemble des CA sont diagnostiquées tardivement.

Après trente ans, peu de CA sont encore asymptomatiques; le patient présente une hypertension simple ou compliquée : céphalées, épistaxis, troubles visuels, dyspnée d'effort.

D'autres fois, enfin, les CA se signalent d'emblée par une complication gravissime (accidents cérébro-vasculaires, rupture d'un anévrysme du polygone de Willis, rupture aortique, anévrysme disséquant rétrograde ou antérograde, endocardite bactérienne sur les parois de la CA...).

Histoire naturelle

Dans l'histoire naturelle de la CA, il faut bien distinguer celle des nouveau-nés symptomatiques d'emblée, avec des malformations associées que nous n'envisageons pas dans le cadre de cet article, et celle des patients vivants à l'âge de un ou deux ans; ceux-ci peuvent survivre jusqu'à l'âge adulte avant que se développent les symptômes, mais leur espérance de vie est gravement obérée (12). Le travail historique de M. Abbott (1) analyse 200 cas de CA, confirmés à l'autopsie chez des sujets âgés de plus de deux ans : les trois quarts d'entre eux sont décédés avant d'avoir atteint l'âge de 40 ans et l'âge moyen au moment du décès est de 32 ans. Toutefois, il existe quelques cas anecdotiques de patients très âgés qui ont survécu en dépit de la présence d'une CA, parfois très sévère, et il n'est pas exceptionnel d'opérer de remplacement valvulaire aortique des patients âgés, chez qui ont découverts, à cette occasion, une CA complète. Les observations de Abbott (1) sont nécropsiques; celles de Campbell (13) sont cliniques. Campbell observe que les patients qui ont survécu à une CA après les deux premières années de la vie meurent pour 25 % d'entre eux avant 20 ans, pour 50 % d'entre eux avant 32 ans et pour 75 % d'entre eux avant 46 ans. Quatre-vingt-dix pour cent seront décédés avant 58 ans (fig. 4).

Les complications responsables du décès dans les trois premières décennies sont la rupture de l'aorte, l'endocardite bactérienne et l'hémorragie cérébrale; durant la quatrième décennie, on observe une incidence croissante d'insuffisance ventriculaire gauche; celle-ci est le résultat de l'hypertension, de l'atteinte coronarienne associée, voire une valvulopathie aortique développée sur une valvule bicuspidale.

Diagnostic

Le diagnostic de CA chez le patient asymptomatique se fait à partir de la découverte fortuite d'une hypertension

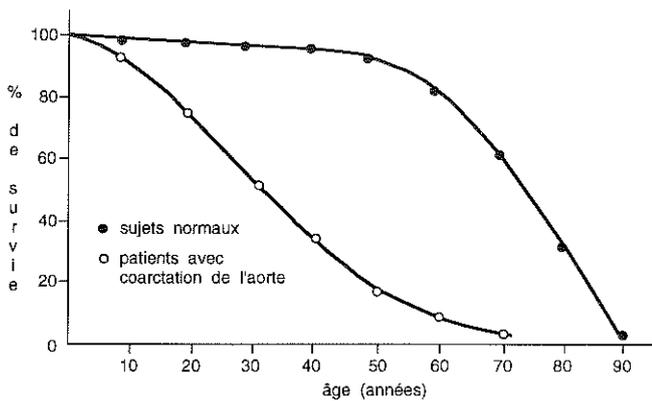


Fig. 4. Courbe de survie, en fonction de l'âge, de 465 patients porteurs de coarctation qui n'ont pas été opérés et qui ont survécu à la première année de la vie (cercle blanc) et courbe de survie de 1.000 sujets normaux dont la survie est étudiée après la première année de la vie (d'après B.J. Maron : Coarctation of the aorta in the adult. *Cardiovasc Clin*, 1979, 10-1, 311-319).

méconnue, chez l'adolescent ou l'adulte jeune. Parfois, il peut s'y ajouter une anisosphymie, la pression humérale gauche étant généralement plus basse que la droite si la sous-clavière gauche prend son origine dans la zone de la CA. Parfois, la situation inverse existe, lorsque l'humérale droite est issue d'une artéria lusoria qui prend son départ après la zone de CA. Les fémorales peuvent être absentes ou faiblement palpées, mais le plus souvent, elles sont normalement pulsatiles à l'examen de repos. On fera apparaître, toutefois, une différence de pression entre les bras et les jambes à la suite d'une épreuve d'effort. Quand on fait l'enregistrement simultané des pressions au niveau de l'humérale et au niveau de l'artère fémorale, on observe un retard entre les pics systoliques enregistrés. De plus, quand on analyse les contours de la pression fémorale et brachiale, la pression systolique fémorale est affaiblie par rapport à la pression systolique humérale, tandis que les pressions diastoliques sont souvent identiques.

Le deuxième bruit cardiaque est claquant, en raison de l'hypertension associée. D'autres souffles prennent naissance à partir de la CA ou de la valvule bicuspidée. La CA est responsable d'un souffle systolique qui est le mieux entendu au niveau de la paroi thoracique postérieure gauche dans l'espace omovertebral. La radiographie thoracique met en évidence une cardiomégalie développée aux dépens du ventricule gauche. L'examen du cliché de face montre le caractéristique signe du chiffre 3, avec des dilations pré- et post-CA qui correspondent aux moitiés supérieure et inférieure du chiffre 3, la branche horizontale, dirigée vers la gauche, correspondant à la CA. Réciproquement, si l'on fait une œsophagographie à la baryte, on voit apparaître une configuration en E. On verra aussi des érosions du bord inférieur des côtes, en raison du développement des vaisseaux intercostaux; ces érosions sont bilatérales. Elles sont unilatérales si l'origine de la sous-clavière gauche, entreprise par la CA, est distale par rapport à celle-ci ou s'il existe une artère sous-clavière droite anormale, qui prend naissance en dessous de la CA.

L'électrocardiogramme est normal ou met en évidence des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche typiques de l'hypertension chronique.

L'angiographie est la méthode la plus objective pour démontrer la situation de la CA, l'extension du rétrécissement et la présence éventuelle d'anévrysme pré- ou post-CA ou de dilatation anévrysmale des artères intercostales. La CA peut être mise en évidence par l'échocardiogramme, qui montre un diamètre aortique diminué dans la région de la sous-clavière gauche. La tomographie densitométrique et l'imagerie par résonance magnétique confirment éventuellement le diagnostic.

Traitement

Encore une fois, il faut faire la distinction, ici, entre les nouveau-nés sévèrement atteints et ceux qui dépassent l'âge de deux ans sans avoir montré de souffrance en rapport avec la CA.

Chez l'enfant asymptomatique, on recommande la correction chirurgicale avant l'âge de six ans ou de treize ans selon les écoles. Une opération précoce a, en effet, l'avantage d'offrir une meilleure correction de l'hypertension et une opération réalisée après l'âge de deux ans entraîne avec elle moins de récidives secondaires que lorsqu'elle a été effectuée durant les premiers mois de la vie.

À l'époque actuelle, les indications de correction à l'âge adulte concernent des patients chez qui le diagnostic n'a pas été fait dans l'enfance, ou qui récidivent une CA opérée dans l'enfance.

Technique chirurgicale

1. Résection et anastomose termino-terminale.

Cette méthode a été décrite pour la première fois par Crafoord et Nylin. Elle implique une thoracotomie latérale gauche dans le quatrième espace, la dissection de l'aorte proximale et distale, le contrôle de l'artère sous-clavière gauche, la section du canal artériel. On évite soigneusement de léser le nerf récurrent et on se méfie de la présence, à la face postérieure de l'isthme, d'une branche anormale, hypertrophiée, qui peut être un résidu de la cinquième branche aortique (l'artère d'Abbott); méconnue, elle peut donner naissance à des hémorragies extrêmement dangereuses. On prendra grand soin de ne pas léser les intercostales. Les clamps étant mis en place, il faut réséquer toute la zone du diabolos et commencer l'anastomose termino-terminale sans tension excessive. L'aorte horizontale de l'adulte n'a pas la même souplesse que celle de l'enfant; il peut être difficile, dès lors, de rapprocher les extrémités à suturer. Dans ces cas-là, et quand il y a une hypoplasie tubulaire plus étendue, il n'est pas possible de pratiquer l'anastomose termino-terminale directe, et il faut interposer un tube (homogreffe ou greffe textile).

2. Aortoplastie.

La résection-anastomose, particulièrement celle pratiquée chez le nouveau-né, connaît beaucoup de récidives; de sorte que, dès 1957, on a introduit le concept du "patching" longitudinal sur une CA laissée en place, mais incisée longitudinalement. Une fois l'aorte ouverte, le diaphragme postérieur est excisé et une pièce en Dacron est

suturée sur l'aortotomie afin d'élargir la lumière artérielle (fig. 5). On a pu démontrer (14) qu'après aortoplastie, la paroi postérieure de l'aorte continue à grandir; malheureusement, la dilatation anévrysmale de la paroi postérieure est fréquente. Utilisée souvent en chirurgie pédiatrique, cette technique peut se révéler utile chez l'adulte que l'on doit opérer de CA récidivante (15).

L'utilisation du flap sous-clavier retourné, introduite par Waldhausen et Nahrwold (16), n'est pas d'application chez l'adulte.

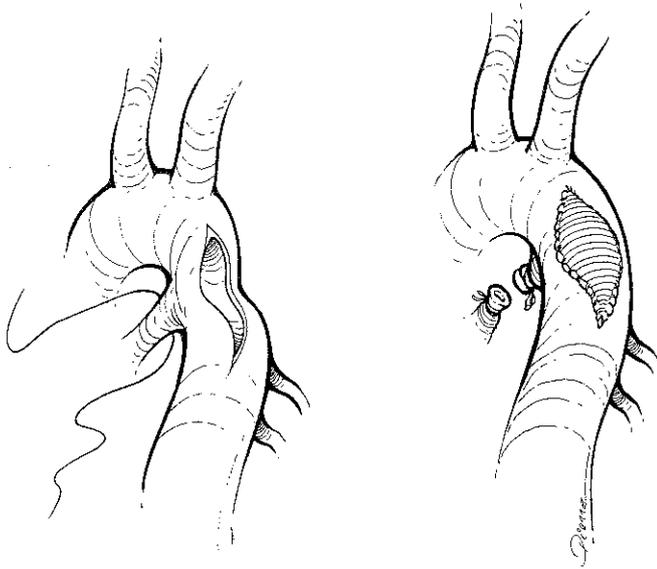


Fig. 5. Technique de l'aortoplastie. La zone de coarctation est incisée longitudinalement, le diaphragme postérieur est réséqué à la demande chez l'enfant et un patch losangique est utilisé pour fermer l'aortotomie.

3. Traitement des malformations associées.

Les malformations associées qui posent problème chez l'adulte sont une valvulopathie aortique ou mitrale; les communications interventriculaires et autres anomalies présentes chez le nouveau-né ont dû être corrigées dans l'enfance, ou ont entraîné le décès précoce. La sténose aortique résultant de la bicuspidie congénitale et la valvulopathie mitrale (de la variété en parachute, par exemple) sont opérées avant ou après la CA suivant l'importance relative de chacune des lésions.

4. La dilatation percutanée.

La dilatation percutanée est appréciée de façon diverse : on la dit supérieure au traitement chirurgical avant l'âge de trois mois (17), elle comporte, selon d'autres, un taux de resténose beaucoup plus important que le traitement chirurgical (18). La dilatation des CA de l'adolescent et de l'adulte donne des résultats immédiats moyens, mais entraîne, plus tard, le développement d'anévrysmes qui, dans la série de Fawzy et coll. (19), touchent 3 des 22 patients dilatés.

5. Les réinterventions.

Tout patient symptomatique, après une coarctectomie et qui a un gradient humérale-fémorale supérieur à 35 mm

au repos ou à l'exercice, et dont la recoarctation a été prouvée par l'angiographie, devrait être considéré comme un candidat à une deuxième intervention (15). La technique opératoire choisie sera fonction du type de réparation effectuée initialement, de la longueur du segment rétréci, du degré de fibrose cicatricielle que l'on découvre à la thoracotomie, de l'état des vaisseaux collatéraux et de la nécessité éventuelle d'un bypass partiel fémoro-fémoral. Par exemple, si la sous-clavière gauche a été utilisée à la première opération, il est évident qu'on ne dispose plus, pendant le clampage aortique, de toute la collatéralité provenant de la sous-clavière gauche. Si la première opération a consisté en une angioplastie avec patch prothétique ou si la recoarctation résulte en un long rétrécissement, il est vraisemblable qu'une résection avec anastomose termino-terminale n'est pas possible. Dans pas mal de cas, l'aorte n'est pas de bonne qualité, de part et d'autre du site de la recoarctation, et il sera plus sage d'interposer une greffe textile, plutôt que d'essayer de mobiliser une aorte malade.

Lorsque la fibrose cicatricielle intrathoracique rend la dissection dangereuse, on peut envisager des bypass intrathoraciques entre l'aorte transverse et l'aorte thoracique descendante, voire entre l'aorte ascendante et l'aorte thoracique descendante. Si l'angiographie préopératoire a démontré qu'il ne persistait plus que quelques collatérales, il faut se préoccuper de la survie de la moelle, comme on le fait dans la chirurgie de l'aorte thoracique descendante.

Y a-t-il une place pour la dilatation dans le traitement des resténoses? Une équipe de Nancy (20) rapporte 18 cas de recoarctation diatés, dont quatre âgés de plus de quinze ans. Trois de ces quatre cas sont qualifiés d'échec; un patient de dix-sept ans est considéré comme un succès suivant les critères des auteurs, le diamètre de la sténose passant de 6,6 mm à 10 mm. Cette technique ne paraît pas d'une grande efficacité chez l'adulte, mais serait utile chez l'enfant (21).

Complications

La complication technique la plus fréquente de la cure de CA est l'hémorragie postopératoire. Elle est presque toujours due à une atteinte négligée d'un vaisseau intercostal dilaté. La thrombose de la ligne d'anastomose est extrêmement rare en chirurgie adulte. La paralysie récurrentielle, le chylothorax, sont d'autres complications possibles.

L'hypertension paradoxale qui peut suivre la correction de la CA est caractérisée par une évolution diphasique avec une augmentation de la pression systolique durant les premières 24 heures, suivie d'une augmentation de la pression diastolique. La première phase correspond à une riposte adrénérique, tandis que la phase tardive est caractérisée par une augmentation de la rénine et de l'angiotensine plasmatiques. Cette hypertension paradoxale est associée ou non au drame abdominal, de l'angéite mésentérique aiguë (22).

La cure de CA peut provoquer une ischémie mésentérique prenant la forme d'un drame abdominal. Cette complication surviendrait chez 2 à 28 % des patients. On a parfois mis en évidence des altérations morphologiques

de l'artère iléo-colique, branche terminale de la mésentérique supérieure. Il est vraisemblable, toutefois, qu'il s'agit d'un spasme réactionnel : la chute des résistances périphériques, résultat de la disparition de la CA, entraîne, via le sinus carotidien, une riposte adrénérique qui provoque des vasospasmes très importants. Dans certains cas, l'ischémie intestinale a été si profonde qu'il est prudent de faire une résection iléale. Dans la plupart des cas, toutefois, un traitement médicamenteux antihypertenseur, la mise en place d'un tube naso-gastrique, représentent une thérapeutique suffisante. On peut également envisager une perfusion intra-artérielle de papavérine via l'artère mésentérique supérieure.

Quant à la paraplégie, si redoutée dans la chirurgie de l'aorte thoracique descendante, elle est relativement rare dans les suites d'une correction de CA, en raison de la présence des collatérales. Dans une revue extensive de 12.532 interventions de CA, Brewer et coll. (23) n'ont comptabilisé que 66 cas de paraplégie, soit une incidence de 0,4 %. Dans la revue consacrée par Foster (15) aux réinterventions pour CA, l'accent est mis sur la possibilité d'une plus grande incidence de paraplégie lors d'une deuxième intervention; toutefois, il ne relève aucun cas de paraplégie postopératoire dans les séries publiées à l'époque sur les interventions pour récidive.

Résultats

La mortalité opératoire de la cure d'une CA pure est faible. Suivant les chiffres classiques de Kirklin et Barratt-Boyes (24), la mortalité est de 3 % chez les nouveau-nés et enfants avec une CA pure et 1,3 % chez les grands enfants et les adultes.

Les résultats à long terme chez 646 patients opérés à Mayo Clinic (25) montrent une survie de 91 % à 10 ans, 84 % à 20 ans et 72 % à 30 ans après l'intervention. De ces morts tardives, 37 % sont dues à une affection coronarienne, 13 % à des morts subites, 9 % à l'insuffisance ventriculaire gauche (dont la moitié en relation avec une insuffisance valvulaire aortique), 7 % à des accidents vasculaires cérébraux (dont 4 % d'hémorragies), 7 % à une rupture d'un anévrisme thoracique, 7 % surviennent dans les suites d'une autre chirurgie cardio-vasculaire et 20 % sont liées à des causes diverses. L'âge au moment de l'opération, l'importance de l'hypertension pré- et postopératoire sont les prédictors les plus significatifs d'une mortalité tardive. On le voit, même opérés, les patients qui ont présenté une CA restent un groupe affecté d'un mauvais pronostic vital (fig. 6).

Le suivi d'un patient opéré d'une CA doit examiner principalement les points suivants : 1° Y a-t-il une hypertension résiduelle en dépit d'une correction anatomique correcte ? 2° La réparation reste-t-elle anatomiquement correcte avec le temps, n'y a-t-il pas survenue de recoarctation ou d'un faux anévrisme au niveau des sutures ? 3° Quelle est l'évolution possible de la bicuspédie aortique éventuellement associée ? 4° La réserve coronaire reste-t-elle correcte ?

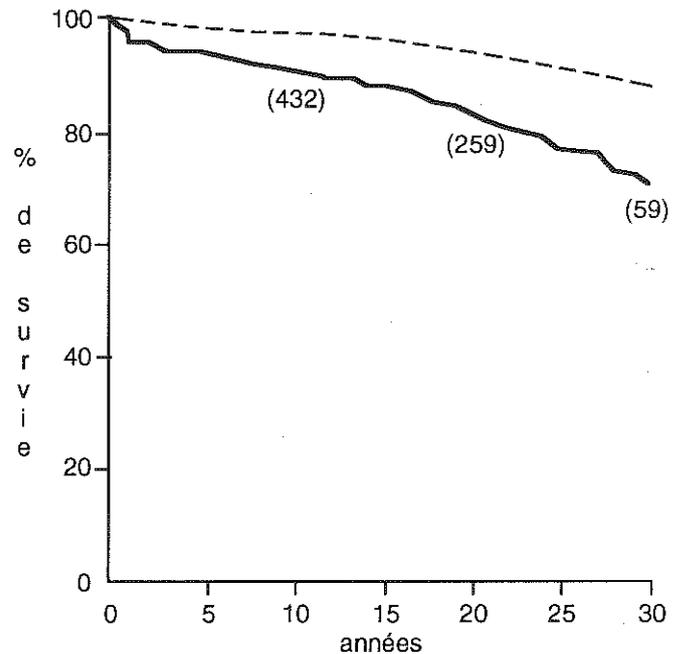


Fig. 6. Courbe de vie étudiée jusqu'à 30 ans de 588 patients opérés (ligne pleine) et courbe de survie normale d'une population équivalente, de même âge et de même sexe (ligne interrompue). Les chiffres entre parenthèses désignent le nombre de patients survivants lors de l'observation à 5, 15 et 30 ans. (D'après Cohen) (10).

1. Il y a une relation nette entre l'efficacité de la coarctectomie sur la cure de l'hypertension et la précocité de celle-ci. Parmi les patients opérés avant l'âge de cinq ans, 90 % d'entre eux sont normotendus 5 ans après, 50 % 20 ans plus tard et 25 % 25 ans plus tard (24). Pour les patients qui ont été opérés après l'âge de 20 ans, 20 % seulement sont normotendus 25 ans plus tard. Il est vraisemblable que le sinus carotidien soumis depuis la naissance à une pression céphalique élevée a déplacé son point de référence vers des valeurs de tension plus élevées, qui constituent, ainsi, pour lui, la nouvelle normalité. La correction anatomique de la CA entraîne ainsi une réponse hypertensive d'origine sino-carotidienne.

2. Le taux exact de récidive est difficile à apprécier de façon globale, car les séries publiées varient en fonction de la population opérée, de la longueur du suivi et des critères choisis pour définir la récidive. Dans une série importante de 239 patients opérés et suivis sur une moyenne de 7,2 années (26), le taux de réopération est de 38 % (16/42) pour les enfants opérés avant l'âge de trois ans, mais n'est que de 1,5 % (3/297) pour ceux qui ont été opérés après l'âge de trois ans.

L'évolution de la réparation anatomique doit être également surveillée en ce qui concerne le développement possible d'anévrisme ou de faux anévrisme. L'incidence de ceux-ci atteint 27 % dans un groupe de patients suivis pendant 14 ans (27). Cette incidence est encore plus élevée lorsque l'on a utilisé la technique du patch (28).

3. Quarante-huit pour cent des patients opérés par Crafoord et suivis pendant plus de 26 ans ont développé une valvulopathie aortique significative qui, dans la plupart des cas, a requis un remplacement valvulaire aortique (29). Il ne faut pas sous-estimer le développement d'une

valvulopathie mitrale associée; la généralisation des méthodes échocardiographiques a montré que jusqu'à 20 % des patients opérés présentent des anomalies majeures de la valvule mitrale (30).

4. L'ischémie myocardique complique également le suivi à long terme des patients opérés de CA. L'hypertension préopératoire ou/et postopératoire provoque une prolifération intinale et un épaississement de la média des vaisseaux coronaires principaux, prédisposant ainsi à l'athérosclérose précoce.

Remerciements

Nous remercions le Docteur Pierre Bonnet pour ses dessins.

Bibliographie

1. ABBOTT ME. — Coarctation of the aorta of the adult type. *Am Heart J*, 1928, 3, 574-617.
2. CRAFOORD C, NYLIN G. — Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg.*, 1945, 14, 347-361.
3. EDWARDS JE, CHRISTENSEN NA, CLAGETT OT, McDONALD JR. — Pathologic considerations in coarctation of the aorta. *Proc Staff Meet Mayo Clin*, 1948, 23, 324-332.
4. VAN MIEROP LHS, KUTSCHE LM. — Interruption of the aortic arch and coarctation of the aorta : Pathogenic relations. *Am J Cardiol*, 1984, 54, 829-834.
5. RAVELO HR, STEPHENSON LW, FRIEDMAN S. — Coarctation resection in children with Turner's syndrome : A note of caution. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1980, 80, 427-430.
6. TAWES RL, BERRY CL, ABERDEEN E. — Congenital bicuspid aortic valves associated with coarctation of the aorta in children. *Br Heart J*, 1969, 31, 127-128.
7. SHINEBOURNE EA, TAM ASY, ELSEED AM. — Coarctation of the aorta in infancy and childhood. *Br Heart J*, 1976, 38, 375-380.
8. RYTAND DA. — The renal factor in arterial hypertension with coarctation of the aorta. *J Clin Invest*, 1938, 17, 391-399.
9. SCOTT HW Jr, BAHNSON HT. — Evidence for a renal factor in the hypertension of experimental coarctation of the aorta. *Surgery*, 1951, 30, 206-217.
10. SEHESTED J, BAANDRUP U, MIKKELSEN E. — Different reactivity and structure of the prestenotic and poststenotic aorta in human coarctation. *Circulation*, 1982, 65, 1060-1065.
11. BEEKMAN RH, ROCCHINI AP, BEHRENDT DM, ROSENTHAL A. — Reoperation for coarctation of the aorta. *Am J Cardiol*, 1981, 48, 1108-1014.
12. MARON BJ, HUMPHRIES JO, ROWE RD. — Prognosis of surgically corrected coarctation of the aorta : A 20-year postoperative appraisal. *Circulation*, 1973, 47, 119-126.
13. CAMPBELL M. — Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J*, 1970, 32, 633-640.
14. SADE RM, CRAWFORD F, HOHN A. — Growth of the aorta after prosthetic patch aortoplasty for coarctation in infants. *Ann Thorac Surg*, 1984, 38, 21-25.
15. FOSTER ED. — Reoperation for aortic coarctation. *Ann Thorac Surg*, 1984, 38, 81-89.
16. WALDHAUSEN JA, NAHRWOLD DL. — Repair of coarctation of the aorta with a subclavian flap. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1966, 51, 532-533.
17. RAO PS, CHOPRA PS, KOSCIK RK, SMITH PA, WILSON AD. — Surgical versus balloon therapy for aortic coarctation in infants \leq 3 months old. *J Am Coll Cardiol*, 1994, 23, 1479-1483.
18. JOHNSON MC, CANTER CE, STRAUSS AW, SPRAY TL. — Repair of coarctation of the aorta in the infancy : Comparison of surgical and balloon angioplasty. *Am Heart J*, 1993, 125, 464-468.
19. FAWZY ME, DUNN B, GALAL O, WILSON N, SHAIKH A, SRIRAM R, DURAN CMG. — Balloon coarctation angioplasty in adolescents and adults : Early and intermediate results. *Am Heart J*, 1992, 124, 167-171.
20. WORMS AM, MARÇON F, MICHALSKI H, CHEHAB G. — Angioplastie percutanée de recoarctation de l'aorte : Résultats dans 18 cas à court et moyen terme. *Arch Mal Cœur*, 1993, 86, 573-579.
21. ROCCHINI AP. — Comparison of risks and short- and long-term results of balloon dilatation versus surgical treatment for pulmonary and aortic valve stenosis and restenosis and coarctation and recoarctation of the aorta. *Curr op in Pediatr*, 1993, 5, 611-618.
22. SEALY WC. — Coarctation of the aorta and hypertension. *Ann Thorac Surg*, 1967, 3, 15-27.
23. BREWER LA III, FOSBURG RG, MULDER GA, VERSKA JJ. — Spinal cord complications following surgery for coarctation of the aorta : A study of 66 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1972, 64, 368-381.
24. KIRKLIN JW, BARRATT-BOYES BG. — Coarctation of the aorta and aortic arch interruption, in KIRKLIN JW & BARRATT-BOYES BG (Ed). *Cardiac Surgery*, New York, John Wiley & Sons Publishers, 1986.
25. COHEN M, FUSTER V, STEELE PM, DRISCOLL D, McGOON DC. — Coarctation of the aorta : long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation*, 1989, 80, 840-845.
26. BEEKMAN RH, KATZ BP, MOOREHEAD-STEFFENS C, ROCCHINI AP. — Altered baroreceptor function in children with systolic hypertension after coarctation repair. *Am J Cardiol*, 1983, 52, 112-117.
27. ALA-KULJU K, JARVINEN A, MAAMIES T, MATTILA S, MERIKALIO E. — Late aneurysms after patch aortoplasty for coarctation of the aorta in adults. *Thorac Cardiovasc Surg*, 1983, 31, 301-306.
28. BROMBERG BI, BEEKMAN RH, ROCCHINI AP, SNIDER AR, BANKER, HEIDELBERGER K, ROSENTHAL A. — Aortic aneurysm after patch aortoplasty repair of coarctation : a prospective analysis of prevalence, screening tests, and risks. *J Am Coll Cardiol*, 1989, 14, 734-741.
29. BJORK VO, BERGDAHL L, JONASSON R. — Coarctation of the aorta : The world's longest follow-up. *Adv Cardiol*, 1978, 22, 205-219.
30. CELANO V, PIERONI DR, MORERA JA, ROLAND MJA, GINGELL RL. — Two-dimensional echocardiographic examination of mitral valve abnormalities associated with coarctation of the aorta. *Circulation*, 1984, 69, 924-932.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Pr. R. Limet, Service de Chirurgie cardio-vasculaire, CHU Sart Tilman, 4000 Liège 1.