

Coarctations de l'aorte

Interruption de l'arche aortique

Dr Soazig Le Quellenec

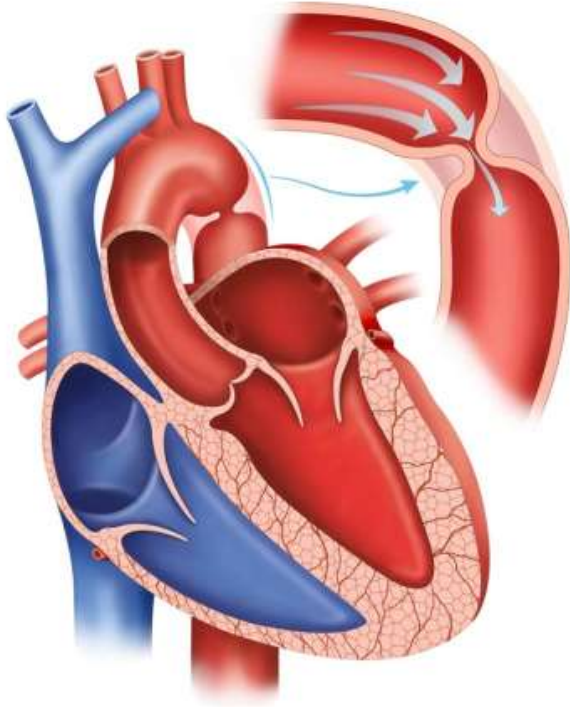
UMC des Pathologies Cardiaques Congénitales du Fœtus, de l'Enfant et
de l'Adulte - CHU de Bordeaux

DIU réanimation chirurgicale des cardiopathies congénitales
Le 25 Novembre 2021



Coarctation aortique

Thoracic aortic coarctation



= Sténose > 50% de l'isthme (comparé à l'aorte diaphragmatique) - Souvent focal

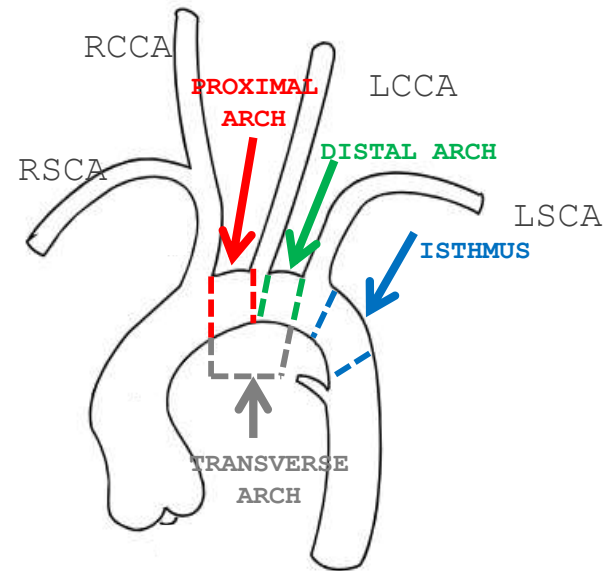
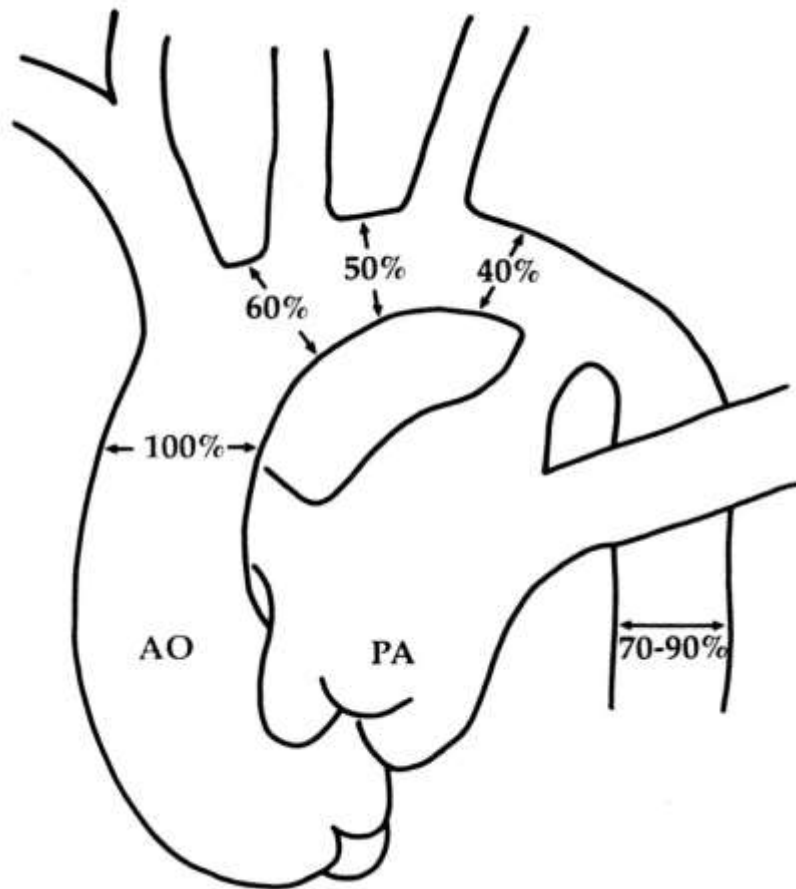
- Incidence : 36 pour 100 000 naissances
- 7ème cardiopathie la plus fréquente, 5-7% des cardiopathies
- Prédominance masculine 2:1
- Diagnostique = 64% en période néonatale, 36% à un âge plus avancé
- En anténatal, 3-10% des diagnostics de cardiopathie

Hoffman et al. JACC 2012
Beekman RH. CoA. 2013



Anatomie de l'Arche aortique

3 segments



**Chez le nouveau-né/nourrisson
hypoplasie si arche :**

- $< 1\text{mm/kg} + 1\text{ mm}$
- Z-score $< -2\text{ DS}$
- Diamètre inférieur à 50% de l'Ao Asc

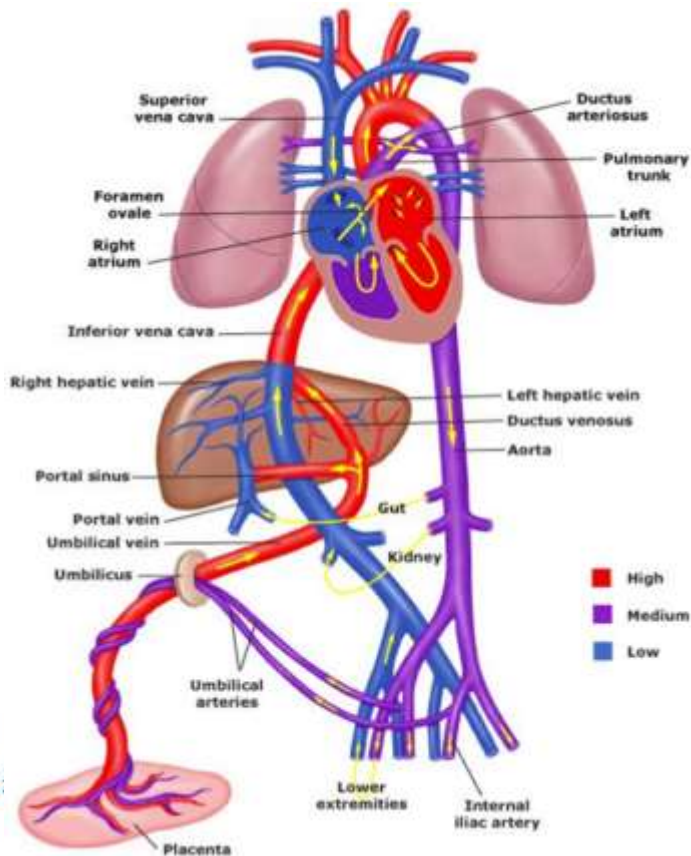
Etiologie - Physiopathogénèse

Théorie HEMODYNAMIQUE

- En anténatal : 10% débit cardiaque fœtal combiné traverse isthme aortique -Isthme étroit en anténatal
- Les obstacles du cœurs gauches et la diminution du flux dans l'aorte aggrave son hypoplasie

Théorie MECANIQUE

- Effet oblitérant du tissu ductal ectopique, réalisant une striction de l'aorte en regard de l'émergence du canal artériel
- Tissu ductal ectopique mis en évidence lors de l'examen histologique de crosse aortique



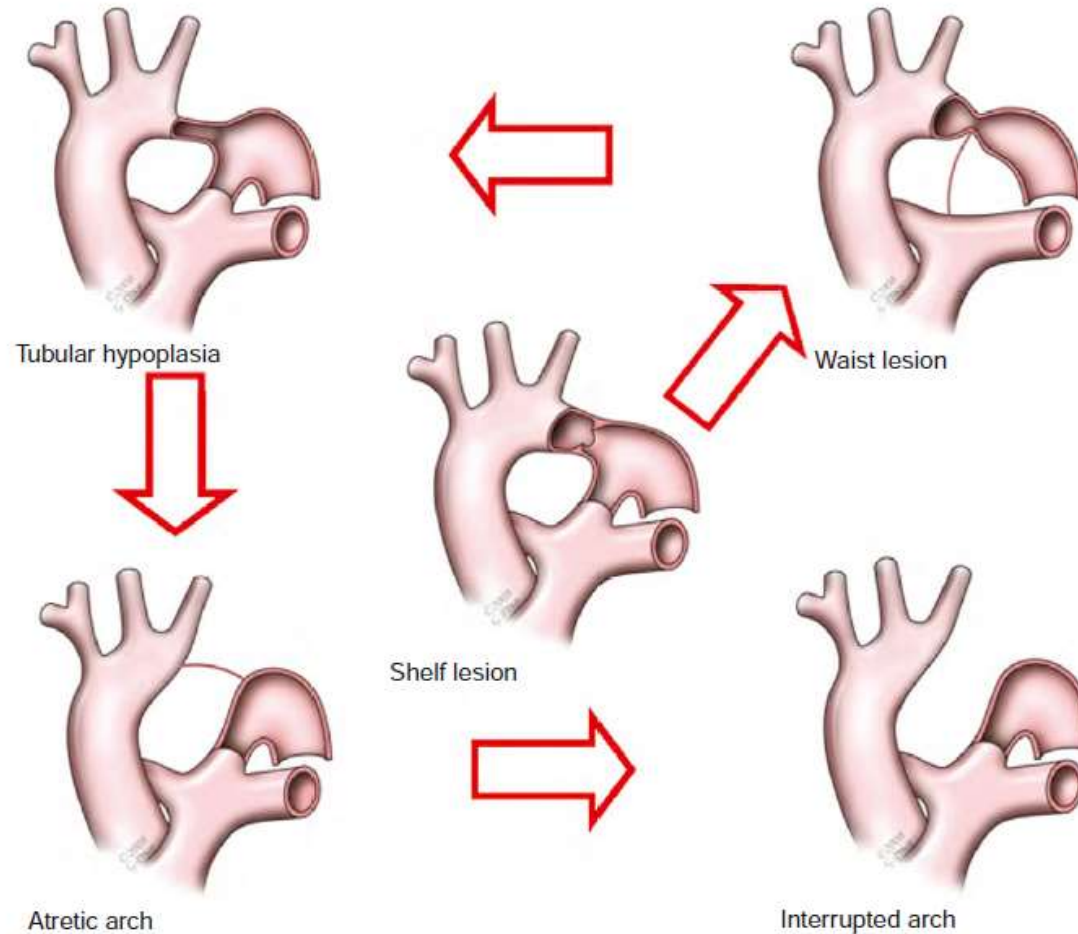
Génétique :

- 12% des syndromes de Turner
- Fréquence du 22q1.1 augmentée chez les patients avec coarctation et interruption de l'arche

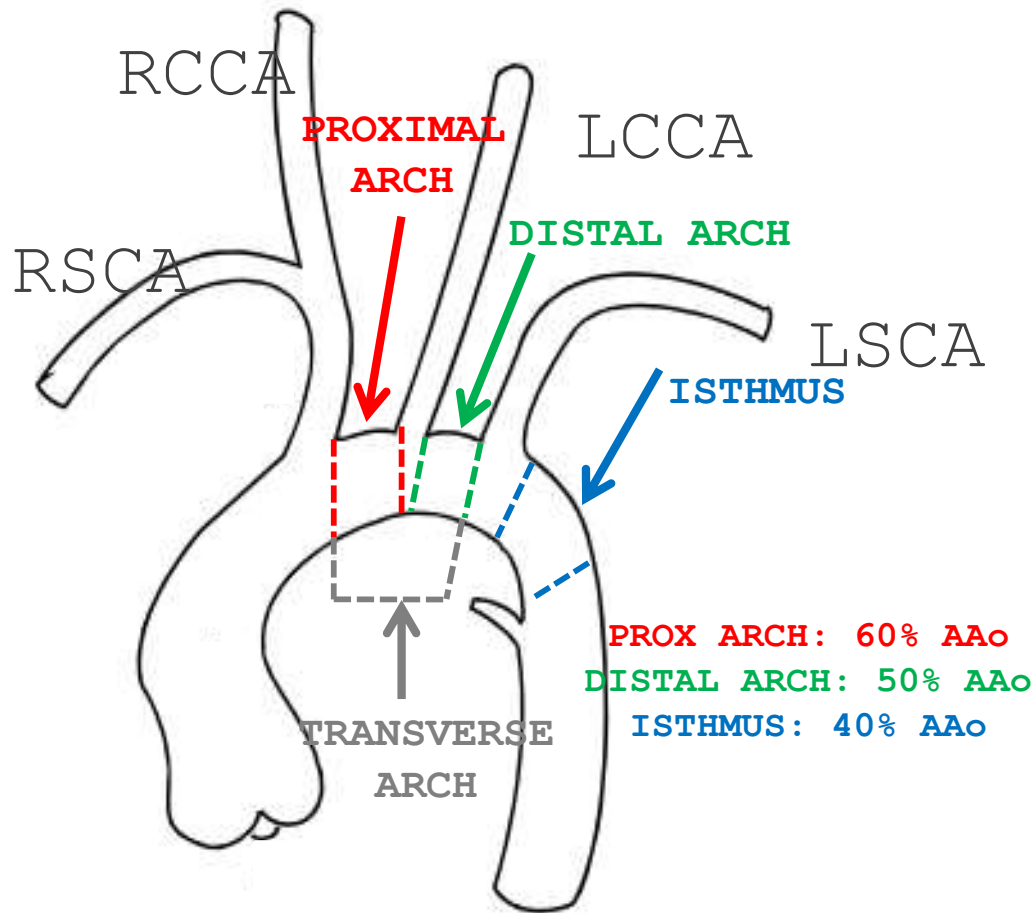


Morphologie de coarctation aortique

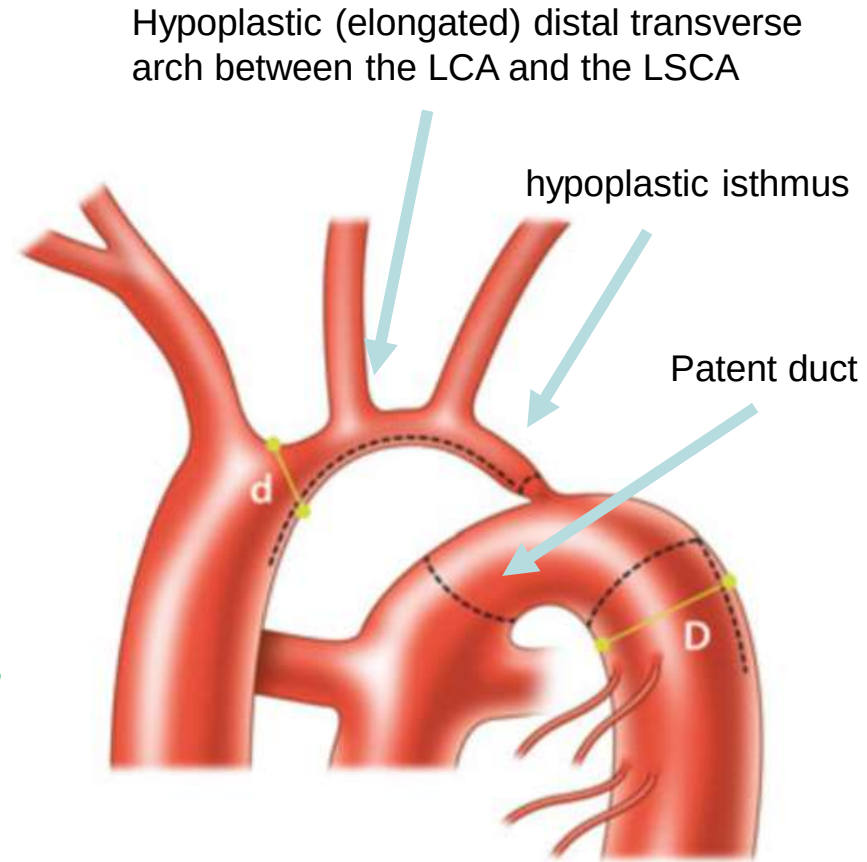
Different morphologic patterns based on age at diagnosis



Coarctation néonatale

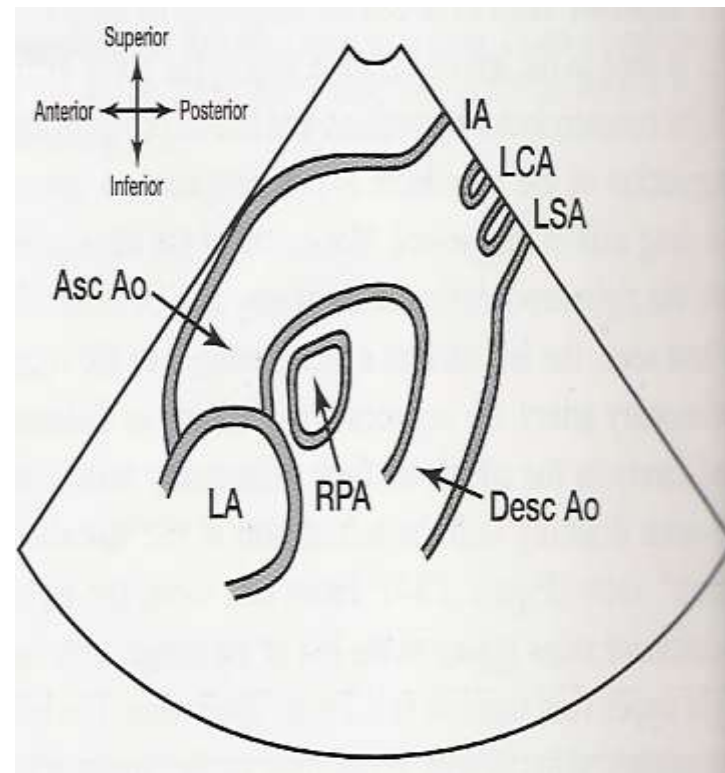
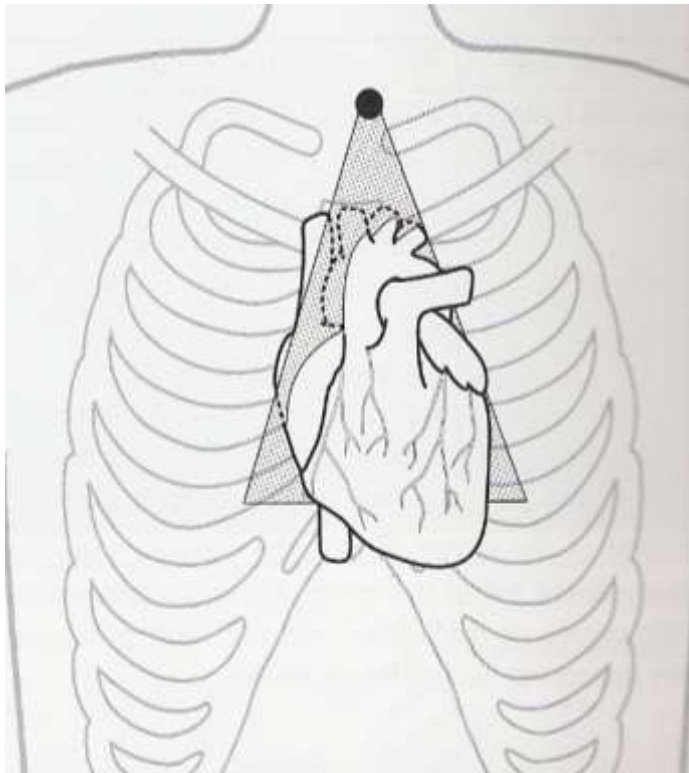


Arche normale



Coarctation néonatale

Vue supra-sternale



Plusieurs tableaux cliniques

Nouveau-né

- Coarctation serrée et de constitution brutale : Immédiate ou latence 7-15 jours (fermeture du canal artériel)
 - Abolition des pouls fémoraux
 - Gradient tensionnel entre MS droit et MI, parfois faible du fait du choc
- Insuffisance cardiaque voire choc cardiogénique avec défaillance multiviscérale
 - Diminution du débit cardiaque
 - Hypoperfusion du bas du corps
 - Oligurie, acidose, choc



Plusieurs tableaux cliniques

Nourrisson > 1 mois

- Coarctation de constitution plus progressive
 - Asymptomatique/Pauci-symptomatique le plus souvent (VG adapté : HVG et fonction préservée)
 - Normalisation des résistances vasculaires pulmonaires
 - Souffle systolique sous-claviculaire gauche irradiant dans le dos
 - Abolition des pouls fémoraux
 - HTA MS droit avec gradient tensionnel systolique >20 mmHg entre MS droit et MI (Sauf si coarctation avant l'ASCG et anomalie de naissance de l'ASCD)



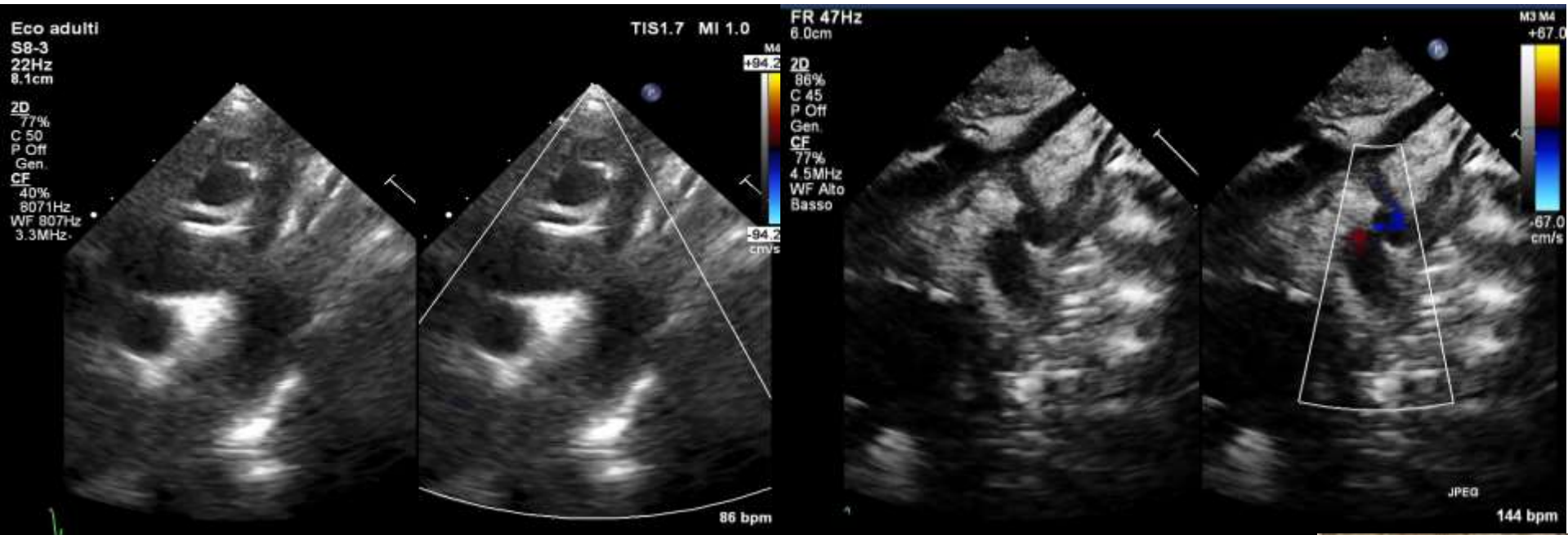
Plusieurs tableaux cliniques

Forme adulte

- HTA MS droit et gradient tensionnel systolique >20 mmHg entre MS droit et MI
- Souffle +/- souffle continu si collatérales
- Asymétrie des pouls
- HVG, fonction systolique le plus souvent préservée
- Collatérales
- Coronaropathie
- Anévrysme des artères cérébrales



Arche aortique : plan sagittal oblique



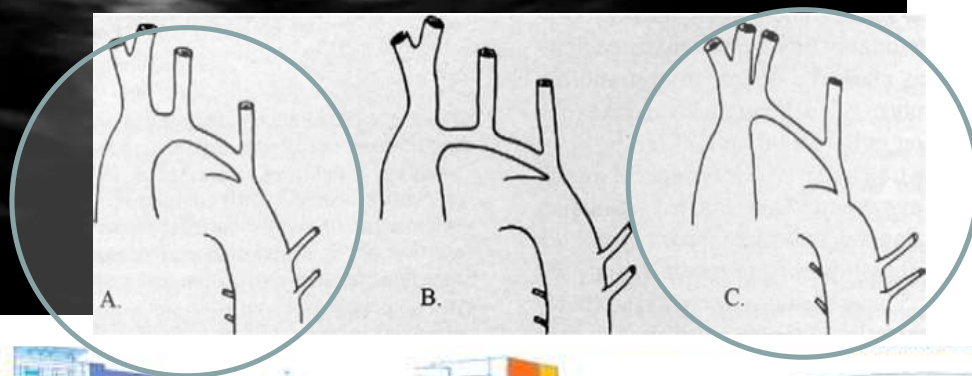
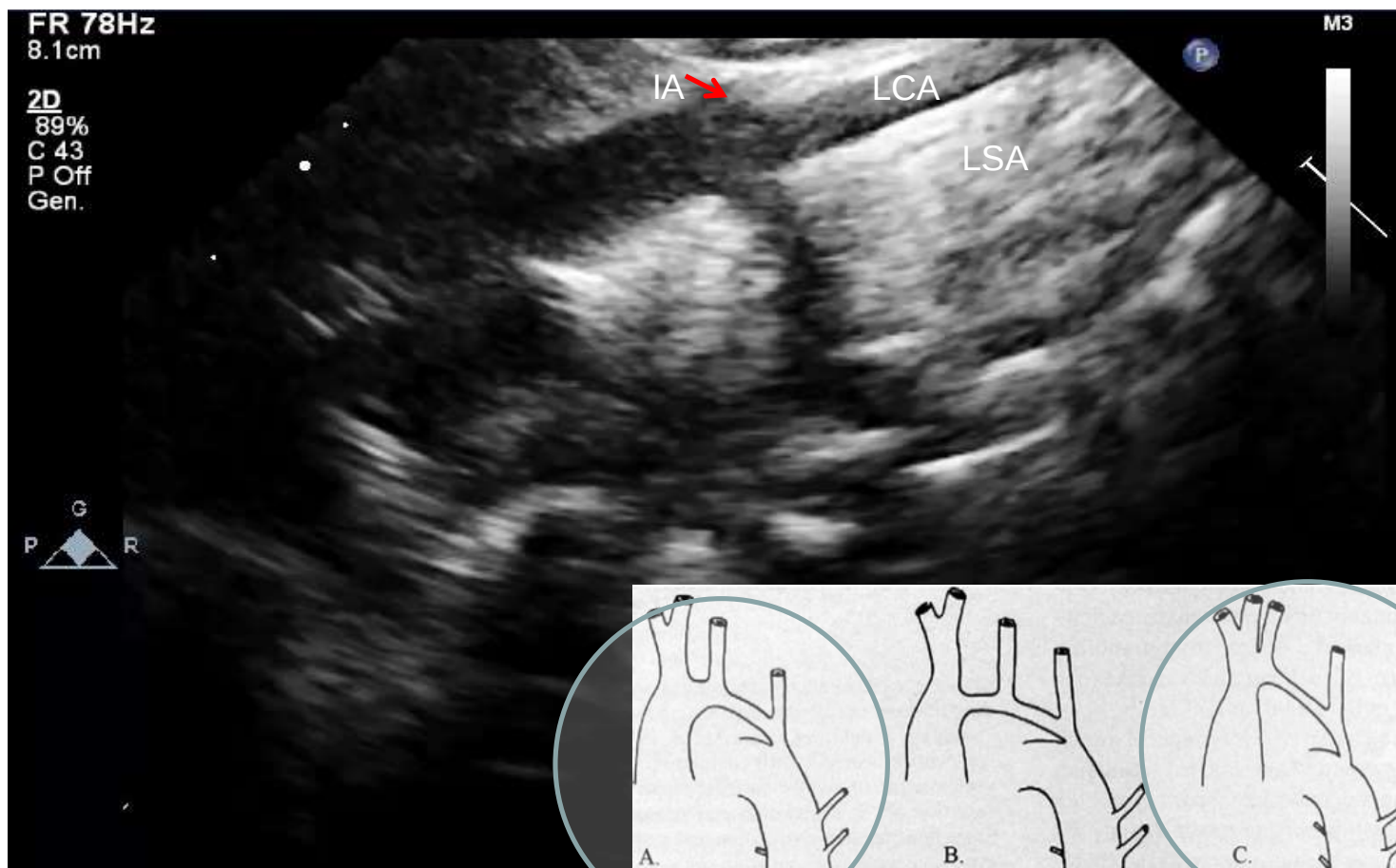
Normal arch

Coarctation

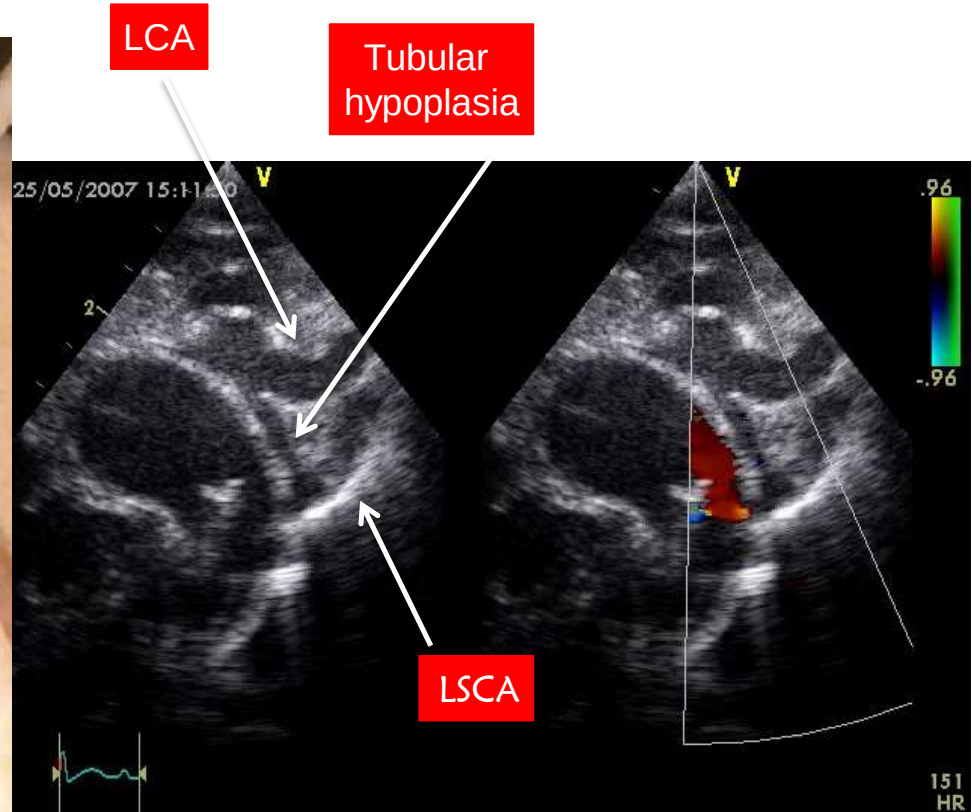
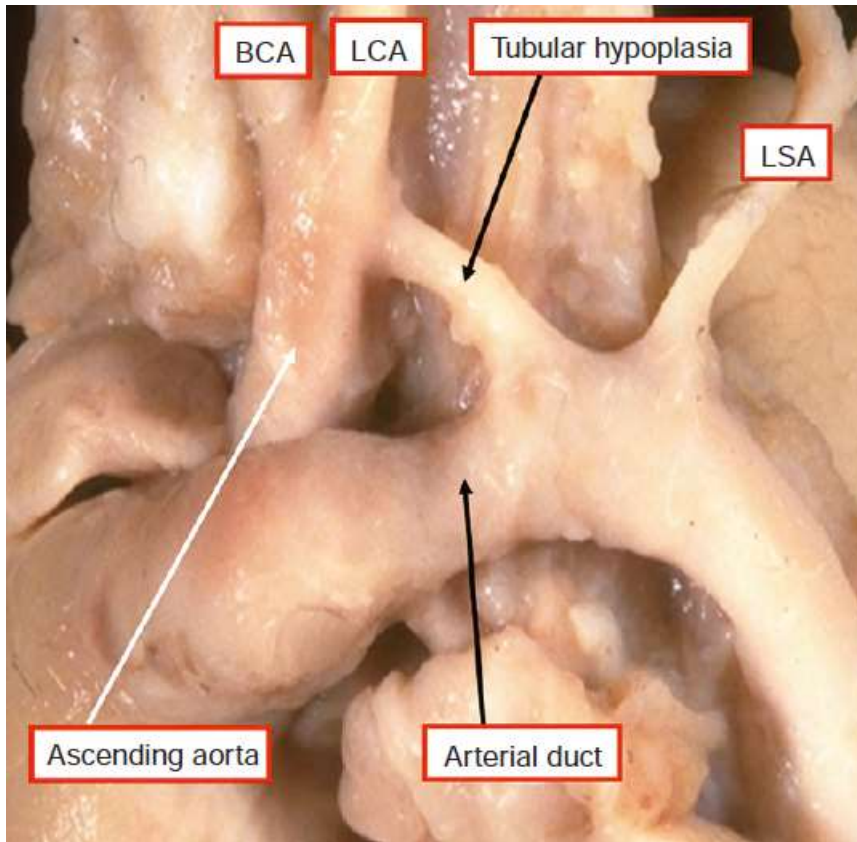
- various degree of arch hypoplasia and tortuosity
- acute angle between AAO and Desc Ao



Tubular coarctation



Coarctation néonatale

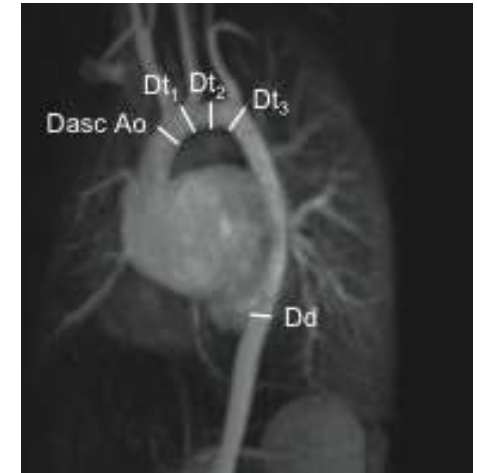
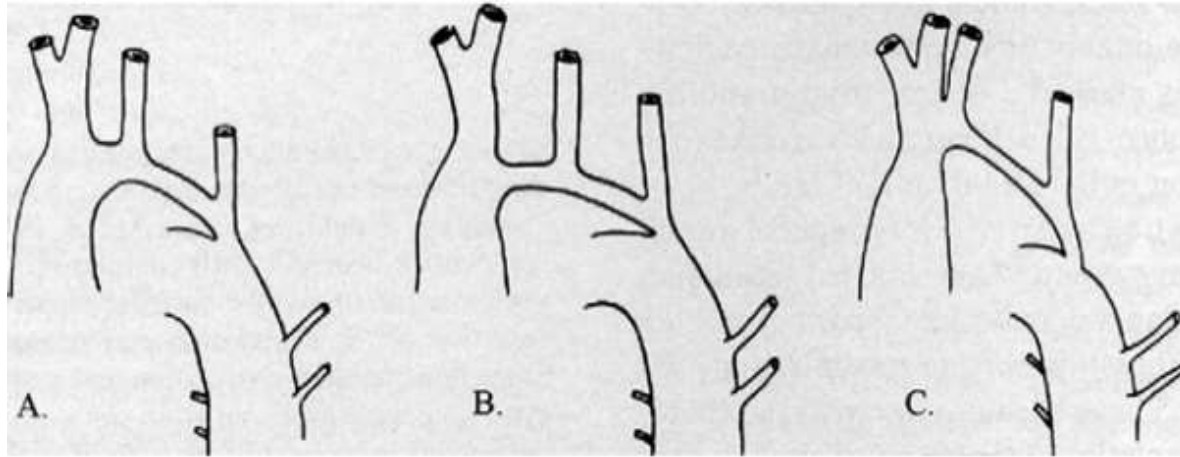


*Paediatric Cardiology-3rd Edition;
Robert-Anderson-Edward-Baker-Andrew-Redington*

Vue sous-claviculaire gauche

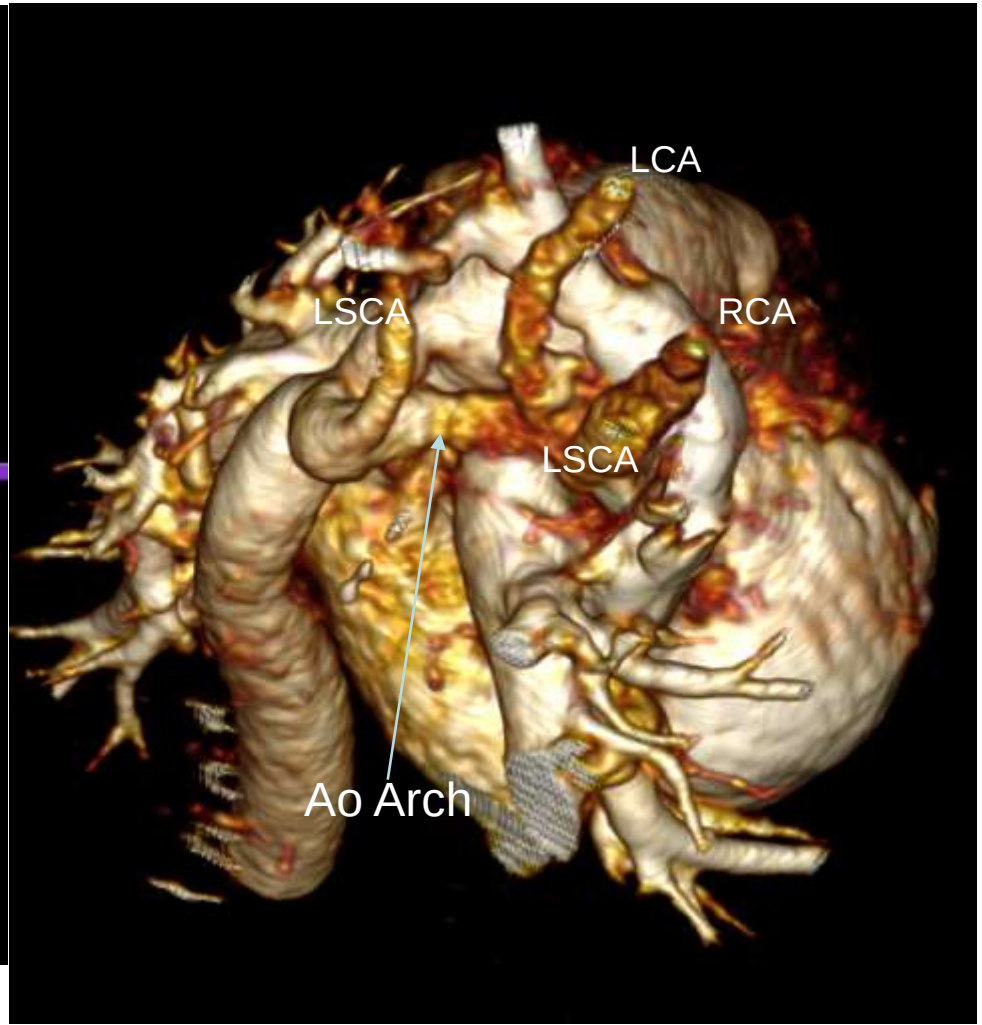


Coarctation aortique

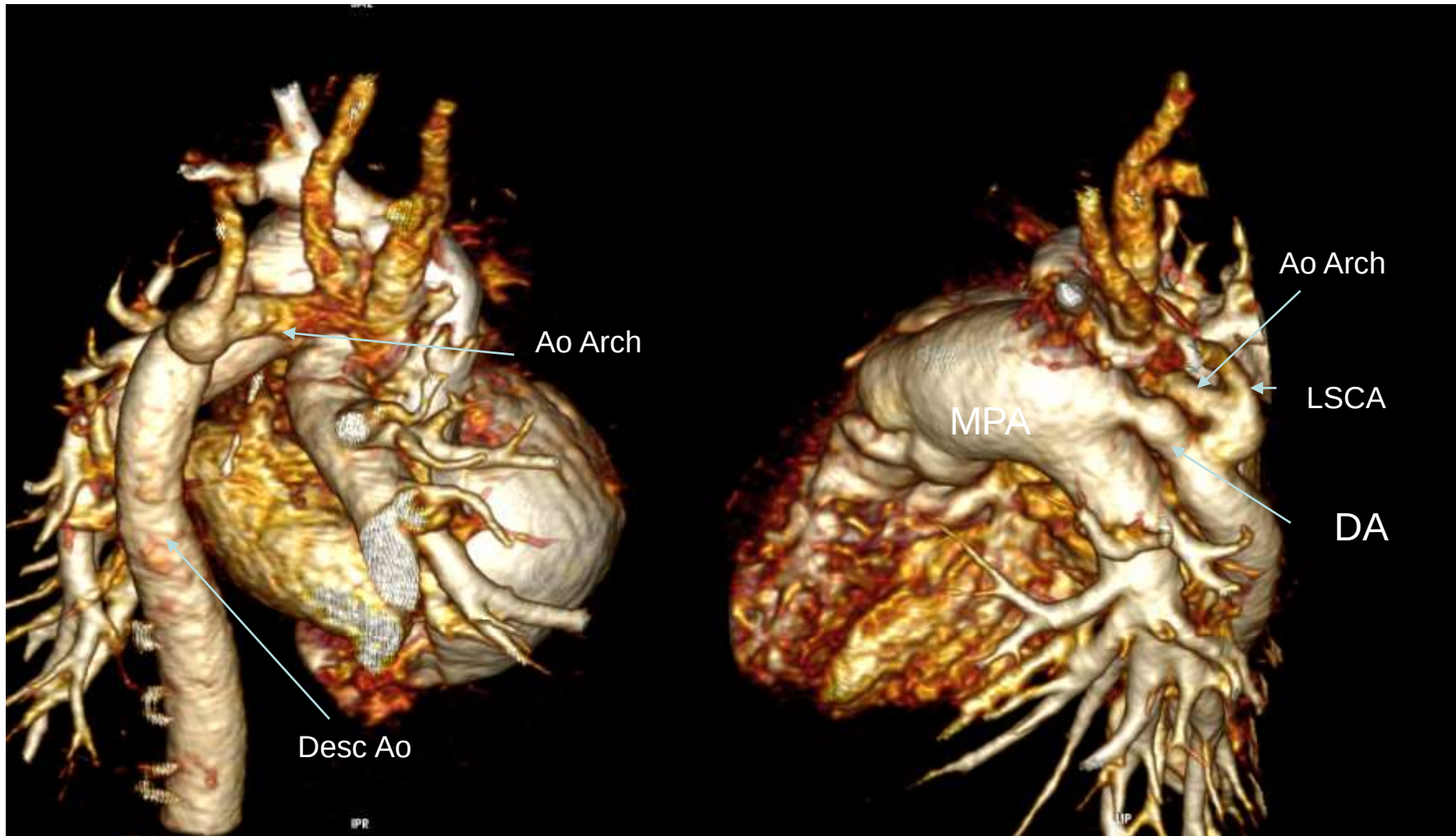


- Degree of aortic arch and isthmus hypoplasia varies in both length and diameter
- Different potential head and neck vessels distribution
- Consider cross sectional imaging +++

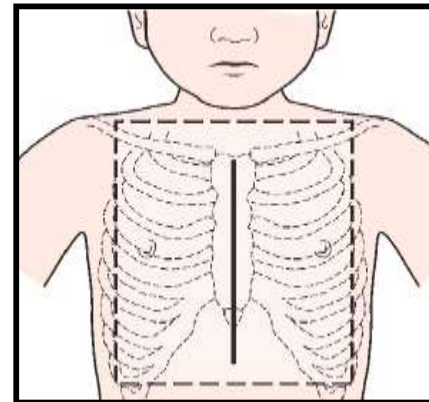
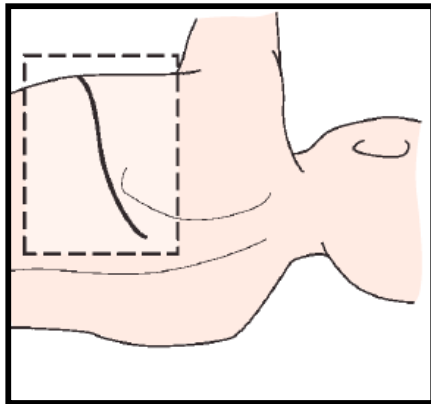
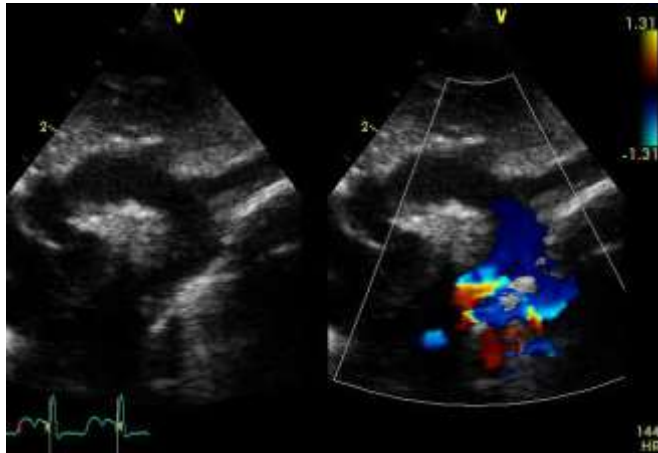
TDM



TDM



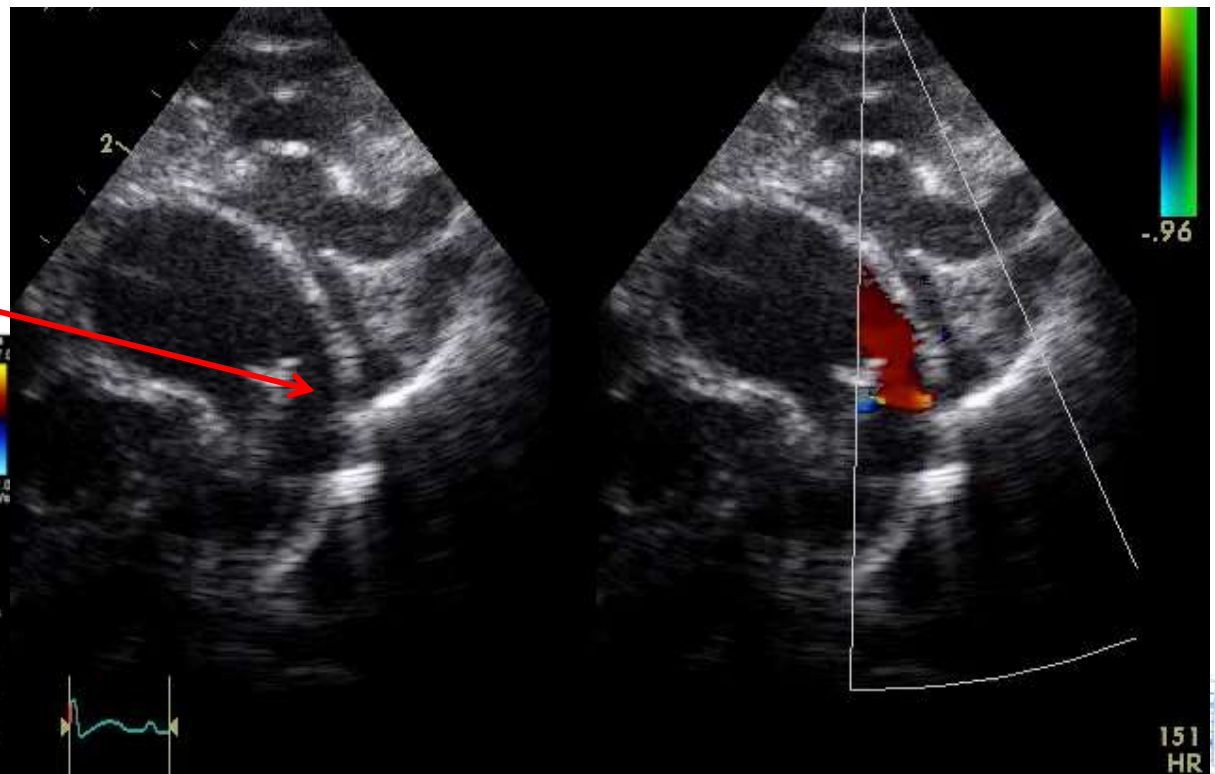
Ce que le chirurgien veut savoir



CoA néonatale : ETT

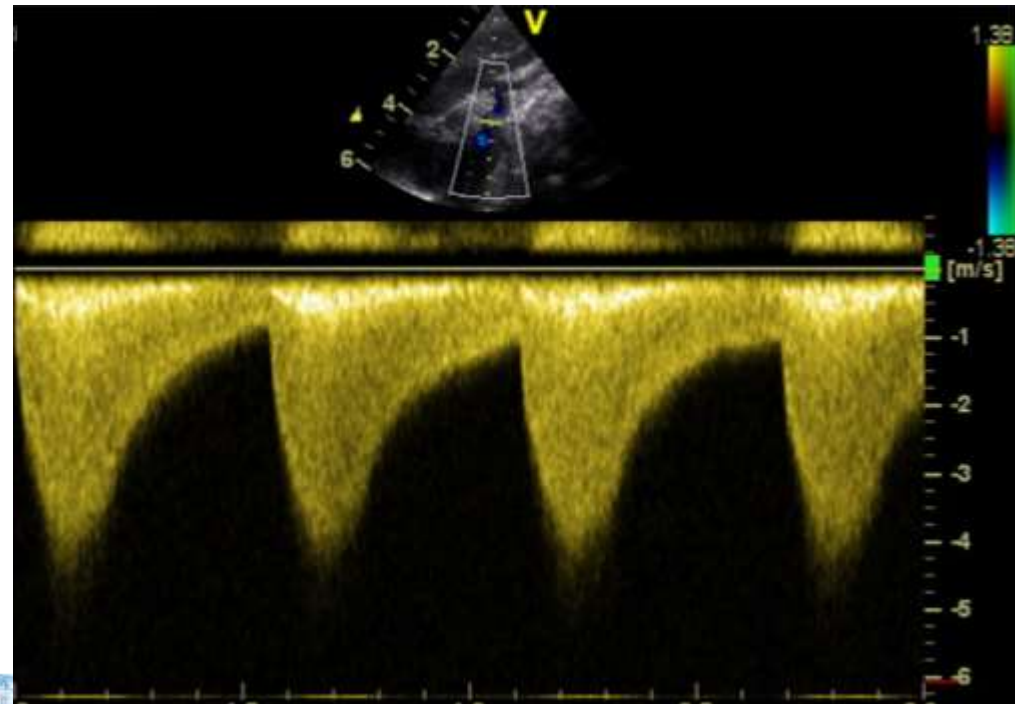
- Canal artériel large
- CoA sévère + HTP : flux bidirectionnel
 - Shunt D-G en systole
 - Shunt G-D en diastole

Bidirectional
PDA shunt

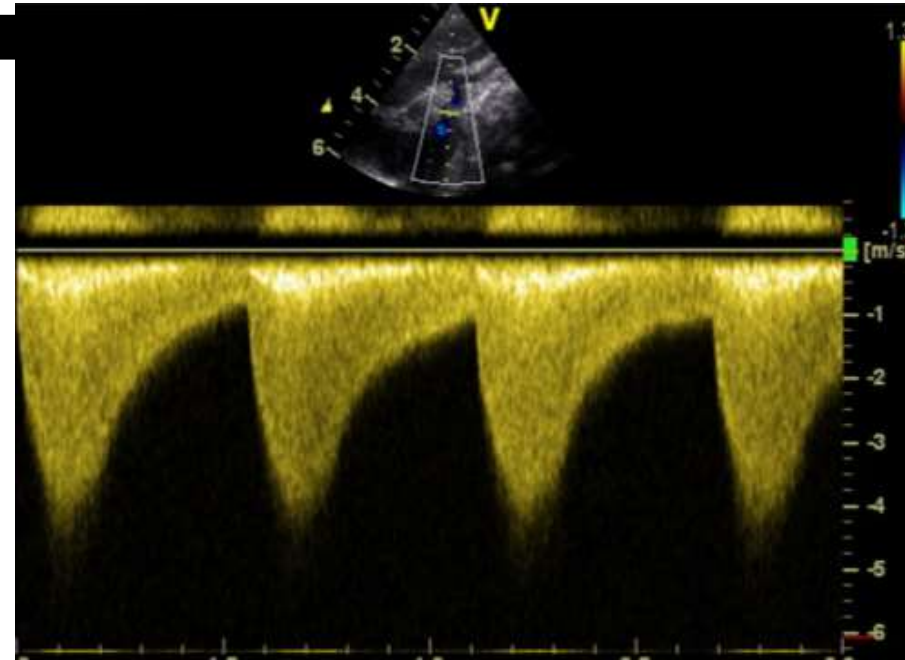
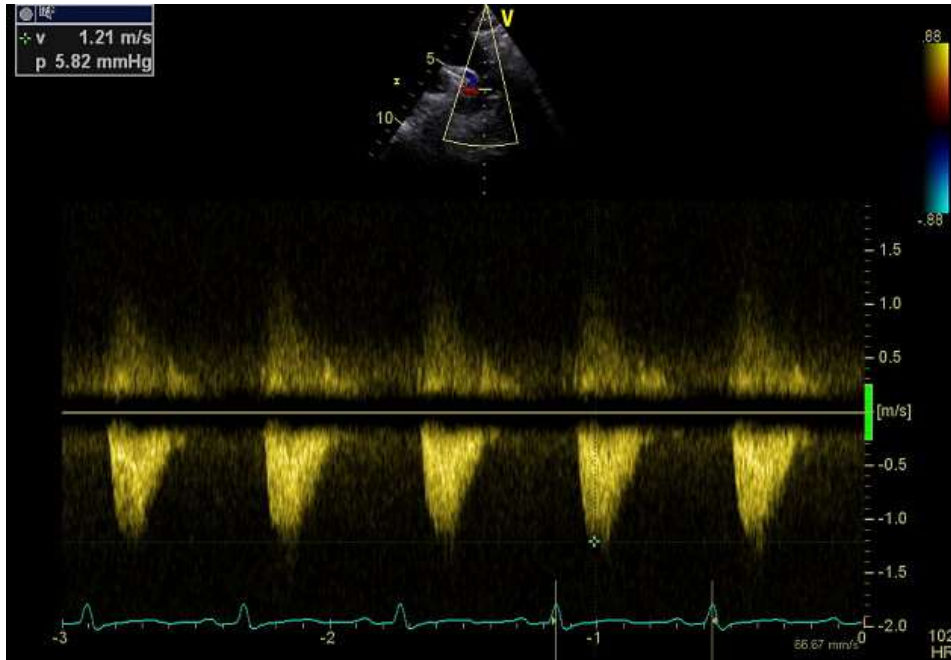


CoA néonatale : ETT

- CA restrictif ou fermé et fonction VG conservée
- Gradient important à travers la CoA :
 - Vitesse maximale importante
 - Prolongement diastolique

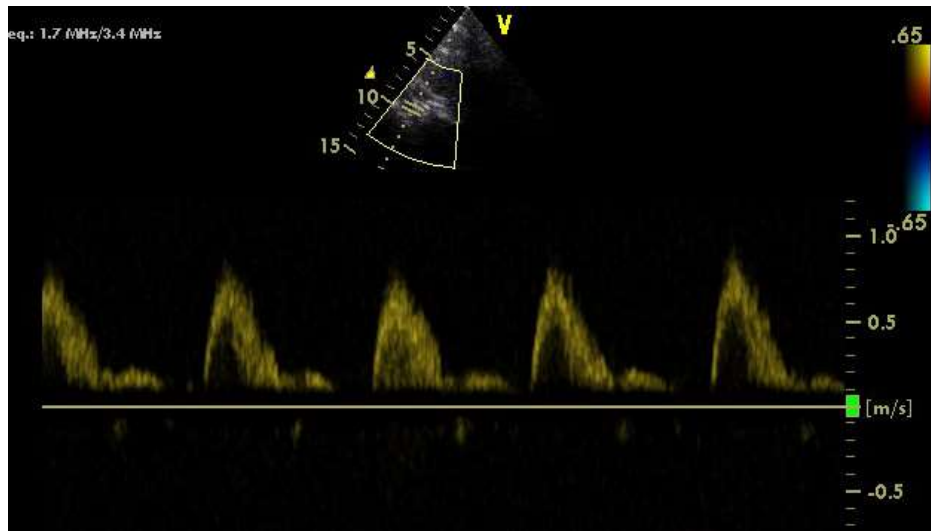


CoA néonatale : ETT



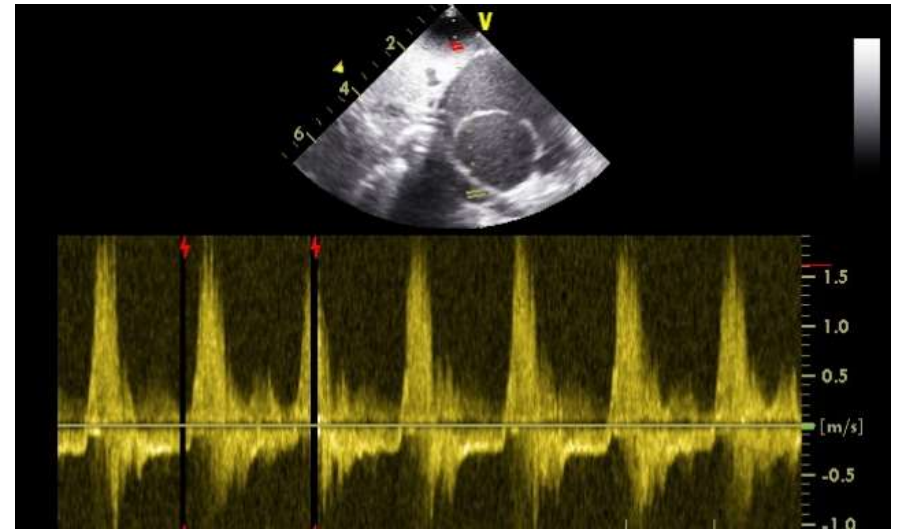
Evaluation du doppler abdominal

Normal



- Systolic wave
- No diastolic tail
- No reversed diastolic flow

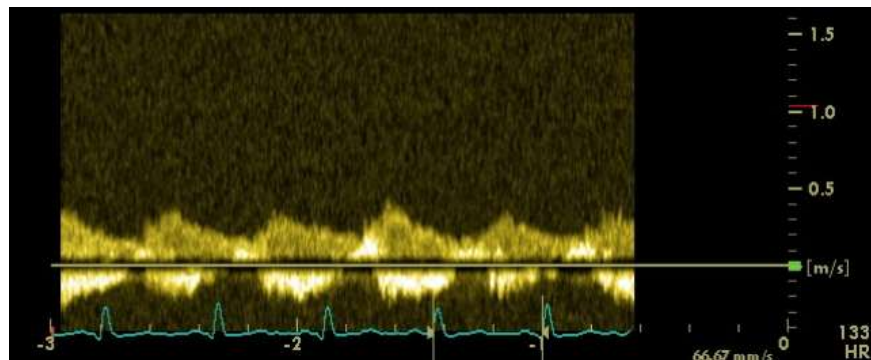
CoA + CAP + HTP



- Near normal systolic flow
- Absent diastolic tail
- Slightly reversed diastolic flow

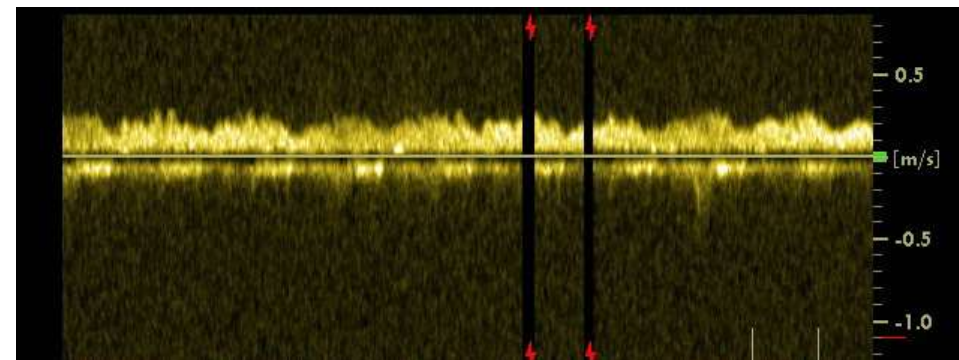
Evaluation du doppler abdominal

CoA + CA restrictif et fonction VG préservée



- Low systolic wave form amplitude
- Antegrade diastolic flow
- Phasic variations depending on LV function

CoA + CA fermé et fonction VG abaissée



- Extremely low velocity flow
- Minimal phasic variations

Pièges

$$\Delta F = 2.F_t.v.\cos\theta / c$$

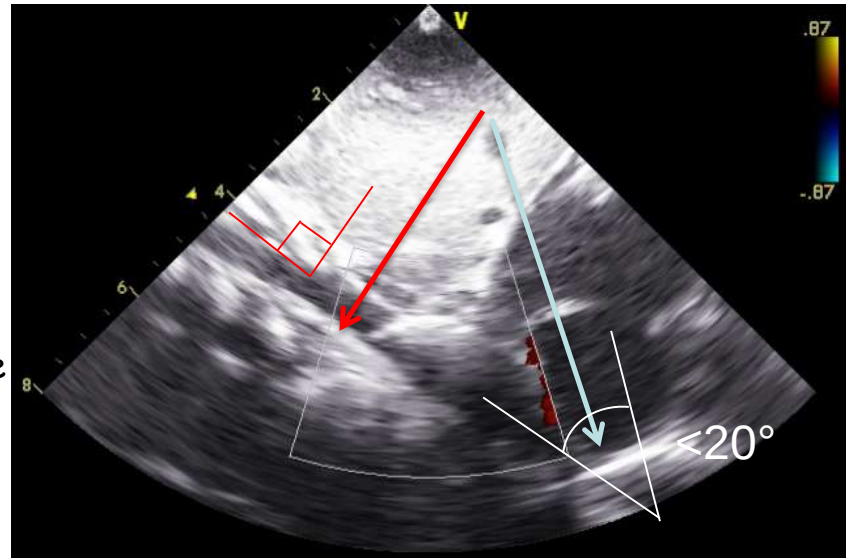
ΔF : doppler shift

V : blood velocity

F_t : transmit frequency

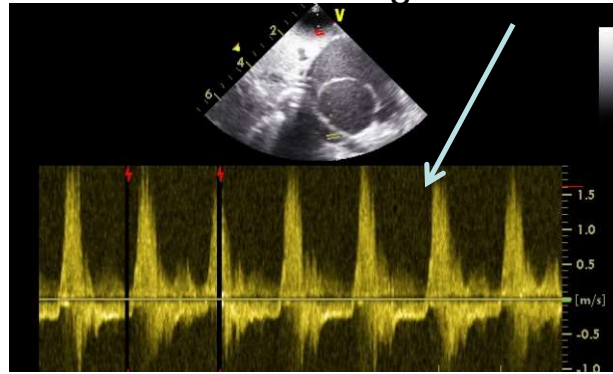
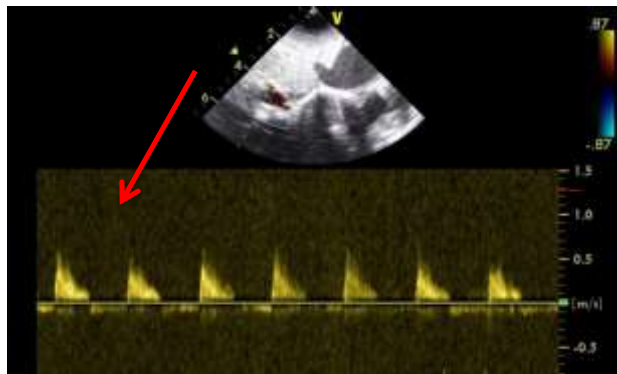
C : celerity (velocity of sound in soft tissue)

θ : angle between direction of US wave propagation and blood motion

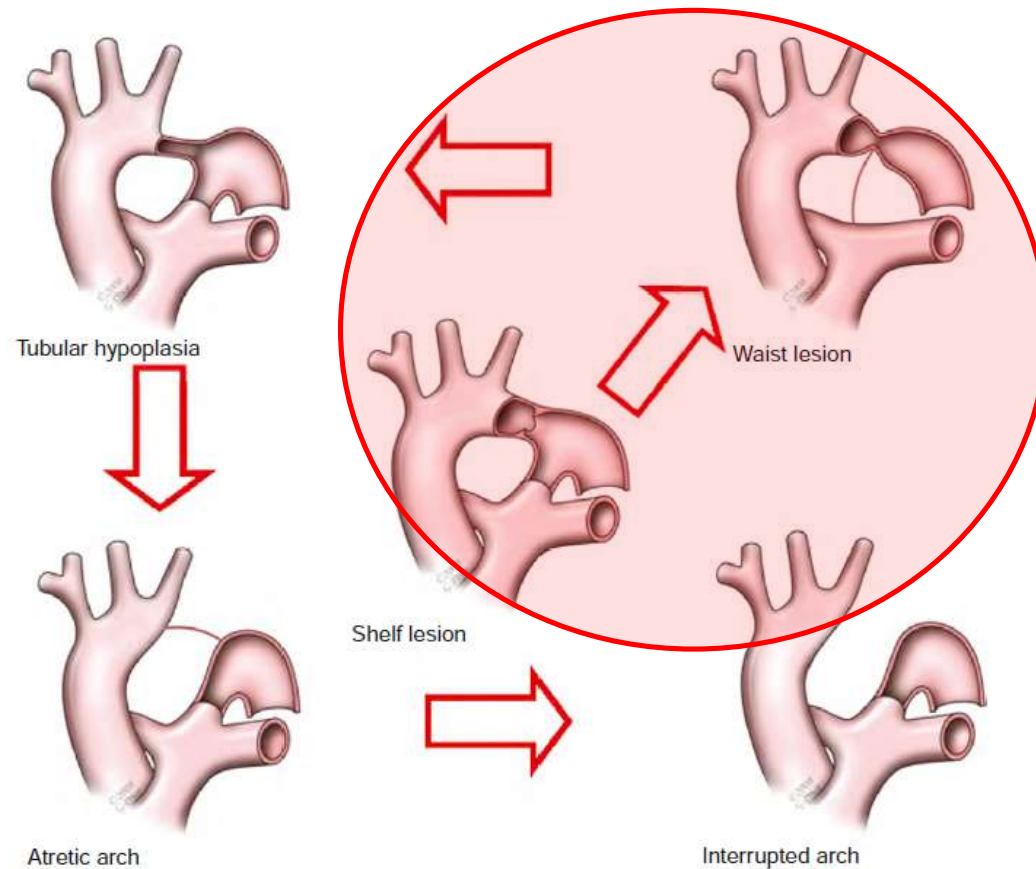


Cosinus of $90^\circ = 0 = \text{no signal}$

Angle $< 20^\circ$ acceptable in practice



Morphologie de coarctation aortique



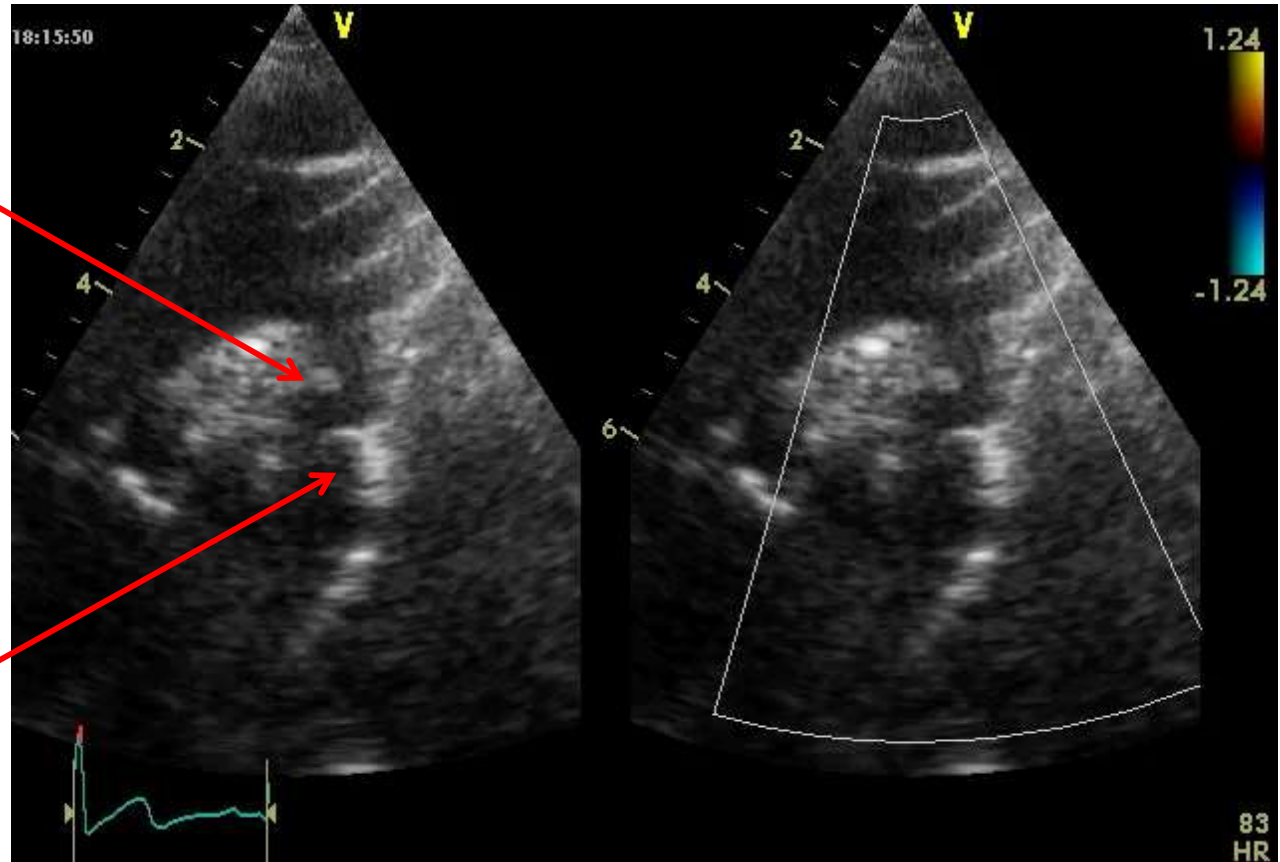
CoA : shelf lesion



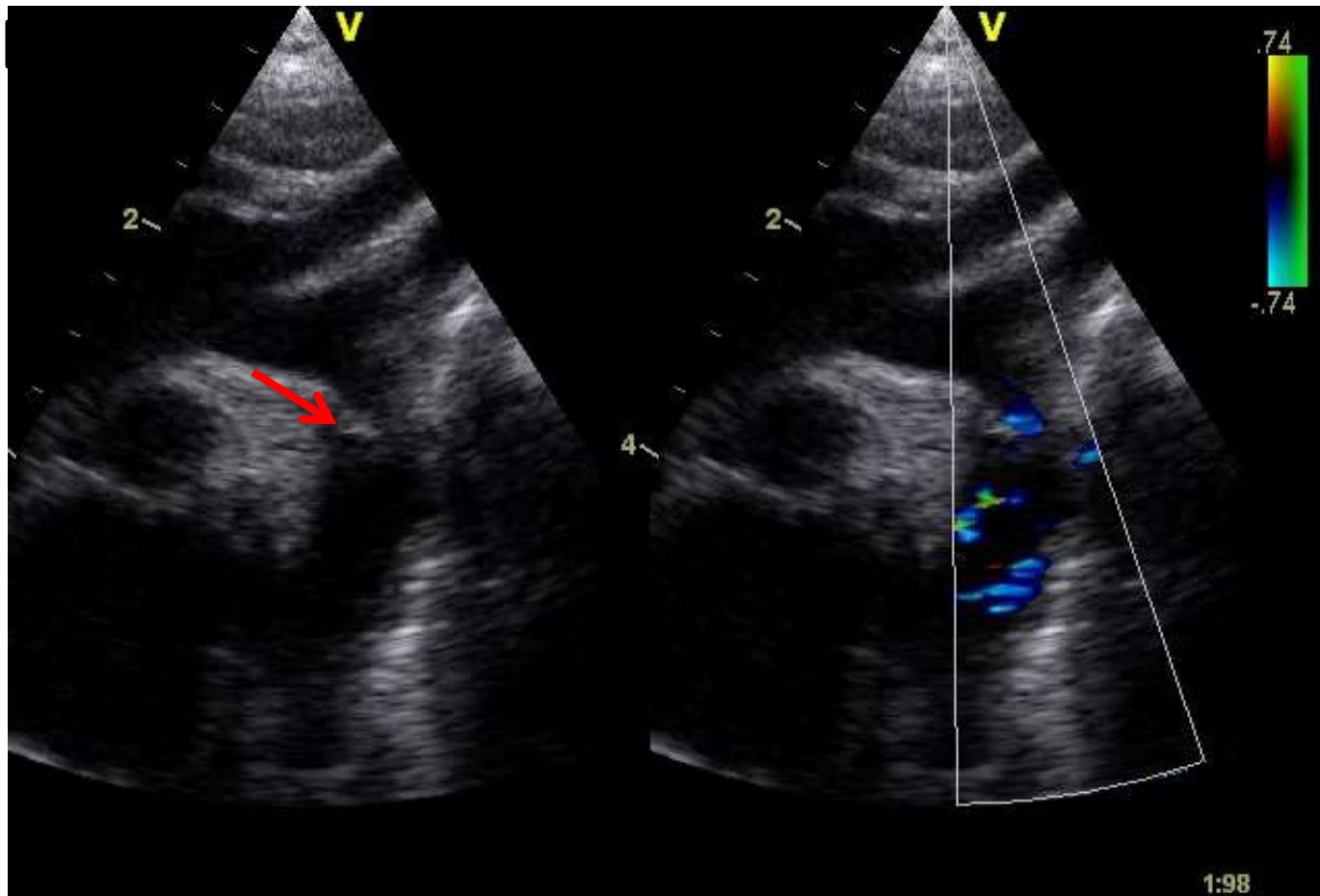
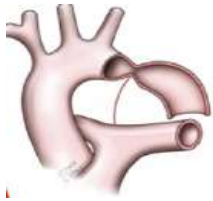
Shelf lesion

**Obstruction
at the site of
the aortic
ampulla**

**Coarctation
ridge**



CoA : waist lesion



CoA : waist lesion

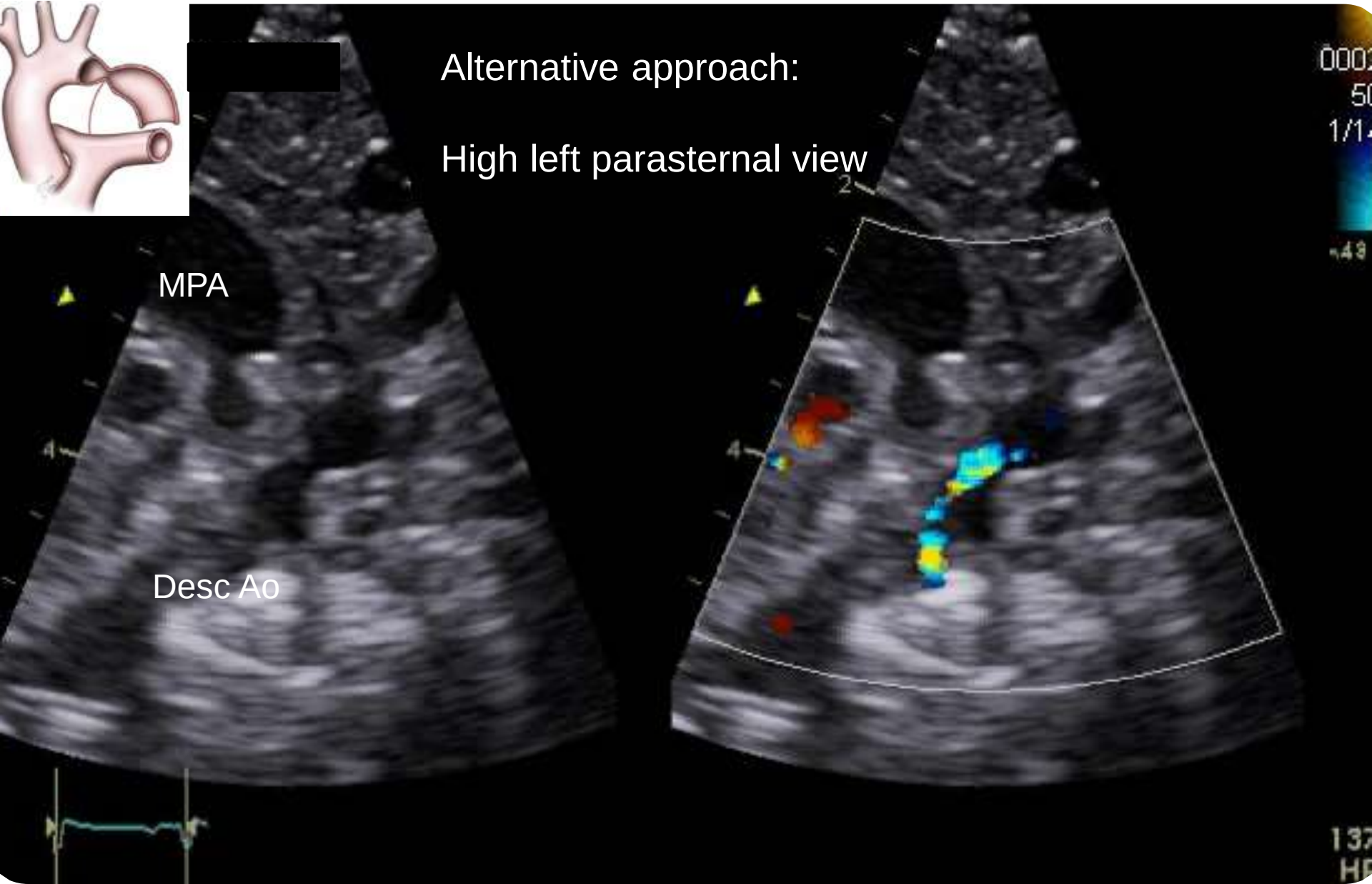


Alternative approach:

High left parasternal view

MPA

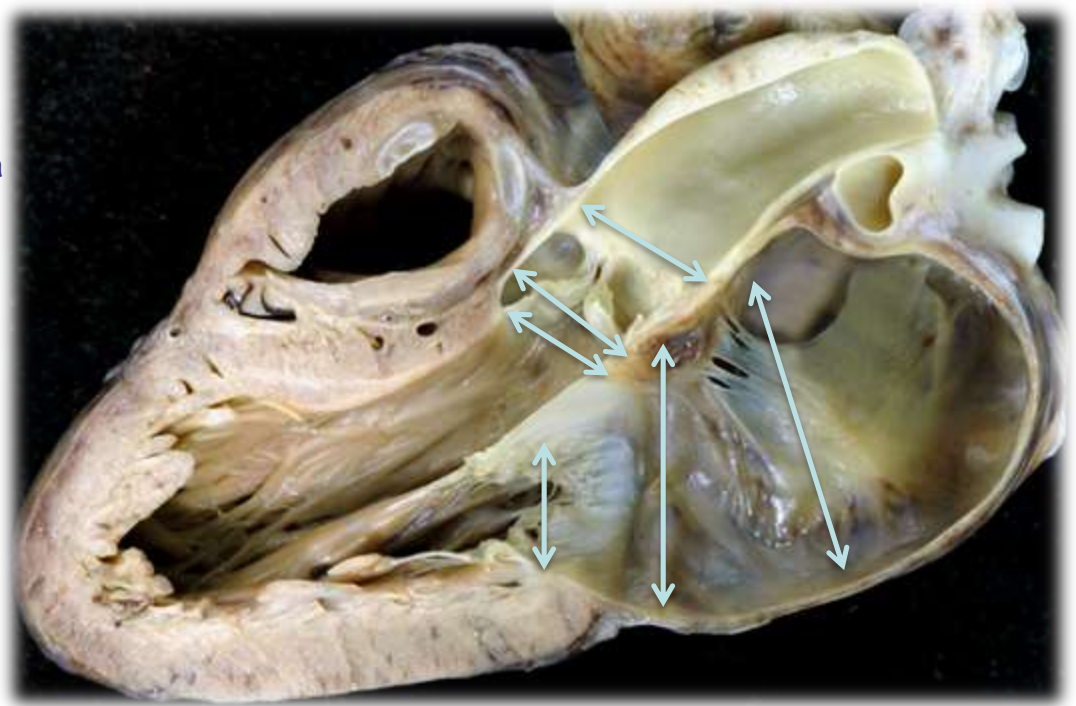
Desc Ao



Lésions associées > 50%

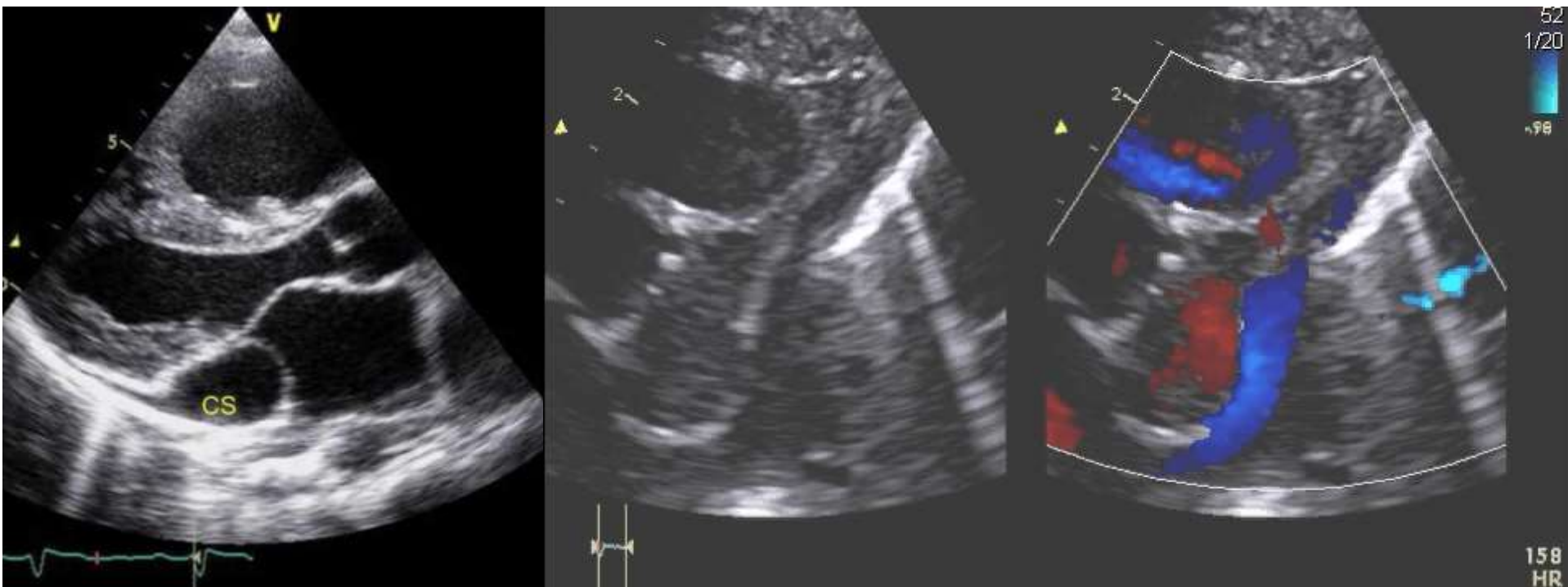
Obstructions étagées +++

- Valve aortique bicuspide (50%)
- Syndrome de Shone
- Obstructions valvulaires
 - Lésions sténosantes congénitales de la valve mitrale
 - Sténose aortique valvulaire et sous-valvulaire
- Augmentation du flux pulmonaire plutôt que systémique
 - CIV (PM/Posterior malalignment)
 - CAV
- CC complexe
 - Discordance AV et VA
 - TGV - VDDI

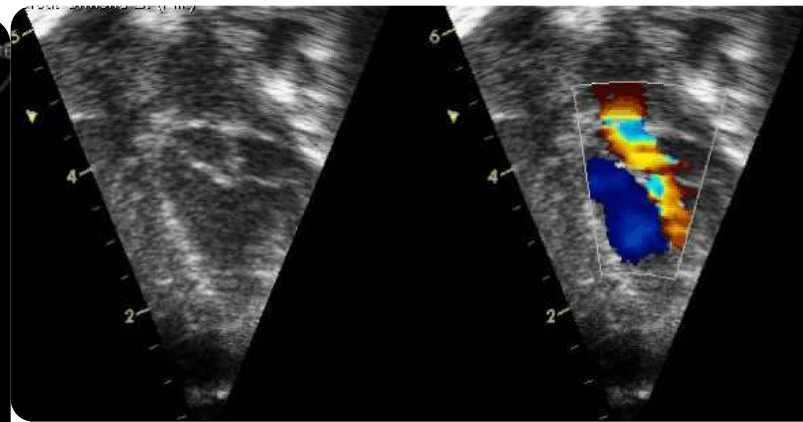
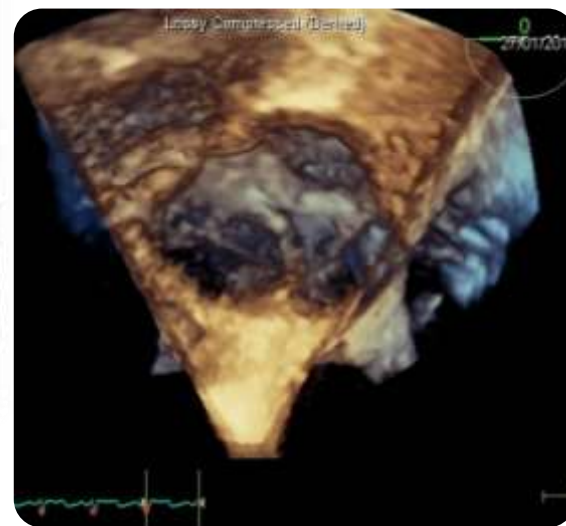
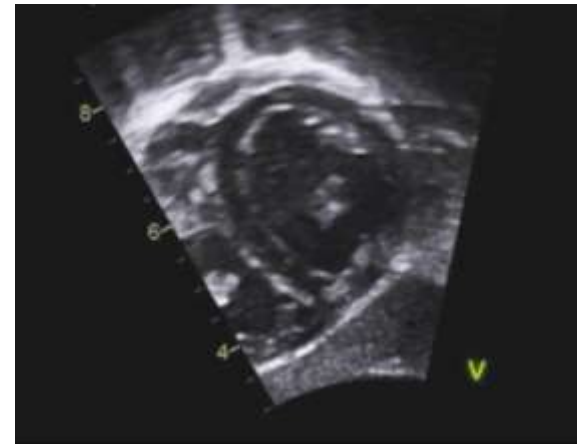
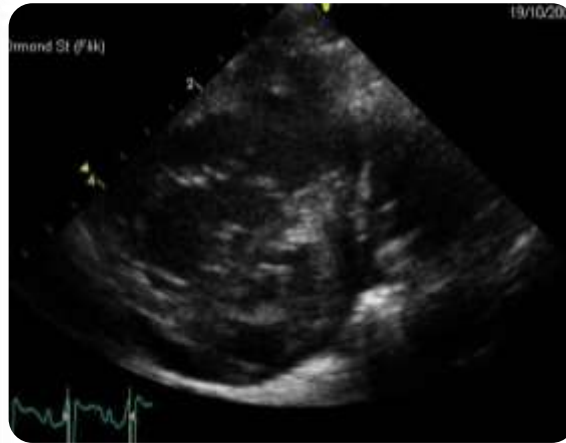
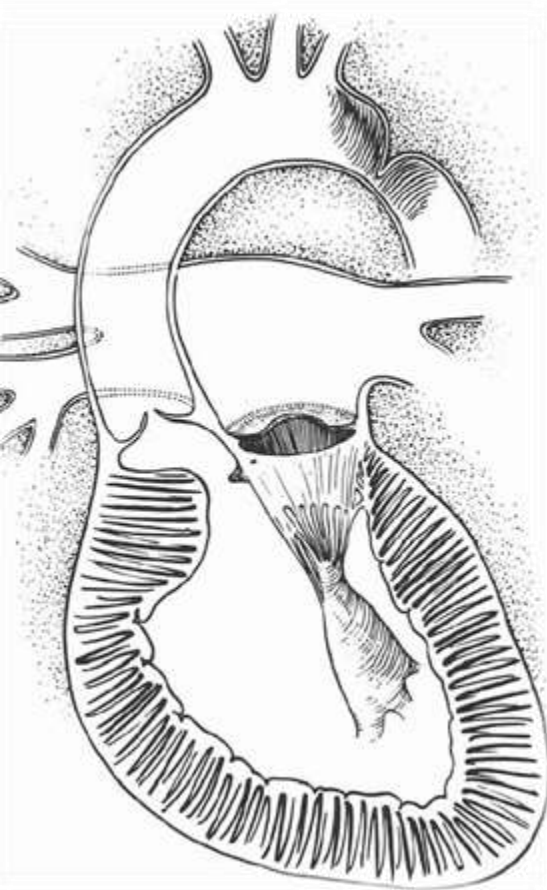


courtesy Beatrice Bonello

VCS gauche



Syndrome de Shone



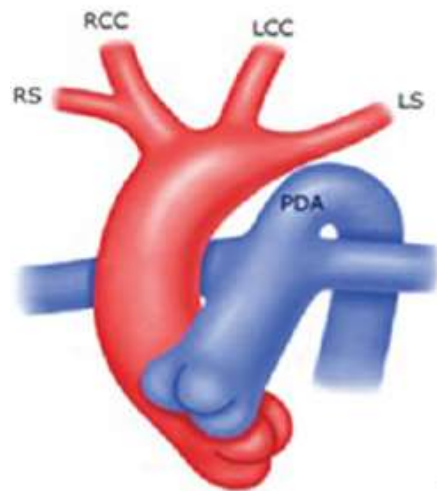
Interruption de l'arche aortique

- Interruption complète de l'arc aortique entre deux segments adjacents de l'arche aortique
- Rare : 3% des cardiopathies, 2 pour 100 000 naissances
- Association au syndrome de Di George dans 50 à 60% des cas (surtout type B)
- Diagnostic fait dans 95% des cas dans le 1^{er} mois de vie
- Histoire naturelle = Décès : 75% dans le premier mois, 95% dans la première année



Interruption de l'arche aortique

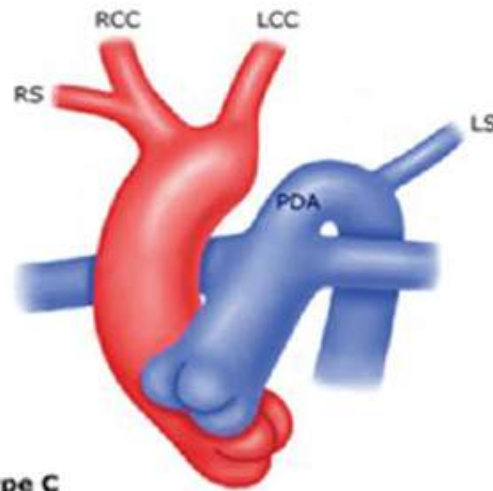
Celoria and Patton classification



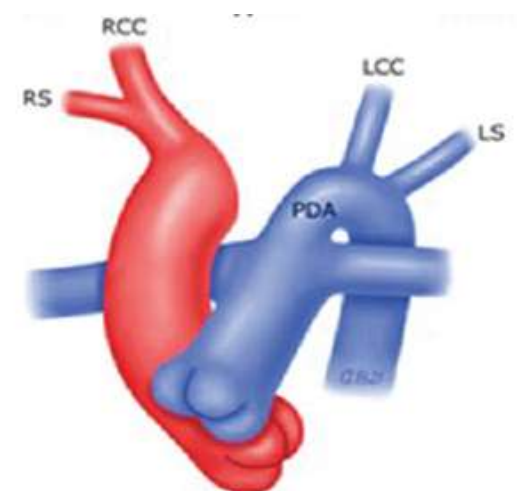
1

type C

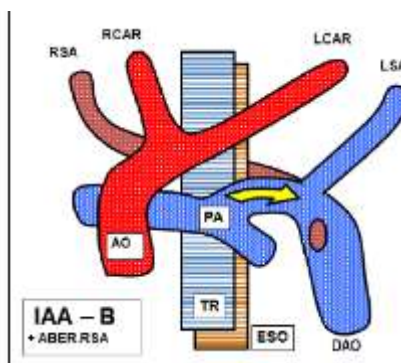
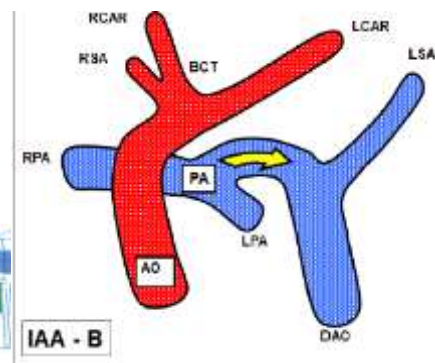
Type A = 33%



Type B = 66%



Type C = 1%



Interruption de l'arche aortique

Clinique

- Asymétrie voire abolition des pouls fémoraux +/- diminution du pouls radial gauche (type B et C)
- Cyanose de la partie inférieure du corps (différentielle de Sat)
- La tolérance dans les premiers jours de vie dépend de la taille du canal artériel :
 - Canal artériel large : bonne tolérance
 - Restrictif : défaillance cardiaque, insuffisance hépatique et rénale, acidose métabolique car diminution du débit cardiaque dans la partie basse du corps
 - Fermé : défaillance multiviscérale
 - CIV large => hyperdébit pulmonaire lors de la baisse des résistances vasculaires pulmonaires
- Perfusion de l'aorte descendante par le canal artériel => DUCTODEPENDANCE => PROSTAGLANDINE



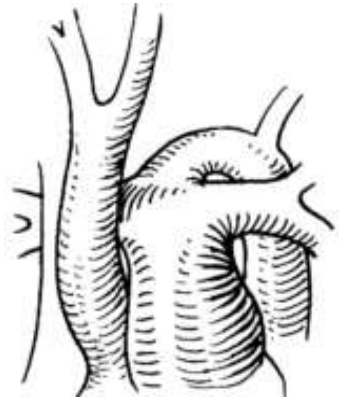
Interruption de l'arche aortique

Lésions associées

- Anomalie des artères sous-clavières (50% des IAA B)
- CIV large cono-truncal (IAA B) par malalignement postérieur du septum conal
- Obstruction sous-aortique liée au déplacement postérieur du septum conal
- Hypoplasie de l'aorte ascendante
- Autres associations :
 - Tronc artériel commun (10%, le plus souvent avec IAA B)
 - Cardiopathie complexe



Lésions associées : CIV conoventriculaire

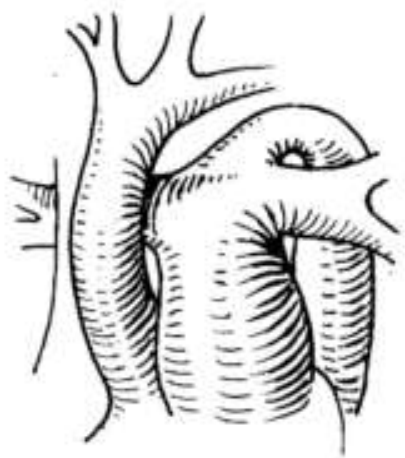


- IAA type B
- Malalignement postérieur du septum conal
- Différents degrés de sténose sous-aortique
 - LVOT area $< 0,7 \text{ cm}^2/\text{m}^2$: predictive factor of post-op LVOTO

Type A IAA

27/07/2019 14:27:2

000
8
1/1



a

- site of interruption
- Ao arch diameter
- Distance IAA-DescAo

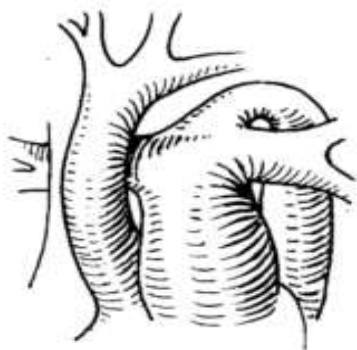


Short atretic segment

Desc Ao

15
H

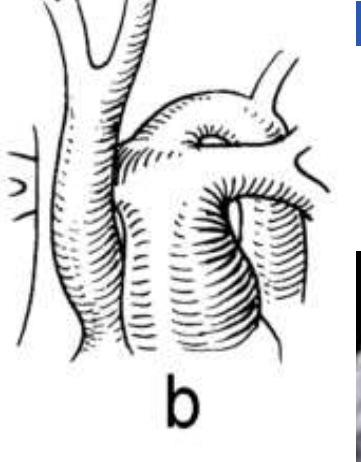
Type A IAA



a



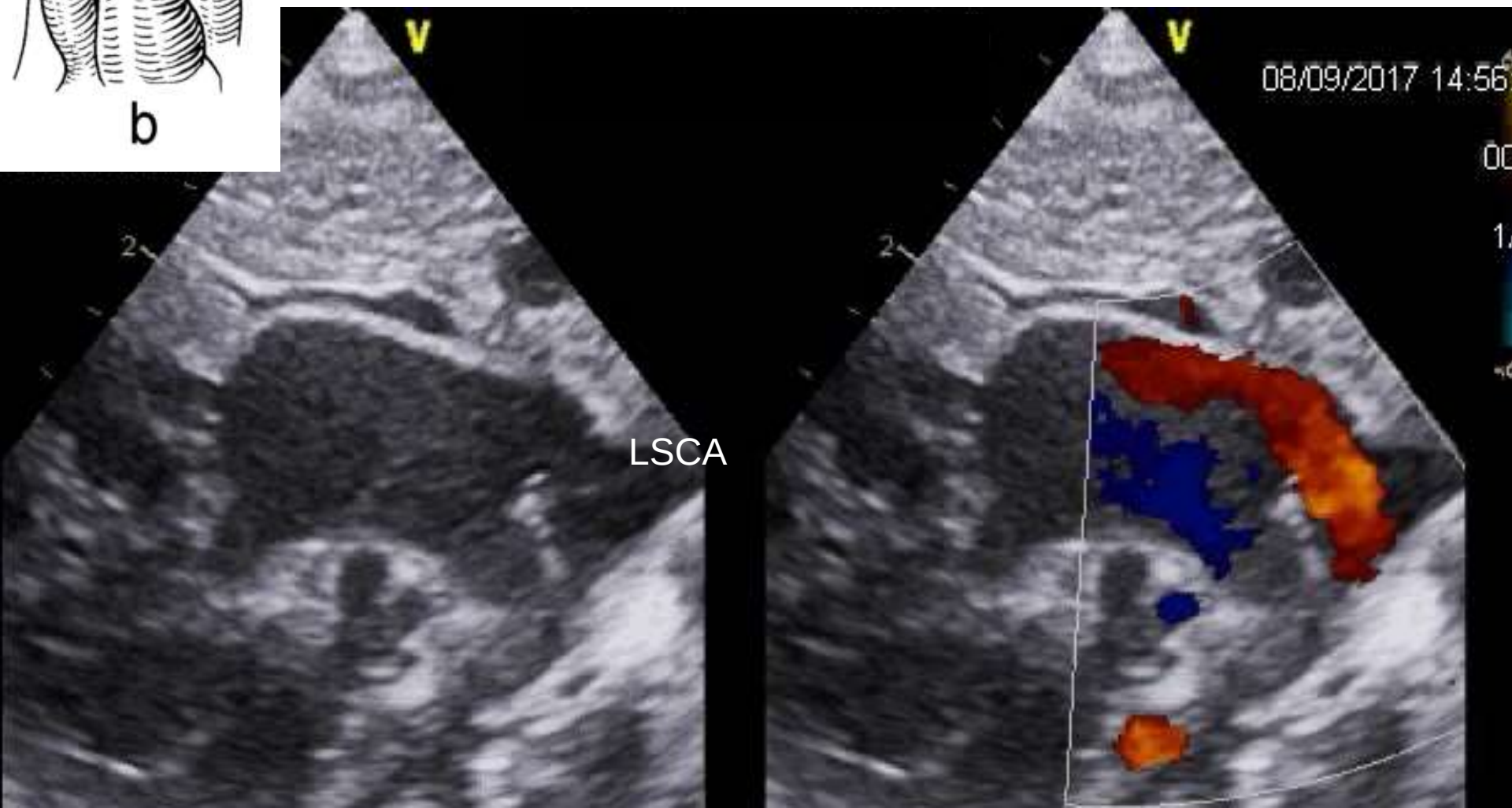
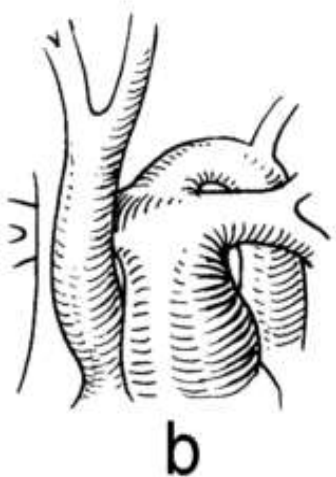
154
HR



Type B IAA

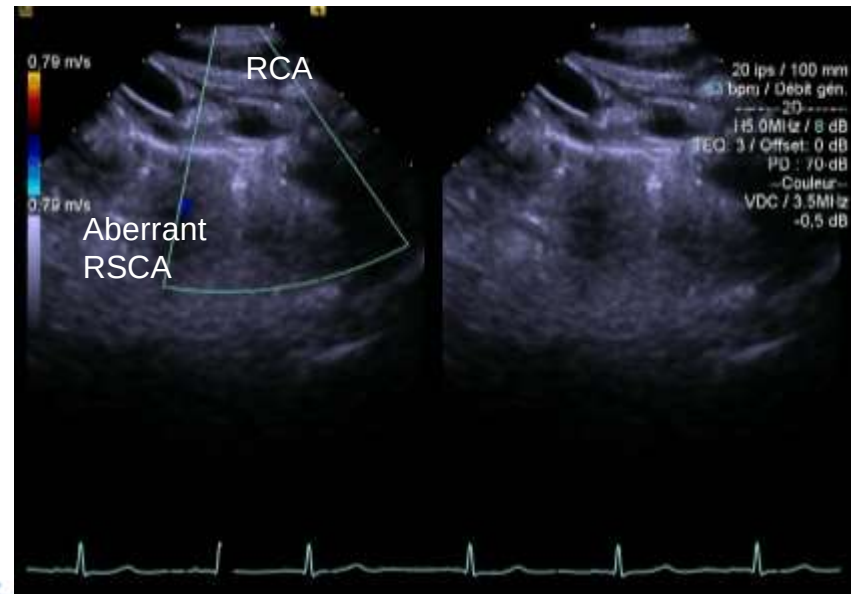
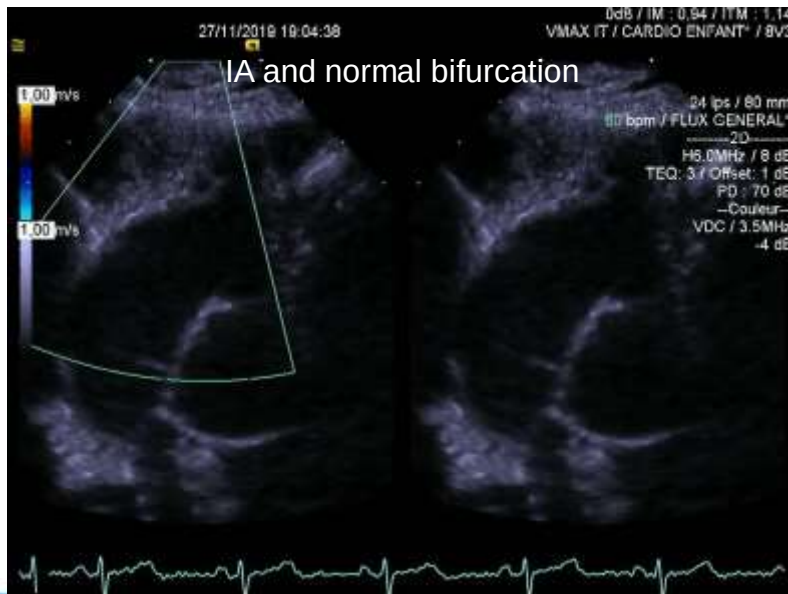


Type B IAA

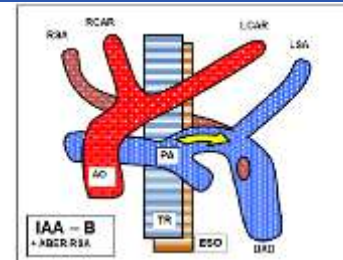
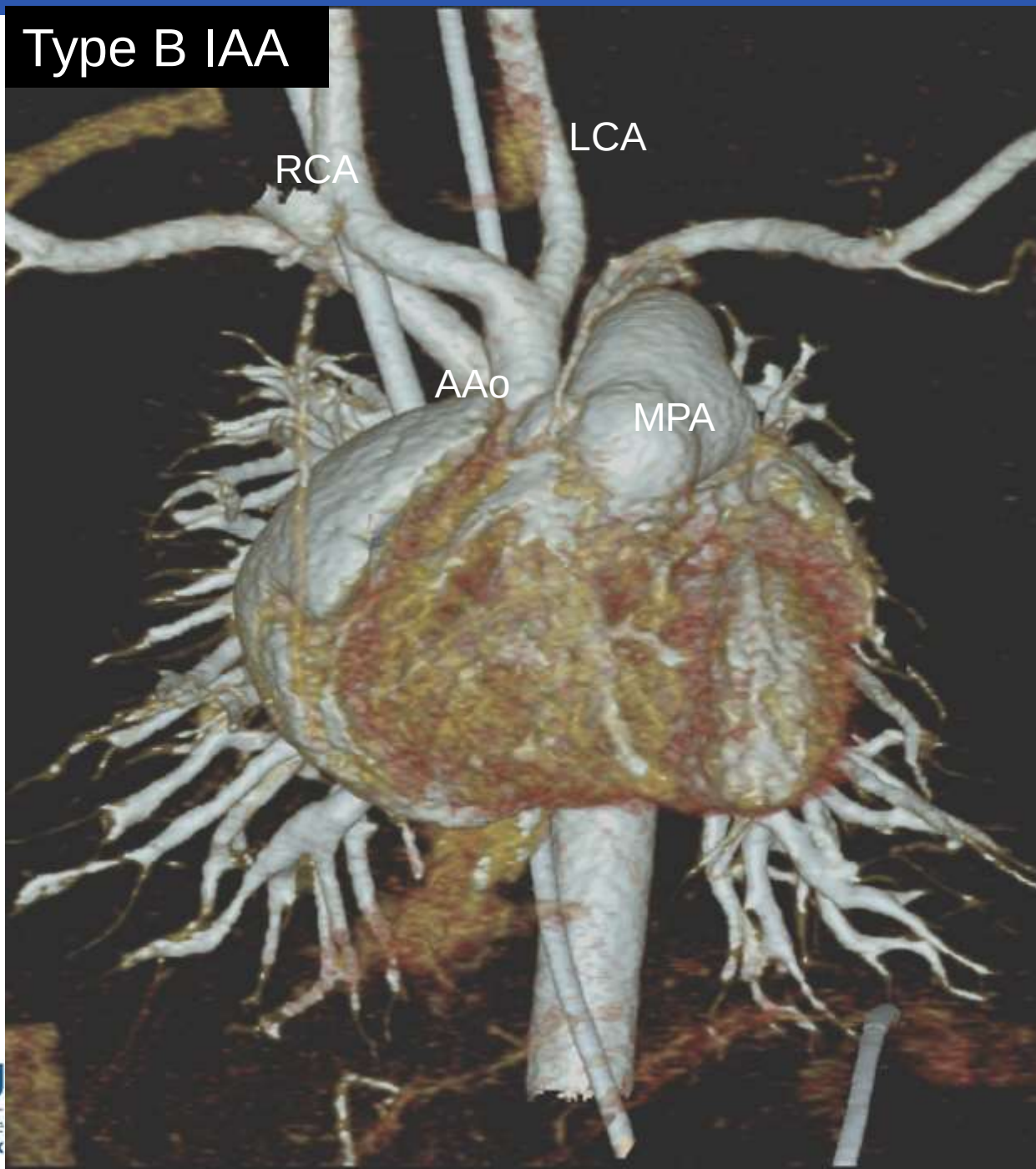


Origine aberrante de l'artère sous-clavière

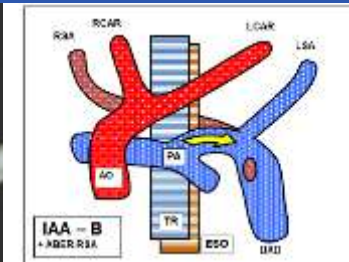
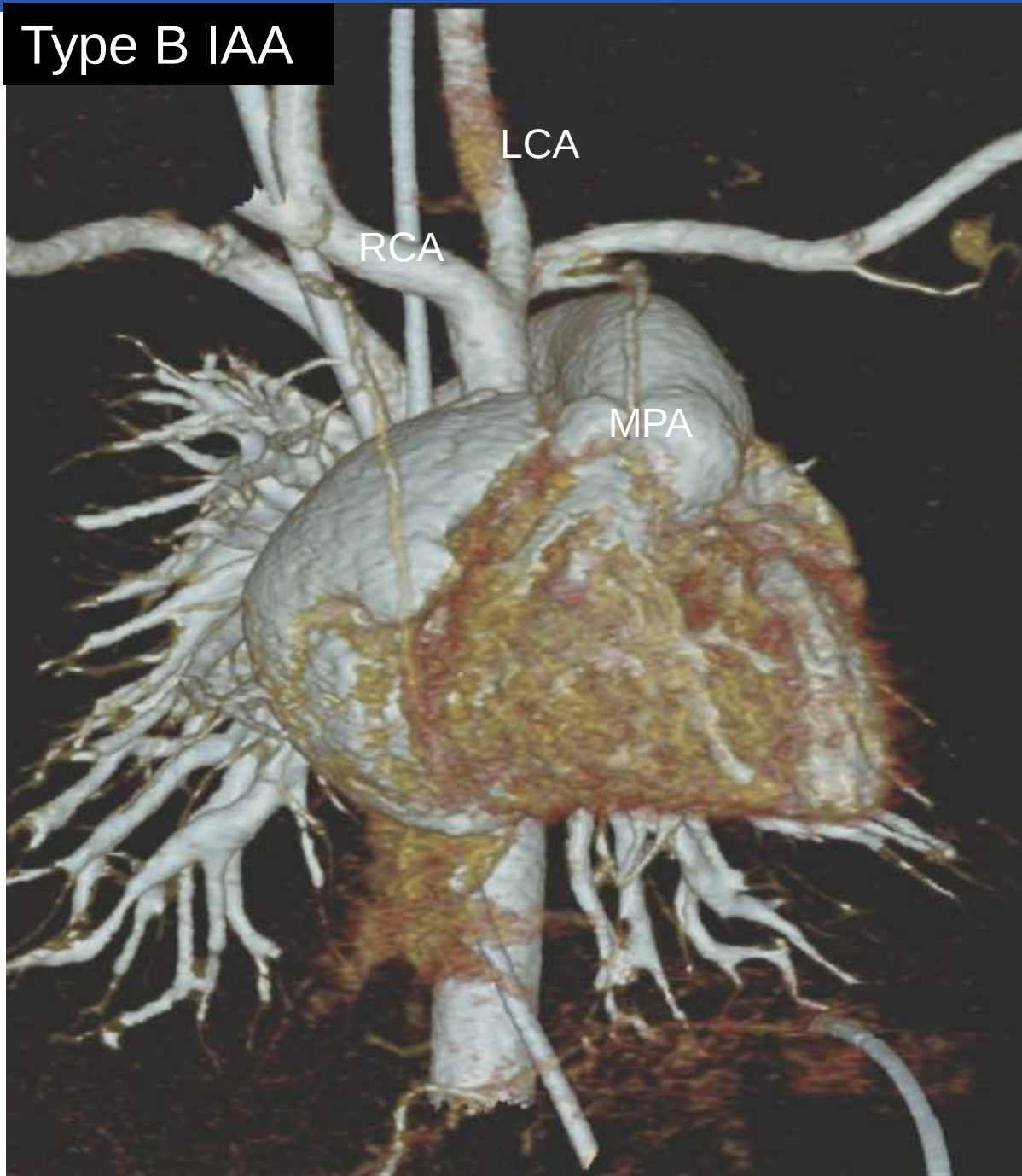
- Identify the 1st brachiocephalic vessel (opposite to the arch side) and IA bifurcation (RCA +RSCA)
- Lower and posterior course of aberrant RSCA relative to RCA
- Can also be identified arising from Desc Ao (suprasternal coronal view/ subcostal view)



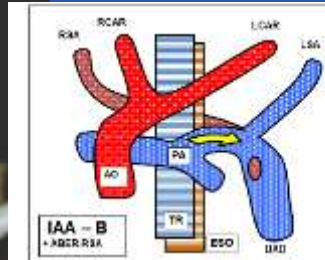
Type B IAA



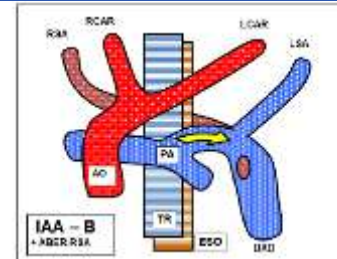
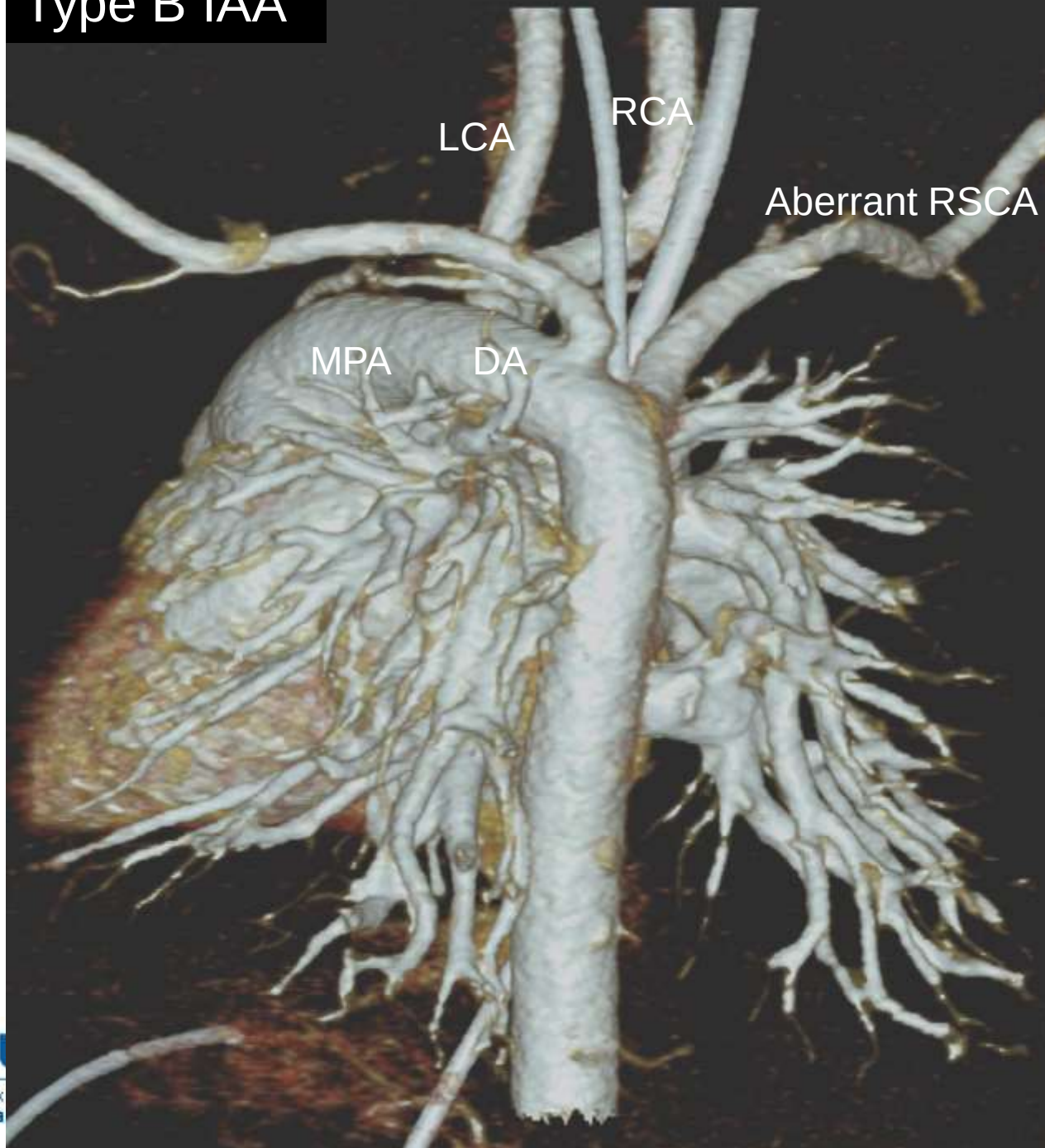
Type B IAA



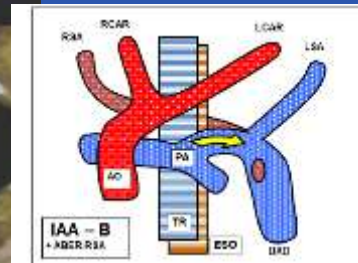
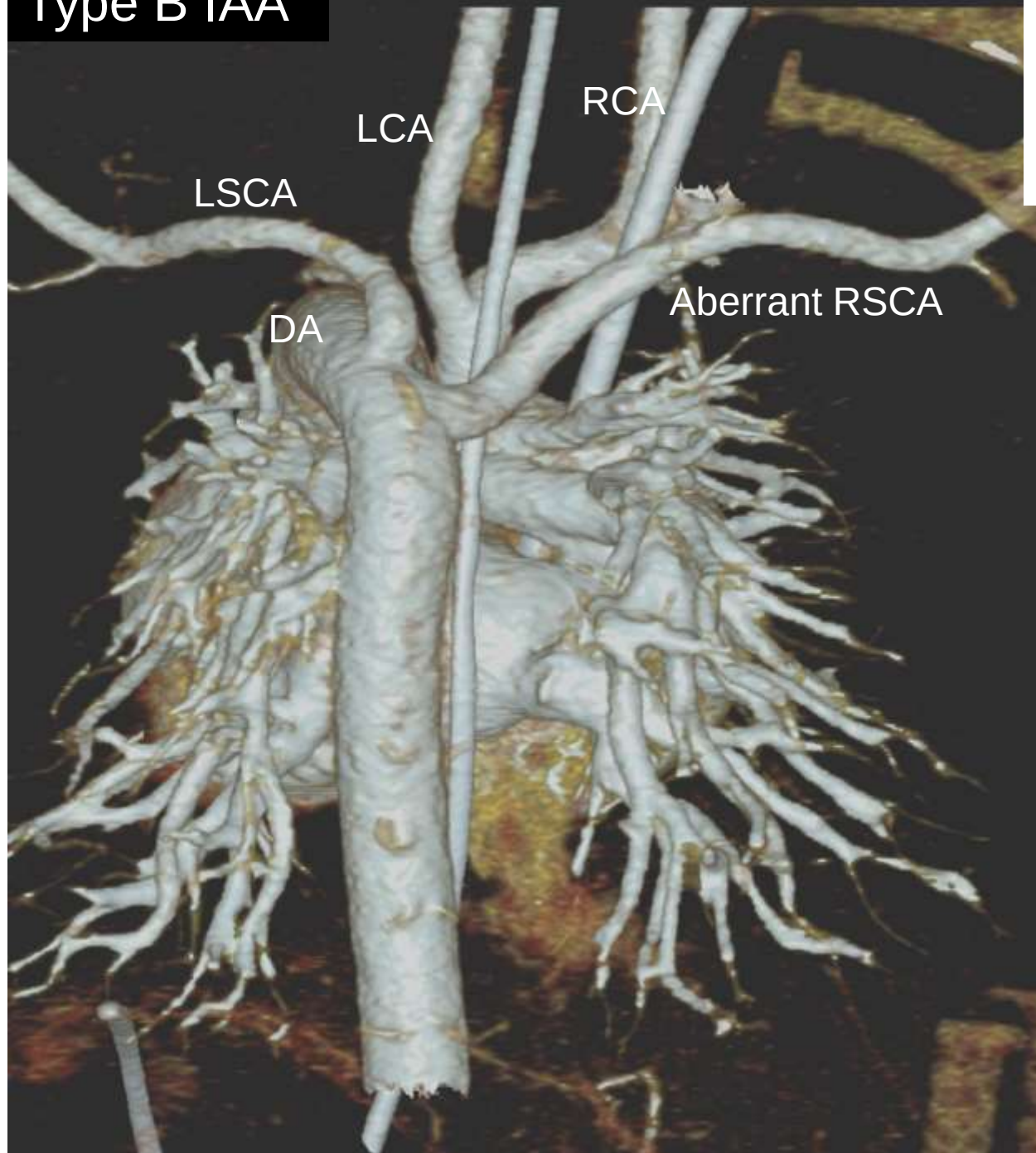
Type B IAA



Type B IAA

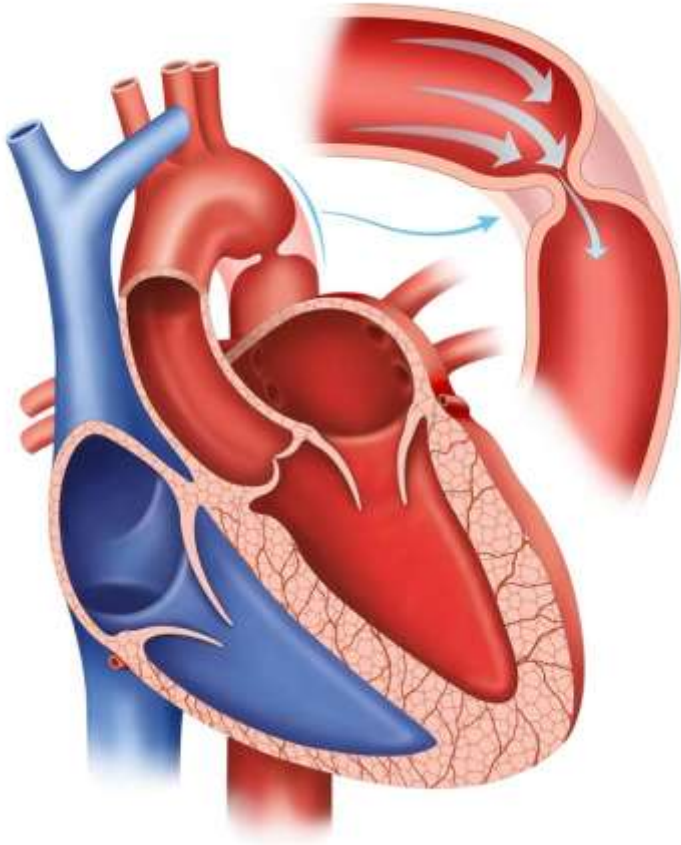


Type B IAA



Conclusion

Thoracic aortic coarctation



- Importance de l'analyse de l'anatomie de l'arche aortique, de l'origine des TSA et de l'isthme et de l'aorte descendante
- Evaluation des flux dans l'aorte transverse, CA et isthme
- Analyser le site de la CoA
- Analyser la fonction VG
- Recherche des lésions associées



Merci pour votre attention