



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-theses-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

2011

N°

THESE

Pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement

Dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée

Par

Carole JAGER – NRECAJ

Le 18 février 2011

REPARATION CHIRURGICALE DE LA COARCTATION DE L'AORTE : SUIVI A MOYEN ET LONG TERME D'UNE POPULATION D'ENFANTS DU SERVICE DE CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE DU CHU DE NANCY

[A PROPOS DE 36 CAS]

Examineurs de la thèse :

Monsieur Pierre MONIN	Professeur	Président
Monsieur François MARCHAL	Professeur	Juge
Monsieur Jean Pierre CARTEAUX	Professeur	Juge
Monsieur Nicolas BILLAUD	Docteur en Médecine	Juge
Monsieur François MARCON	Docteur en Médecine	Juge

FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

Président de l'Université : Professeur Jean-Pierre FINANCE

Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Henry COUDANE

Vice Doyen Mission « sillon lorrain » : Professeur Annick BARBAUD

Vice Doyen Mission « Campus » : Professeur Marie-Christine BÉNÉ

Vice Doyen Mission « Finances » : Professeur Marc BRAUN

Vice Doyen Mission « Recherche » : Professeur Jean-Louis GUÉANT

Assesseurs :

- Pédagogie : **Professeur Karine ANGIOÏ-DUPREZ**

- 1^{er} Cycle : **Professeur Bernard FOLIGUET**

- « Première année commune aux études de santé (PACES) et
universitarisation études para-médicales » **M. Christophe NÉMOS**

- 2^{ème} Cycle : **Professeur Marc DEBOUVERIE**

- 3^{ème} Cycle :

« DES Spécialités Médicales, Chirurgicales et Biologiques » **Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI**

« DES Spécialité Médecine Générale **Professeur Francis RAPHAËL**

- Filières professionnalisées : **M. Walter BLONDEL**

- Formation Continue : **Professeur Hervé VESPIGNANI**

- Commission de Prospective : **Professeur Pierre-Edouard BOLLAERT**

- Recherche : **Professeur Didier MAINARD**

- Développement Professionnel Continu : **Professeur Jean-Dominique DE KORWIN**

DOYENS HONORAIRES

Professeur Adrien DUPREZ – Professeur Jean-Bernard DUREUX

Professeur Jacques ROLAND – Professeur Patrick NETTER

=====

PROFESSEURS HONORAIRES

Pierre ALEXANDRE – Jean-Marie ANDRE - Daniel ANTHOINE - Alain BERTRAND - Pierre BEY - Jean
BEUREY

Jacques BORRELLY - Michel BOULANGE - Jean-Claude BURDIN - Claude BURLET - Daniel BURNEL -
Claude CHARDOT Jean-Pierre CRANCE - Gérard DEBRY - Jean-Pierre DELAGOUTTE - Emile de
LAVERGNE - Jean-Pierre DESCHAMPS - Michel DUC - Jean DUHEILLE - Adrien DUPREZ - Jean-Bernard
DUREUX Gérard FIEVE - Jean FLOQUET - Robert FRISCH

Alain GAUCHER - Pierre GAUCHER - Hubert GERARD - Jean-Marie GILGENKRANTZ - Simone
GILGENKRANTZ

Oliéro GUERCI - Pierre HARTEMANN - Claude HURIET - Christian JANOT - Jacques LACOSTE Henri
LAMBERT

Pierre LANDES - Alain LARCAN - Marie-Claire LAXENAIRE - Michel LAXENAIRE - Jacques LECLERE Pierre
LEDERLIN Bernard LEGRAS - Michel MANCIAUX - Jean-Pierre MALLIÉ Pierre MATHIEU - Denise
MONERET-VAUTRIN

Pierre NABET - Jean-Pierre NICOLAS - Pierre PAYSANT - Francis PENIN Gilbert PERCEBOIS Claude
PERRIN - Guy PETIET Luc PICARD - Michel PIERSON - Jean-Marie POLU – Jacques POUREL Jean
PREVOT Antoine RASPILLER - Michel RENARD Jacques ROLAND - René-Jean ROYER - Paul SADOUL -
Daniel SCHMITT – Michel SCHWEITZER - Jean SOMMELET

Danièle SOMMELET - Michel STRICKER - Gilbert THIBAUT Augusta TREHEUX Hubert UFFHOLTZ -
Gérard VAILLANT Paul VERT - Colette VIDAILHET - Michel VIDAILHET - Michel WAYOFF - Michel
WEBER

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

PRATICIENS HOSPITALIERS

(Disciplines du Conseil National des Universités)

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (*Anatomie*)

Professeur Gilles GROSDIDIER

Professeur Pierre LASCOMBES – Professeur Marc BRAUN

2^{ème} sous-section : (*Cytologie et histologie*)

Professeur Bernard FOLIGUET

3^{ème} sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Professeur François PLENAT – Professeur Jean-Michel VIGNAUD

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)

Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE – Professeur Pierre OLIVIER

2^{ème} sous-section : (*Radiologie et imagerie médicale*)

Professeur Denis REGENT – Professeur Michel CLAUDON

Professeur Serge BRACARD – Professeur Alain BLUM – Professeur Jacques FELBLINGER

Professeur René ANXIONNAT

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Professeur Jean-Louis GUÉANT – Professeur Jean-Luc OLIVIER – Professeur Bernard NAMOUR

2^{ème} sous-section : (*Physiologie*)

Professeur François MARCHAL – Professeur Bruno CHENUUEL – Professeur Christian BEYAERT

3^{ème} sous-section : (*Biologie Cellulaire*)

Professeur Ali DALLOUL

4^{ème} sous-section : (*Nutrition*)

Professeur Olivier ZIEGLER – Professeur Didier QUILLIOT

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (*Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière*)

Professeur Alain LE FAOU - Professeur Alain LOZNIEWSKI

3^{ème} sous-section : (*Maladies infectieuses ; maladies tropicales*)

Professeur Thierry MAY – Professeur Christian RABAUD

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (*Épidémiologie, économie de la santé et prévention*)

Professeur Philippe HARTEMANN – Professeur Serge BRIANÇON - Professeur Francis GUILLEMIN

Professeur Denis ZMIROU-NAVIER – Professeur François ALLA

2^{ème} sous-section : (*Médecine et santé au travail*)

Professeur Christophe PARIS

3^{ème} sous-section : (*Médecine légale et droit de la santé*)

Professeur Henry COUDANE

4^{ème} sous-section : (*Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication*)

Professeur François KOHLER – Professeur Éliane ALBUISSON

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (*Hématologie ; transfusion*)

Professeur Thomas LECOMPTE – Professeur Pierre BORDIGONI

Professeur Jean-François STOLTZ – Professeur Pierre FEUGIER

2^{ème} sous-section : (*Cancérologie ; radiothérapie*)

Professeur François GUILLEMIN – Professeur Thierry CONROY

Professeur Didier PEIFFERT – Professeur Frédéric MARCHAL

3^{ème} sous-section : (*Immunologie*)

Professeur Gilbert FAURE – Professeur Marie-Christine BENE

4^{ème} sous-section : (*Génétique*)

Professeur Philippe JONVEAUX – Professeur Bruno LEHEUP

**48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE,
PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

1^{ère} sous-section : (*Anesthésiologie et réanimation chirurgicale ; médecine d'urgence*)

Professeur Claude MEISTELMAN – Professeur Hervé BOUAZIZ

Professeur Paul-Michel MERTES – Professeur Gérard AUDIBERT

2^{ème} sous-section : (*Réanimation médicale ; médecine d'urgence*)

Professeur Alain GERARD - Professeur Pierre-Édouard BOLLAERT

Professeur Bruno LÉVY – Professeur Sébastien GIBOT

3^{ème} sous-section : (*Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie*)

Professeur Patrick NETTER – Professeur Pierre GILLET

4^{ème} sous-section : (*Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie*)

Professeur François PAILLE – Professeur Gérard GAY – Professeur Faiez ZANNAD - Professeur Patrick ROSSIGNOL

49^{ème} Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE,

HANDICAP et RÉÉDUCATION

1^{ère} sous-section : (*Neurologie*)

Professeur Gérard BARROCHE – Professeur Hervé VESPIGNANI

Professeur Xavier DUCROCQ – Professeur Marc DEBOUVERIE

2^{ème} sous-section : (*Neurochirurgie*)

Professeur Jean-Claude MARCHAL – Professeur Jean AUQUE

Professeur Thierry CIVIT

3^{ème} sous-section : (*Psychiatrie d'adultes ; addictologie*)

Professeur Jean-Pierre KAHN – Professeur Raymund SCHWAN

4^{ème} sous-section : (*Pédopsychiatrie ; addictologie*)

Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC – Professeur Bernard KABUTH

5^{ème} sous-section : (*Médecine physique et de réadaptation*)

Professeur Jean PAYSANT

50^{ème} Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE et CHIRURGIE PLASTIQUE

1^{ère} sous-section : (*Rhumatologie*)

Professeur Isabelle CHARY-VALCKENAERE – Professeur Damien LOEUILLE

2^{ème} sous-section : (*Chirurgie orthopédique et traumatologique*)

Professeur Daniel MOLE - Professeur Didier MAINARD

Professeur François SIRVEAUX – Professeur Laurent GALOIS

3^{ème} sous-section : (*Dermato-vénéréologie*)

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ – Professeur Annick BARBAUD

4^{ème} sous-section : (*Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie*)

Professeur François DAP – Professeur Gilles DAUTEL

51^{ème} Section : PATHOLOGIE CARDIORESPIRATOIRE et VASCULAIRE

1^{ère} sous-section : (*Pneumologie ; addictologie*)

Professeur Yves MARTINET – Professeur Jean-François CHABOT – Professeur Ari CHAOUAT

2^{ème} sous-section : (*Cardiologie*)

Professeur Etienne ALIOT – Professeur Yves JUILLIERE – Professeur Nicolas SADOUL

Professeur Christian de CHILLOU

3^{ème} sous-section : (*Chirurgie thoracique et cardiovasculaire*)

Professeur Jean-Pierre VILLEMOT - Professeur Jean-Pierre CARTEAUX – Professeur Loïc MACÉ

4^{ème} sous-section : (*Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire*)

Professeur Denis WAHL – Professeur Sergueï MALIKOV

52^{ème} Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF et URINAIRE

1^{ère} sous-section : (*Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie*)

Professeur Marc-André BIGARD - Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI – Professeur Laurent PEYRIN-
BIROULET

2^{ème} sous-section : (*Chirurgie digestive*)

3^{ème} sous-section : (*Néphrologie*)

Professeur Michèle KESSLER – Professeur Dominique HESTIN – Professeur Luc FRIMAT

4^{ème} sous-section : (*Urologie*)

Professeur Philippe MANGIN – Professeur Jacques HUBERT – Professeur Pascal ESCHWEGE

53^{ème} Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE

1^{ère} sous-section : (*Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie*)

Professeur Jean-Dominique DE KORWIN – Professeur Pierre KAMINSKY

Professeur Athanase BENETOS - Professeur Gisèle KANNY – Professeur Christine PERRET-GUILLAUME

2^{ème} sous-section : (*Chirurgie générale*)

Professeur Patrick BOISSEL – Professeur Laurent BRESLER

Professeur Laurent BRUNAUD – Professeur Ahmet AYAV

54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

1^{ère} sous-section : (*Pédiatrie*)

Professeur Pierre MONIN - Professeur Jean-Michel HASCOET - Professeur Pascal CHASTAGNER

Professeur François FEILLET - Professeur Cyril SCHWEITZER

2^{ème} sous-section : (*Chirurgie infantile*)

Professeur Michel SCHMITT – Professeur Pierre JOURNEAU – Professeur Jean-Louis LEMELLE

3^{ème} sous-section : (*Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale*)

Professeur Jean-Louis BOUTROY - Professeur Philippe JUDLIN – Professeur Patricia BARBARINO

4^{ème} sous-section : (*Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale*)

Professeur Georges WERYHA – Professeur Marc KLEIN – Professeur Bruno GUERCI

55^{ème} Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU

1^{ère} sous-section : (*Oto-rhino-laryngologie*)

Professeur Claude SIMON – Professeur Roger JANKOWSKI – Professeur Cécile PARIETTI-WINKLER

2^{ème} sous-section : (*Ophtalmologie*)

Professeur Jean-Luc GEORGE – Professeur Jean-Paul BERROD – Professeur Karine ANGIOI-DUPREZ

3^{ème} sous-section : (*Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie*)

Professeur Jean-François CHASSAGNE – Professeur Etienne SIMON

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

64^{ème} Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Professeur Sandrine BOSCHI-MULLER

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (*Anatomie*)

Docteur Bruno GRIGNON – Docteur Thierry HAUMONT – Docteur Manuela PEREZ

2^{ème} sous-section : (*Cytologie et histologie*)

Docteur Edouard BARRAT - Docteur Françoise TOUATI – Docteur Chantal KOHLER

3^{ème} sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Docteur Béatrice MARIE – Docteur Aude BRESSENOT

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)

Docteur Marie-Hélène LAURENS – Docteur Jean-Claude MAYER

Docteur Pierre THOUVENOT – Docteur Jean-Marie ESCANYE

2^{ème} sous-section : (Radiologie et imagerie médicale)

Docteur Damien MANDRY

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Docteur Jean STRACZEK – Docteur Sophie FREMONT

Docteur Isabelle GASTIN – Docteur Marc MERTEN – Docteur Catherine MALAPLATE-ARMAND

Docteur Shyue-Fang BATTAGLIA

3^{ème} sous-section : (*Biologie Cellulaire*)

Docteur Véronique DECOT-MAILLERET

4^{ème} sous-section : (*Nutrition*)

Docteur Rosa-Maria RODRIGUEZ-GUEANT

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (*Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière*)

Docteur Francine MORY – Docteur Véronique VENARD

2^{ème} sous-section : (*Parasitologie et mycologie*)

Docteur Nelly CONTET-AUDONNEAU – Madame Marie MACHOUART

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (*Epidémiologie, économie de la santé et prévention*)

Docteur Alexis HAUTEMANIÈRE – Docteur Frédérique CLAUDOT

3^{ème} sous-section (*Médecine légale et droit de la santé*)

Docteur Laurent MARTRILLE

4^{ème} sous-section : (*Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication*)

Docteur Nicolas JAY

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (*Hématologie ; transfusion*)

Docteur François SCHOONEMAN

2^{ème} sous-section : (*Cancérologie ; radiothérapie : cancérologie (type mixte : biologique)*)

Docteur Lina BOLOTINE

3^{ème} sous-section : (*Immunologie*)

Docteur Marcelo DE CARVALHO BITTENCOURT

4^{ème} sous-section : (*Génétique*)

Docteur Christophe PHILIPPE – Docteur Céline BONNET

48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE,

PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE

3^{ème} sous-section : (*Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique*)

Docteur Françoise LAPICQUE – Docteur Marie-José ROYER-MORROT – Docteur Nicolas GAMBIER

50^{ème} Section : RHUMATOLOGIE

1^{ère} sous-section : (*Rhumatologie*)

Docteur Anne-Christine RAT

3^{ème} sous-section : (*Dermato-vénéréologie*)

Docteur Anne-Claire BURSZTEJN

54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE,

ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

3^{ème} sous-section :

Docteur Olivier MOREL

5^{ème} sous-section : (*Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale*)

Docteur Jean-Louis CORDONNIER

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES

5^{ème} section : SCIENCE ÉCONOMIE GÉNÉRALE

Monsieur Vincent LHUILLIER

40^{ème} section : SCIENCES DU MÉDICAMENT

Monsieur Jean-François COLLIN

60^{ème} section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE ET GÉNIE CIVILE

Monsieur Alain DURAND

61^{ème} section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Monsieur Jean REBSTOCK – Monsieur Walter BLONDEL

64^{ème} section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Mademoiselle Marie-Claire LANHERS – Monsieur Pascal REBOUL – Mr Nick RAMALANJAONA

65^{ème} section : BIOLOGIE CELLULAIRE

Mademoiselle Françoise DREYFUSS – Monsieur Jean-Louis GELLY

Madame Ketsia HESS – Monsieur Hervé MEMBRE – Monsieur Christophe NEMOS - Madame Natalia
DE ISLA

Madame Nathalie MERCIER

66^{ème} section : PHYSIOLOGIE

Monsieur Nguyen TRAN

67^{ème} section : BIOLOGIE DES POPULATIONS ET ÉCOLOGIE

Madame Nadine MUSSE

=====

PROFESSEURS ASSOCIÉS

Médecine Générale

Professeur associé Alain AUBREGE

Professeur associé Francis RAPHAEL

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS

Médecine Générale

Docteur Jean-Marc BOIVIN

Docteur Jean-Louis ADAM

Docteur Elisabeth STEYER

Docteur Paolo DI PATRIZIO

Docteur Sophie SIEGRIST

=====

PROFESSEURS ÉMÉRITES

Professeur Jean-Marie ANDRÉ - Professeur Daniel ANTHOINE - Professeur Pierre BEY - Professeur Michel BOULANGÉ Professeur Jean-Pierre CRANCE – Professeur Jean-Pierre DELAGOUTTE - Professeur Jean-Marie GILGENKRANTZ

Professeur Simone GILGENKRANTZ - Professeur Henri LAMBERT - Professeur Alain LARCAN

Professeur Denise MONERET-VAUTRIN - Professeur Jean-Pierre NICOLAS - Professeur Luc PICARD

Professeur Michel PIERSON - Professeur Jacques POUREL - Professeur Jacques ROLAND – Professeur Michel STRICKER Professeur Gilbert THIBAUT - Professeur Hubert UFFHOLTZ - Professeur Paul VERT - Professeur Colette VIDAILHET

Professeur Michel VIDAILHET

=====

DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Norman SHUMWAY (1972)

Université de Stanford, Californie (U.S.A)

Professeur Paul MICHIELSEN (1979)

Université Catholique, Louvain (Belgique)

Professeur Charles A. BERRY (1982)

Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)

Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)

Brown University, Providence (U.S.A)

Professeur Mamish Nisbet MUNRO (1982)

Massachusetts Institute of Technology (U.S.A)

Professeur Mildred T. STAHLMAN (1982)

Vanderbilt University, Nashville (U.S.A)

Harry J. BUNCKE (1989)

Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)

Institut d'Anatomie de Würzburg (R.F.A)

Professeur Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS (1996)

Université de Pennsylvanie (U.S.A)

Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)

Research Institute for Mathematical Sciences de Kyoto (JAPON)

Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)

Université d'Helsinki (FINLANDE)

Professeur James STEICHEN (1997)

Université d'Indianapolis (U.S.A)

Professeur Duong Quang TRUNG (1997)

Centre Universitaire de Formation et de Perfectionnement des

Professionnels de Santé d'Hô Chi Minh-Ville (VIÊTNAM)

Université de Californie, San Francisco (U.S.A)

Professeur Daniel G. BICHET (2001)

Université de Montréal (Canada)

Professeur Brian BURCHELL (2007)

Université de Dundee (Royaume Uni)

Professeur Marc LEVENSTON (2005)

Institute of Technology, Atlanta (USA)

A notre Maître et Président,
Monsieur le Professeur Pierre MONIN
Professeur de Pédiatrie

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous faites de présider cette thèse et de juger ce travail.

Nous sommes sensibles à votre écoute durant notre passage dans votre service.

Nous vous sommes reconnaissants de votre présence, de votre soutien, de votre disponibilité et de votre confiance au cours de ces années d'internat.

Nous vous exprimons ici notre reconnaissance et notre profond respect.

A notre Maître et Juge,

Monsieur le Professeur François MARCHAL

Professeur de Physiologie (option biologique)

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Nous sommes heureux d'avoir pu partager vos connaissances dans le domaine de la physiologie dès nos premières années d'études

Nous vous exprimons ici notre reconnaissance et notre profond respect.

A notre Maître et Juge,

Monsieur le Professeur Jean-Pierre CARTEAUX

Professeur de Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire

Pour l'honneur que vous nous faites d'accepter de juger ce travail,

Soyez assuré de notre profond respect et de notre sincère gratitude.

A notre Juge,

Monsieur le Docteur François MARÇON

Docteur en Médecine

Vous avez su nous être d'un soutien précieux tout au long de notre internat, par la qualité de votre jugement, votre rigueur, la permanence de votre disponibilité et votre amitié.

Pour avoir contribué à rendre ce travail possible et nous avoir assisté dans cette tâche, nous vous exprimons toute notre gratitude et notre respect.

A notre Juge,

Monsieur le Docteur Nicolas BILLAUD

Docteur en Médecine

Nous avons fait nos premiers pas à vos côtés et nous vous sommes reconnaissant d'avoir renforcé notre désir de poursuivre dans cette voie.

Nous avons apprécié vos conseils, votre disponibilité et votre écoute dans notre pratique quotidienne de la pédiatrie.

Soyez assuré de notre respect et notre sincère gratitude.

A Patrick,

Mon amour,

Pour ton soutien et ta présence permanente,

Pour tout ce qui est passé et qui va venir,

Merci infiniment.

A Maximilien,

Mon petit lion d'amour,

Je te fais plein de gros câlins.

Que ta vie soit à l'image de ton sourire !

A Elise,

Mon ange,

Je t'embrasse tendrement.

Que ta vie soit merveilleuse !

Cette thèse vous est dédiée.

A mon père, à ma mère,

Pour m'avoir assistée dans tous mes choix et désirs,

Pour la confiance que vous avez toujours su m'accorder,

Pour m'avoir aidée à réaliser mes rêves.

Pour hier, aujourd'hui et demain, Merci !

A Emilie, Mickaël,

Pour votre soutien et votre aide permanente.

A Christiane,

Merci d'être toujours là pour moi.

A mes filleuls, mes neveux et nièce

A ma famille et tous mes amis.

Pour votre soutien,

J'espère avoir répondu à vos attentes.

SERMENT

"Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque".

TABLE DES MATIERES

1. INTRODUCTION	30
2. COARCTATION DE L'AORTE.....	31
A. RAPPELS ANATOMIQUES.....	31
I. AORTE NORMALE.....	31
1. AORTE ASCENDANTE	33
2. CROSSE DE L'AORTE	34
3. AORTE DESCENDANTE.....	36
II. COARCTATION DE L'AORTE : DEFINITION.....	38
B. GENERALITES.....	39
C. MORPHOGENESE	40
D. PHYSIOPATHOLOGIE	40
E. PRESENTATION CLINIQUE.....	42
F. PRESENTATION PARACLINIQUE	43
I. LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE.....	43
II. L'ELECTROCARDIOGRAMME	43
III. L'ECHOCARDIOGRAPHIE DOPPLER	43
IV. L'ANGIOGRAPHIE NUMERISEE.....	43
V. L'IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE	44
G. DIFFERENTS TYPES DE COARCTATION	45
I. SELON LE SIEGE ANATOMIQUE DE LA COARCTATION.....	45
1. COARCTATION PRE-DUCTALE	45
2. COARCTATION POST-DUCTALE	46
II. SELON LA PRESENTATION CLINIQUE.....	47
1. SANS DEFAILLANCE VENTRICULAIRE GAUCHE.....	47
2. AVEC DEFAILLANCE VENTRICULAIRE GAUCHE	47
H. COARCTATIONS COMPLEXES.....	48
I. POSSIBILITES THERAPEUTIQUES.....	48
3. INTERVENTION CHIRURGICALE : ANASTOMOSE TERMINO TERMINALE DE CRAFOORD	51
A. RAPPELS HISTORIQUES	51
B. PROCEDURE CHIRURGICALE.....	53
C. COMPLICATIONS IMMEDIATES	62

I.	COMPLICATIONS CARDIOVASCULAIRES	62
1.	BAS DEBIT CARDIAQUE.....	62
2.	TROUBLE DU RYTHME.....	62
3.	ARRET CARDIOCIRCULATOIRE	63
4.	HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE AIGUE	63
II.	EPANCHEMENTS.....	63
1.	EPANCHEMENTS PLEURAUX.....	63
2.	EPANCHEMENTS PERICARDIQUES.....	63
III.	L’HYPERTENSION ARTERIELLE RESIDUELLE	64
IV.	DOULEURS ABDOMINALES.....	64
V.	INFECTION	64
VI.	PARAPLEGIE.....	65
D.	QUELLE PLACE FACE AU TRAITEMENT ENDOVASCULAIRE ?	65
E.	PRONOSTIC.....	66
4.	COMPLICATIONS TARDIVES.....	67
A.	RECOARCTATION, STENOSE RESIDUELLE	67
B.	ANEVRISMES	69
C.	TOLERANCE ET HYPERTENSION A L’EFFORT	71
D.	HYPERTENSION AU REPOS.....	72
E.	MALADIE CORONAIRE	72
5.	NOTRE ETUDE	74
A.	INTRODUCTION.....	74
B.	MATERIEL ET METHODES	75
C.	RESULTATS.....	79
i.	Mortalité.....	83
ii.	Pressions artérielles de repos.....	83
iii.	Pressions artérielles d’effort	88
1.	Groupe 1.....	89
	Epreuve d’effort à 8 ans	89
	Epreuve d’effort à 10 ans	89
	Epreuve d’effort à 12 ans	89
	Epreuve d’effort à 14 ans	90
	Epreuve d’effort à 16 ans	90
	Epreuve d’effort à 18 ans	90

Epreuve d'effort à 20 ans	91
2. Groupe 2.....	91
Epreuve d'effort à 6 ans	91
Epreuve d'effort à 8 ans	92
Epreuve d'effort à 10 ans	93
Epreuve d'effort à 12 ans	94
Epreuve d'effort à 14 ans	95
Epreuve d'effort à 16 ans	96
Epreuve d'effort à 18 ans	97
Epreuve d'effort à 20 ans	98
3. Groupe 3.....	99
Epreuve d'effort à 8 ans	99
Epreuve d'effort à 10 ans	99
Epreuve d'effort à 12 ans	99
Epreuve d'effort à 14 ans	100
Epreuve d'effort à 16 ans	100
Epreuve d'effort à 18 ans	100
Epreuve d'effort à 20 ans	101
iv. Morphologie de l'arche aortique par reconstruction radiologique	101
v. Survenue de recoarctation.....	103
vi. Survenue d'anévrisme au site opératoire	103
vii. Autres complications tardives	103
D. DISCUSSION	104
I. LA MORTALITE	104
II. L'HYPERTENSION ARTERIELLE SYSTEMIQUE	105
III. LA CAPACITE ET TOLERANCE A L'EFFORT	106
IV. LA RECOARCTATION	107
V. LA DEFORMATION GEOMETRIQUE DE L'ARCHE AORTIQUE	108
VI. MALADIE CORONAIRE.....	110
VII. TYPE DE CHIRURGIE.....	110
VIII. AGE A LA CHIRURGIE	111
IX. LIMITES DE NOTRE TRAVAIL	112
6. CONCLUSION	113
7. BIBLIOGRAPHIE.....	114

1. INTRODUCTION

La coarctation de l'aorte est une cardiopathie congénitale commune avec une prévalence de 0.33 enfants touchés sur 1000 naissances. La première correction de cette anomalie est réalisée chirurgicalement par Clarence Crafoord en 1944 en Suède puis Robert Gross en 1945 aux Etats Unis. Avant cette ère, l'espérance de vie des patients atteints d'une telle anomalie était courte (on évaluait 5% de survivants à l'âge de 34 ans). Depuis des techniques interventionnelles (l'angioplastie avec dilatation au ballon, puis l'implantation de stent) sont apparues et font l'objet d'un grand nombre de débats et discussions quant à savoir quel est le traitement optimum de ce genre d'affection. Ces 30 dernières années, de nombreuses études se sont penchées sur la coarctation aortique, son traitement, son devenir... Pour cela, ces travaux se sont intéressés au suivi des patients traités d'une coarctation aortique, en étudiant leur mortalité, morbidité et confort de vie à plus ou moins long terme...

Nous avons donc décidé de réaliser un travail similaire au sein du service de cardiologie pédiatrique du Centre Hospitalier Universitaire de Nancy en décrivant les résultats du suivi d'une population de patients atteints de coarctation de l'aorte et traités chirurgicalement entre 1982 et 2000.

Dans une première partie, nous aborderons, de façon générale et théorique, la coarctation de l'aorte dans son ensemble, puis nous nous pencherons sur le traitement chirurgical auquel nous avons eu le plus recours pour notre population : l'intervention résection anastomose termino terminale de Crafoord et enfin nous évoquerons les diverses complications tardives à craindre chez les patients opérés de cette cardiopathie.

Dans un second temps, nous vous ferons part de notre travail en décrivant et discutant le suivi de nos patients.

2. COARCTATION DE L'AORTE

a. RAPPELS ANATOMIQUES

i. AORTE NORMALE

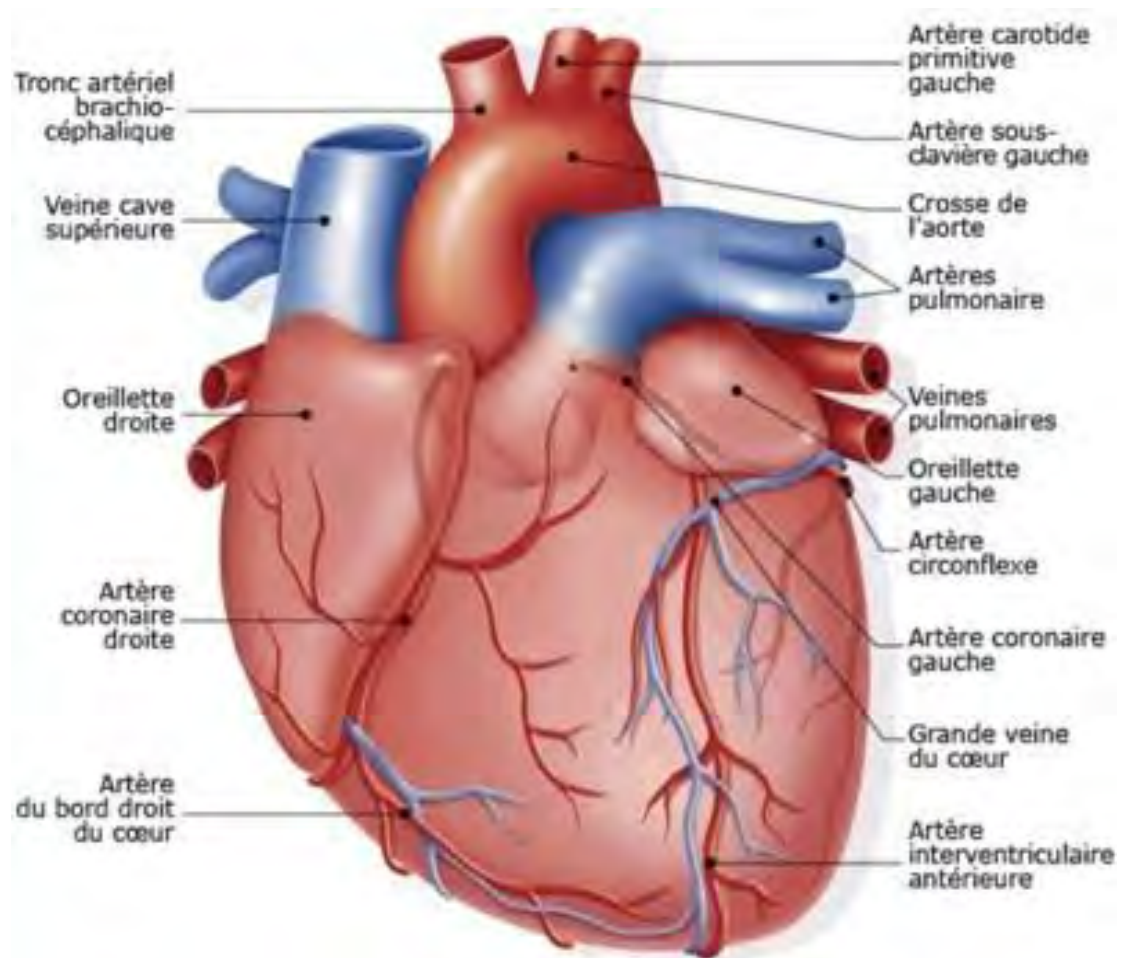


Figure 1 : Cœur, vue de face

L'aorte est le tronc originel de toutes les artères du corps. Née du ventricule gauche, elle s'élève, décrit autour du pédicule du poumon gauche une courbe, puis descend, verticalement appliquée sur la colonne vertébrale, passe à travers le diaphragme et pénètre dans la cavité abdominale. Elle parcourt ainsi successivement la région thoracique et la

région abdominale. Dans cette dernière, elle donne deux branches que l'on décrit comme branches terminales, les artères iliaques primitives, et, très réduite, descend au-devant du sacrum, sous le nom de sacrée moyenne.

Ce long vaisseau peut être divisé en trois segments : portion ascendante ou aorte ascendante, portion qui contourne le hile, ou crosse de l'aorte, portion descendante ou aorte descendante d'abord thoracique puis abdominale.

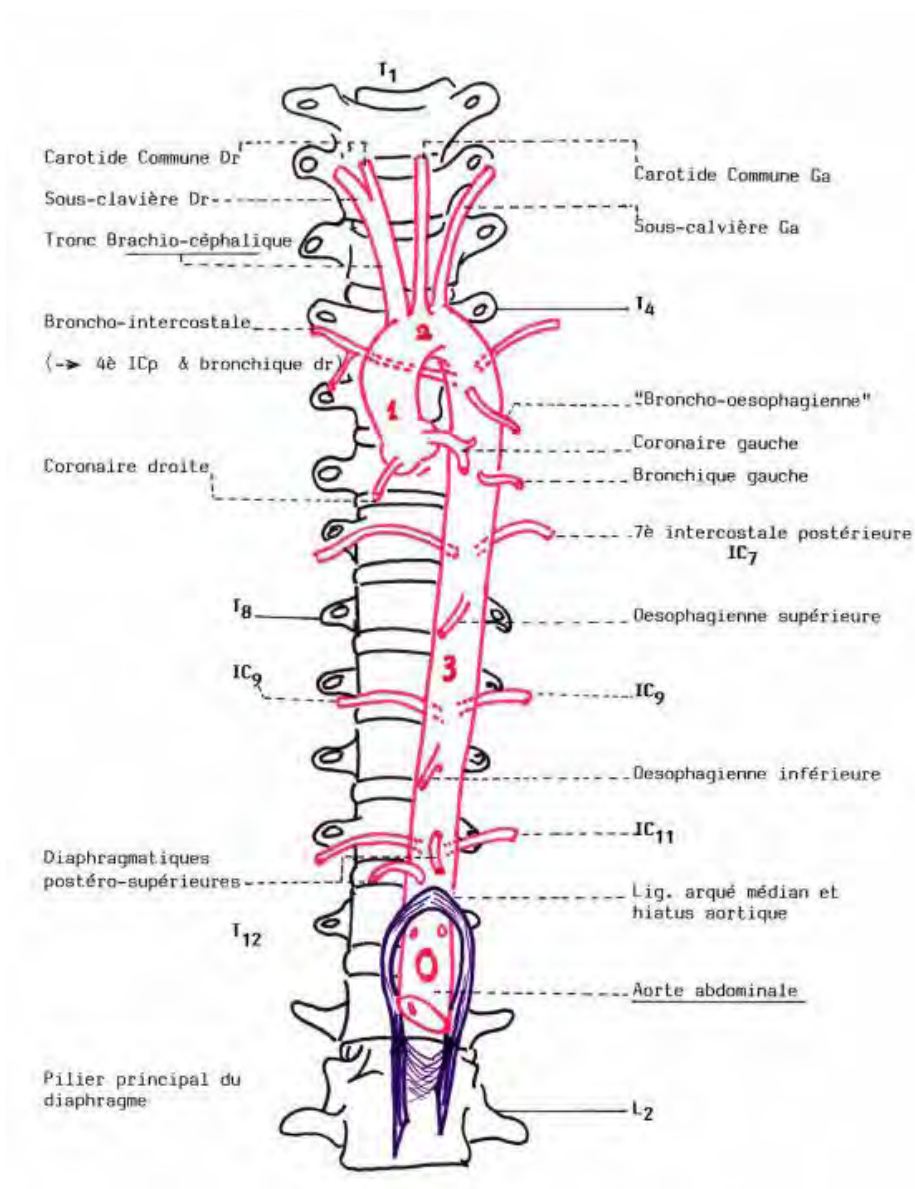


Figure 2 : les 3 portions de l'aorte

1. AORTE ASCENDANTE

En sortant du ventricule gauche, l'aorte se dirige en haut, en avant et à droite, obliquement ascendante.

Les sinus de Valsalva correspondent à trois saillies qui se remarquent à l'origine du vaisseau, et répondent, comme forme et situation, aux valvules sigmoïdes il y a donc un sinus postérieur et deux sinus latéraux, l'un droit, l'autre gauche. C'est au niveau de ces sinus, ou à quelques millimètres au-dessus d'eux, qu'émergent les artères coronaires.

Le grand sinus de l'aorte est une dilatation que l'on observe au niveau de l'union des portions ascendante et horizontale de la crosse de l'aorte. Cette dilatation est constante; on ne peut donc pas la regarder comme un fait pathologique; cependant elle est d'autant plus marquée que l'âge est plus avancé.

L'aorte, dans son trajet ascendant, est logée dans le péricarde. Elle entre en rapport direct avec les organes situés dans cette enveloppe et, par l'intermédiaire de celle-ci, elle confine à d'autres parties. Le feuillet séreux du péricarde forme à l'aorte une gaine qui lui est commune avec l'artère pulmonaire. L'artère pulmonaire, née en avant de l'aorte, se termine en arrière de sa portion verticalement ascendante, elle la contourne en passant sur son côté gauche. Tandis que l'artère pulmonaire se dirige en haut, en arrière et à gauche, l'aorte se dirige en haut, en avant et à droite; ainsi, les deux vaisseaux adossés adaptent leur courbure en pas de vis. De la graisse remplit de chaque côté l'interstice des artères; lorsque cette graisse manque, comme cela arrive chez l'enfant, le péricarde séreux se déprime de chaque côté entre les vaisseaux. Entre le péricarde et le tronc aortique rampent de nombreux rameaux nerveux.

A gauche, l'aorte est en rapport, à ce niveau, avec l'auricule gauche qui contourne le vaisseau et s'avance sur sa face antérieure le contact n'est pas immédiat, car le feuillet séreux s'insinue entre l'aorte et l'auricule. A droite, elle est en rapport avec l'auricule droite. En arrière, l'aorte est en rapport avec la face antérieure des oreillettes, surtout l'oreillette gauche, mais elle en est séparée par le circuit séreux dit canal de Theile.

Au-delà du péricarde séreux, l'aorte, toujours ascendante, est entourée par le feuillet fibreux du péricarde et elle est en rapport en avant, avec une masse cellulo-adipeuse, plus ou moins abondante, qui la sépare de la face postérieure du sternum. Dans cet espace descend le thymus, très réduit chez l'adulte.

A droite, elle est en rapport avec la veine cave supérieure qui descend verticalement, mais sur un plan un peu postérieur.

2. CROSSE DE L'AORTE

La crosse de l'aorte, forme un cylindre incurvé sur lui-même. Le diamètre de ce cylindre est d'environ 27 mm. Son calibre n'est pas absolument régulier; il décroît à partir du point où le tronc émet des grosses branches. Toutefois, cette diminution n'est pas en rapport avec le volume de ces branches, si bien qu'à sa terminaison la crosse de l'aorte mesure encore 18 à 20 mm.

Stahel a décrit sur la crosse de l'aorte un rétrécissement siégeant immédiatement en aval à l'origine de la sous-clavière gauche. D'après cet auteur, ce rétrécissement ne serait pas du au fait que la crosse vient d'émettre trois branches très volumineuses, mais serait la conséquence du changement de direction du vaisseau.

Après un trajet de 3 à 5 cm, l'aorte ascendante se redresse légèrement et prend une direction verticalement ascendante. Puis, elle se recourbe, devient horizontale et se dirige ainsi d'avant en arrière et un peu de droite à gauche jusque sur le flanc gauche de la quatrième vertèbre dorsale. Cette portion horizontale n'est pas rectiligne, elle décrit une courbe à concavité droite et postérieure embrassant la trachée et l'œsophage. En résumé, nous voyons que la crosse de l'aorte décrit un arc de cercle très fermé, dont les deux extrémités sont distantes de 4 à 7 centimètres.

La direction en arrière et à gauche de cette portion fait que sa face latérale gauche regarde en avant, tandis que sa face latérale droite regarde en arrière.

Sa face antérieure et gauche adhère, dans sa partie antérieure, au péricarde fibreux, par un tissu dense qui rend sa dissection difficile. Au-devant d'elle descendent, dans la

graisse qui la sépare du sternum, les vaisseaux diaphragmatiques supérieurs gauches et le phrénique, les nerfs cardiaques antérieurs et le nerf pneumogastrique. Ces organes sont étagés dans l'ordre suivant: en avant, le phrénique qui n'est pas en contact direct avec la crosse de l'aorte; plus en arrière, les nerfs cardiaques et le pneumogastrique ce dernier croise la crosse au niveau de l'origine de la sous-clavière gauche. Nerfs cardiaques et pneumogastrique sont directement appliqués sur le vaisseau.

Plus en arrière, dans sa portion postérieure ou pleurale, la face antérieure ou gauche de la crosse de l'aorte est recouverte par la plèvre. Le vaisseau, saillant sous la plèvre, marque son empreinte sur la face médiastinale du lobe supérieur du poumon gauche. Au-dessus de cette saillie, la plèvre se déprime en une large fosse triangulaire que l'on pourrait appeler fosse pleurale sus-aortique. Cette fosse est limitée en avant par la saillie, toujours très appréciable, de l'artère sous-clavière gauche; son fond répond à la paroi vertébro-costale. Des filets du sympathique allant au plexus cardiaque et pulmonaire descendent entre la plèvre et cette portion postérieure de la crosse de l'aorte.

La face postérieure et droite de la portion horizontale de la crosse de l'aorte entre en rapport avec tous les organes du médiastin. D'avant en arrière, nous rencontrons la veine cave supérieure qui, verticalement descendante, croise tout à fait en avant la crosse horizontale, la trachée en contact direct avec l'aorte qui frappe sur le conduit aérien. Un tissu cellulaire lâche, parfois séreux, unit les deux organes en arrière de la trachée, l'œsophage en contact immédiat avec la crosse, repoussé à droite par le vaisseau auquel il est souvent relié par le muscle aortico-œsophagien. Plus en arrière, l'aorte s'applique au flanc gauche de la colonne dorsale sur laquelle elle laisse son empreinte. Quelques filets cardiaques du sympathique gauche croisent obliquement cette face.

La face Inférieure de la crosse de l'aorte décrit une vaste courbe qui embrasse le pédicule du poumon gauche. Cette face est en rapport avec la branche droite de l'artère pulmonaire logée dans l'angle formé par les portions ascendante et horizontale de la crosse. Le ligament artériel, venu de la branchie gauche de l'artère pulmonaire, aboutit à cette face Inférieure il forme avec la crosse aortique en haut et à droite, et la bifurcation de l'artère pulmonaire en bas, une petite fossette où vient se loger le ganglion de Wrisberg, ce ganglion, le plus souvent très étalé, ne peut trouver place dans cette fossette et empiète

toujours sur les organes voisins. A ce niveau, mais plus profondément, la face inférieure de l'aorte répond à la bronche gauche, dont elle croise la direction légèrement oblique en bas et en dehors. Le tissu cellulaire intermédiaire à ces deux organes est parfois transformé en une véritable bourse séreuse.

Le nerf récurrent, détaché du pneumogastrique, contourne la face inférieure de la crosse aortique, immédiatement en arrière du ligament artériel. Cette réflexion se fait, non autour de la crosse de l'aorte (quatrième arc aortique), mais autour du canal artériel lui-même (cinquième arc aortique).

Par la face supérieure de sa portion horizontale, la crosse aortique émet trois branches le tronc brachio-céphalique, l'artère carotide commune gauche, l'artère sous-clavière gauche. Elle donne ces branches avant d'avoir atteint le sommet de sa courbe. Plus en arrière, la face supérieure répond à la cavité pleurale, formant le bord inférieur de la fosse pleurale sus-aortique.

3. AORTE DESCENDANTE

L'aorte thoracique commence au niveau du flanc gauche de la quatrième vertèbre dorsale et finit sur la face antérieure de la dixième. Dans la partie supérieure, encore très arquée, l'aorte thoracique répond au flanc gauche de la colonne dorsale; peu à peu, elle se rapproche de la ligne médiane qu'elle atteint presque au niveau de sa partie inférieure. Dans l'ensemble, elle est donc dirigée en bas, à droite et en avant.

Après avoir traversé le canal diaphragmatique, l'aorte appartient à la région abdominale. Appliquée sur le plan vertébral, elle est située en arrière de la masse intestinale. L'aorte abdominale se dirige verticalement en bas cependant, l'orifice diaphragmatique étant un peu à gauche de la ligne médiane, on peut dire que l'aorte abdominale continue la direction de l'aorte thoracique, et ne devient exactement médiane qu'au niveau de la quatrième vertèbre lombaire elle se dirige donc légèrement à droite.

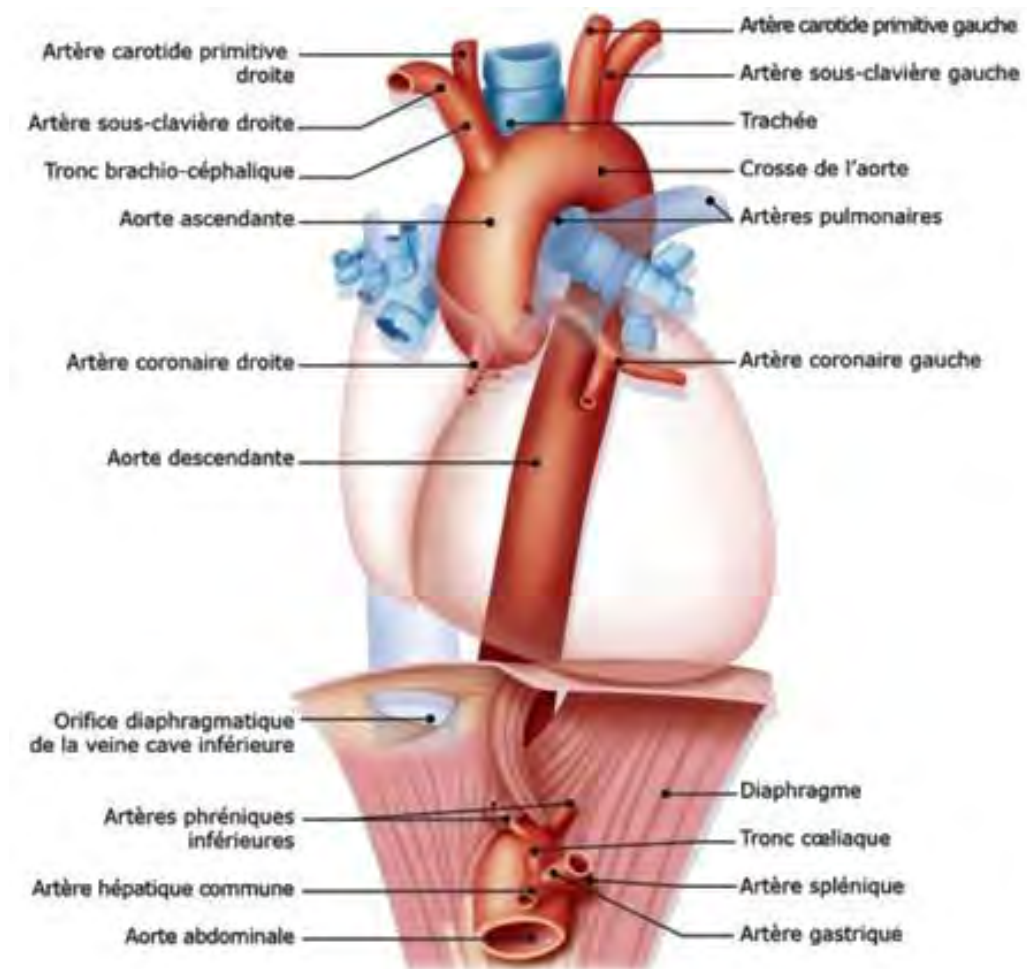


Figure 3 : l'aorte et ses branches

ii. COARCTATION DE L'AORTE : DEFINITION

La coarctation de l'isthme aortique se définit comme un rétrécissement circulaire à la jonction de la crosse de l'aorte et de l'aorte descendante, juste en face du départ du canal artériel [1].

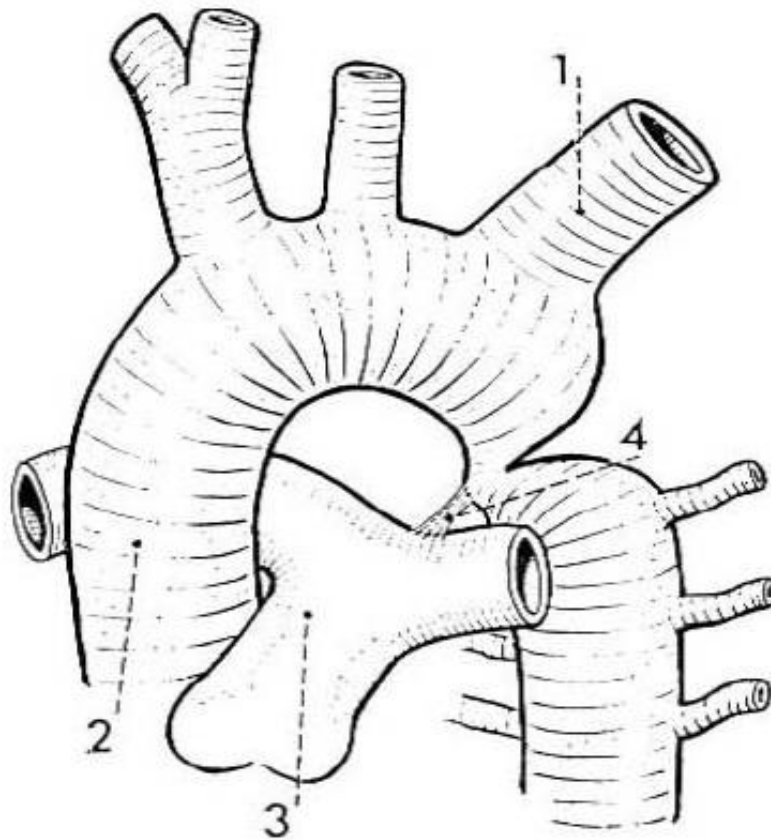


Figure 4 : coarctation de l'aorte [1]

1-artère sous-clavière gauche

2-aorte ascendante

3-artère pulmonaire

4-canal artériel



Figure 5 : sténose isthmique avec importante circulation artérielle collatérale, en IRM séquence 3D après injection de chélates de gadolinium

b. GENERALITES

C'est une cardiopathie fréquente (0,9% des cardiopathies congénitales) avec une nette prédominance masculine (deux à trois garçons pour une fille). Sa récurrence familiale est élevée (2% dans la fratrie et la descendance pour un risque théorique de base des cardiopathies de 0,7 pour mille).

c. MORPHOGENESE

Nous pouvons suggérer plusieurs hypothèses quant à la survenue d'une coarctation de l'aorte :

- **Théorie hémodynamique** selon laquelle l'hypoplasie de la région isthmique serait liée à une réduction du débit aortique pendant la vie fœtale, secondaire à certaines cardiopathies telles qu'une CIV, une sténose sous aortique ou un vaisseau anormal (VCS gauche), à laquelle s'ajouterait une **théorie mécanique** faisant intervenir la constriction du canal artériel en période postnatale.
- **Théorie génétique** : selon une observation de S. Gerboni en 1993 : 5 cas de cardiopathies congénitales étaient recensés sur 3 générations différentes d'une même famille ; 4 cas étaient des coarctations aortiques. Cela laisse supposer une hérédité autosomique dominante pour certains cas familiaux [2].
- La coarctation aortique pourrait également être liée à des **anomalies de migration des cellules de la crête neurale** [3].

d. PHYSIOPATHOLOGIE

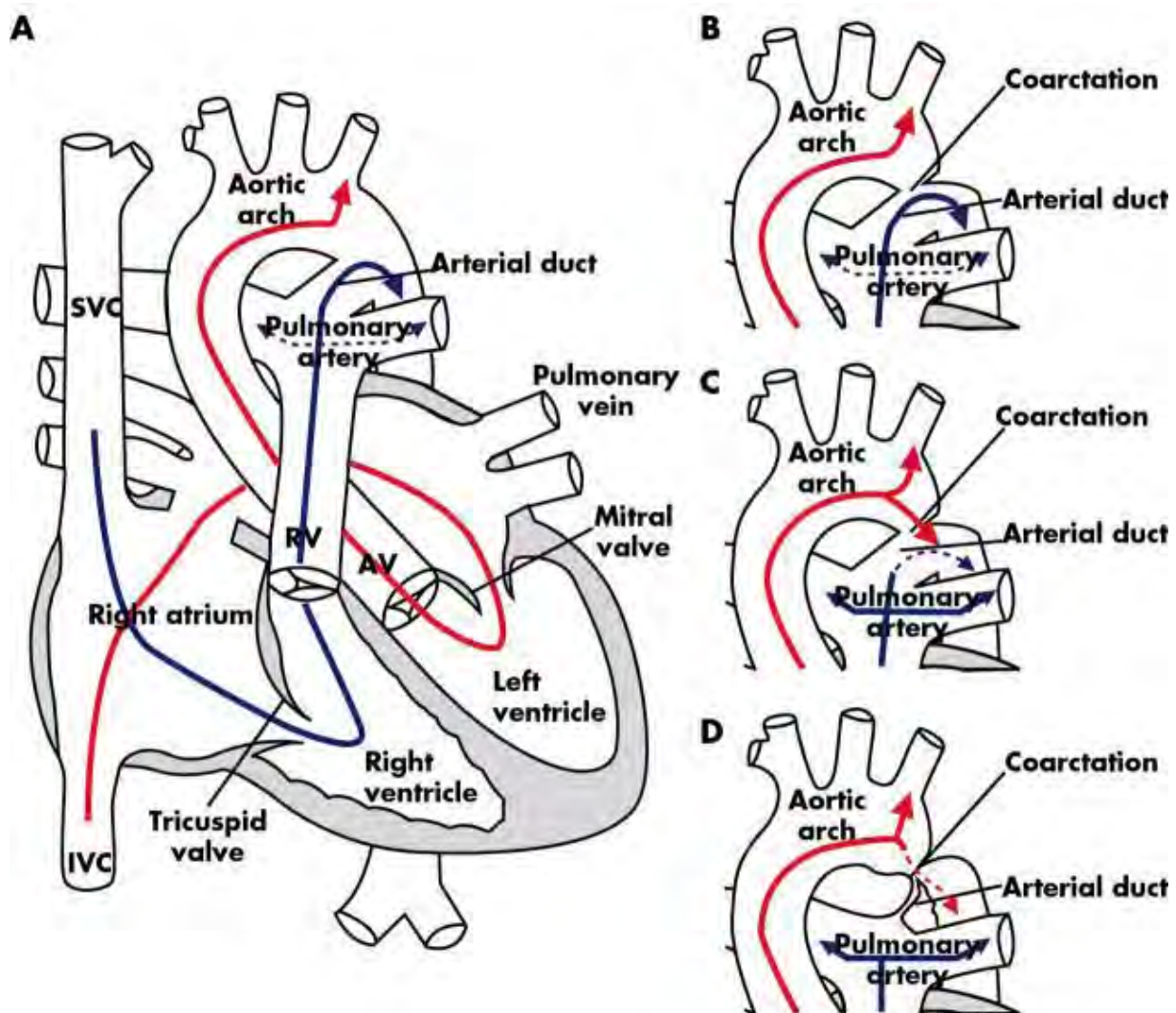
La coarctation réalise un obstacle sur l'isthme aortique qui ne se complète qu'après la fermeture du canal artériel. L'expression clinique de cette malformation sera donc variable selon la sévérité de ces deux phénomènes :

- ✓ Si l'obstacle est peu serré et que le canal artériel se ferme progressivement, le ventricule gauche s'adapte progressivement en s'hypertrophiant. Il n'y aura pas d'insuffisance cardiaque mais une hypertension artérielle en amont de l'obstacle apparaîtra et sera proportionnelle à la sévérité de la coarctation.
- ✓ Si l'obstacle est serré et que le canal artériel se ferme brutalement, le ventricule gauche n'aura pas le temps de s'adapter à ces contraintes, il apparaîtra alors rapidement une insuffisance ventriculaire gauche avec bas débit cardiaque [4].

Ceci est illustré par la figure 6, ci-dessous, empruntée à E. Rosenthal [4].

Figure 6 :

- **Schéma A** : circulation foetale, l'aorte descendante est intégralement vascularisée par l'artère pulmonaire via le canal artériel.
- **Schéma B** : la coarctation de l'aorte in utero n'affecte donc pas la vascularisation systémique de l'ensemble du corps.
- **Schéma C** : juste après la naissance, une augmentation brutale du débit sanguin pulmonaire conduit à la diminution du débit sanguin dans le canal artériel.
- **Schéma D** : à la fermeture du canal artériel, la coarctation aortique deviendra symptomatique puisque le ventricule gauche « travaillera » contre un obstacle et que l'aorte descendante sera nettement moins bien vascularisée.



e. PRESENTATION CLINIQUE

Le diagnostic de coarctation aortique est avant tout clinique.

La différence de palpation entre les pouls huméraux trop forts et les pouls fémoraux trop faibles ou absents, affirme le diagnostic.

Une hypoplasie de l'aorte sus jacente est fréquemment associée surtout en cas de Communication Inter Ventriculaire. Elle peut englober la sous clavière gauche diminuant d'autant le pouls huméral gauche ; lorsqu'il s'y associe une sous clavière droite rétro œsophagienne, le pouls huméral droit peut également être diminué ou aboli, dans ce cas, les pouls carotidiens sont parfaitement perçus voire trop forts [5].

Un souffle systolique doux est souvent perçu en sous claviculaire gauche et dans le dos, en position para vertébrale [6].

L'hypertension artérielle est habituelle et proportionnelle à l'importance de l'obstacle isthmique, le diagnostic est confirmé lorsqu'on trouve une différence de 20 mm Hg entre les membres supérieurs et inférieurs [5, 6].

Il est également décrit que ces enfants peuvent avoir un comportement irritable lié à l'HTA et aux troubles digestifs.

f. PRESENTATION PARACLINIQUE

i. LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE

La radiographie thoracique est sensiblement normale, avec un cœur dont la pointe peut être légèrement globuleuse.

ii. L'ELECTROCARDIOGRAMME

Après quelques jours voire semaines de vie, il peut apparaître une surcharge ventriculaire gauche.

iii. L'ECHOCARDIOGRAPHIE DOPPLER

Elle confirme le diagnostic clinique de coarctation de l'aorte.

Elle précise son siège et son étendue chez le nourrisson, mais chez le grand enfant la qualité de l'image échographique de la région isthmique ne permet pas toujours de visualiser la coarctation.

Elle apprécie son retentissement sur l'importance de l'hypertrophie ventriculaire gauche et sur les indices de contractilité. La sévérité de l'obstacle est évaluée sur l'importance du gradient systolo-diastolique au doppler.

Elle recherche une hypoplasie aortique associée et d'autres anomalies.

iv. L'ANGIOGRAPHIE NUMERISEE

Elle reste indiquée lorsque la qualité de l'image échographique de la région isthmique ne permet pas de visualiser la coarctation avec précision ou quand l'anatomie de la crosse prête à confusion.

Elle peut donc préciser son siège exact ainsi que son étendue.

v. L'IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE

Elle permet une analyse fine de la région isthmique, de plus c'est un examen non invasif.

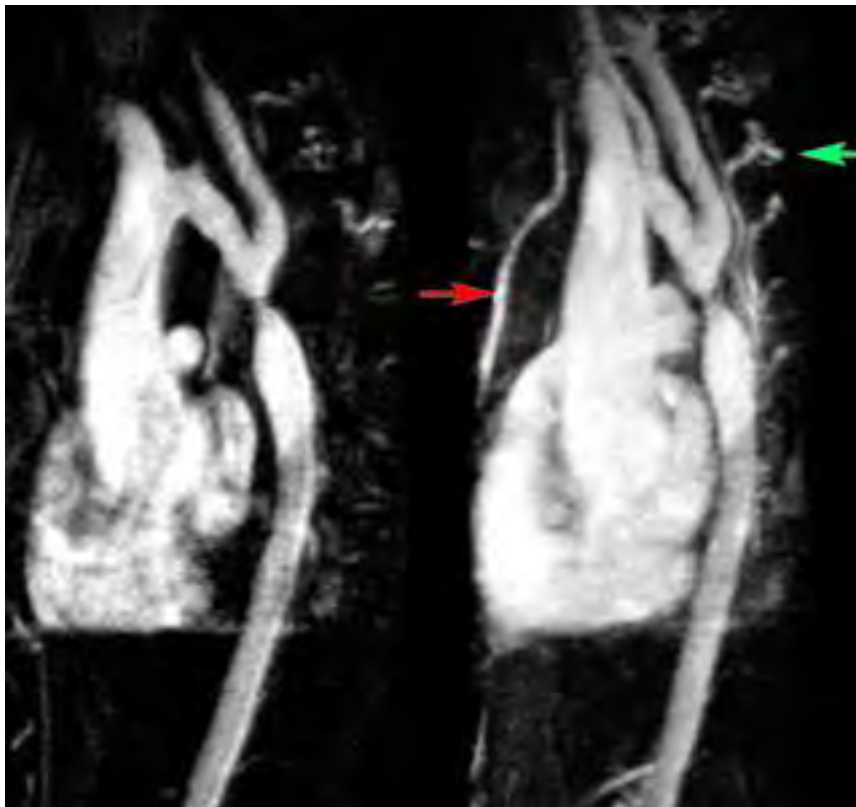
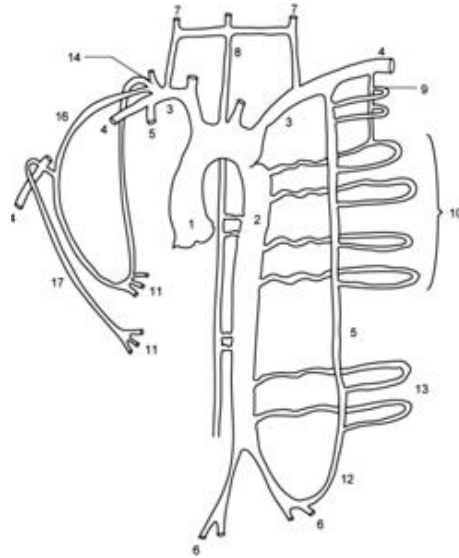


Figure 7 : Images d'angio-IRM après injection de gadolinium mettant en évidence les multiples voies de circulation collatérale se développant en cas de coarctation aortique.

g. DIFFERENTS TYPES DE COARCTATION

i. SELON LE SIEGE ANATOMIQUE DE LA COARCTATION

1. COARCTATION PRE-DUCTALE

La coarctation est située en amont de l'isthme où se situe le ligament artériel. Cette variété rare est généralement symptomatique précocement, chez le nouveau-né ou le nourrisson [7].

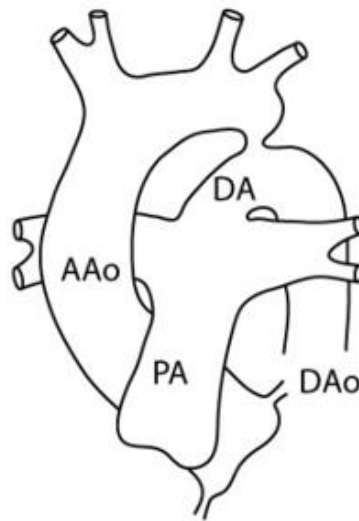


Figure 8 : Sténose aortique congénitale chez un jeune garçon de 10 ans, qui présente également une coarctation modérée de la crosse aortique, localisée entre l'origine de la carotide primitive gauche et la sous clavière gauche (forme pré-ductale peu fréquente).



2. COARCTATION POST-DUCTALE

La coarctation est située en aval du ligament artériel, le tableau clinique est généralement silencieux jusqu'à l'adolescence ou l'âge adulte où il entraîne des signes d'hypertension artérielle [7].

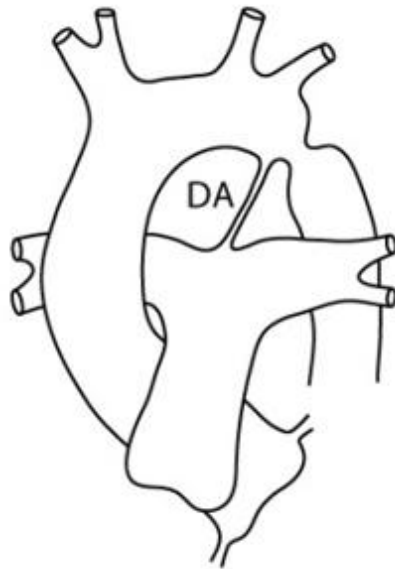
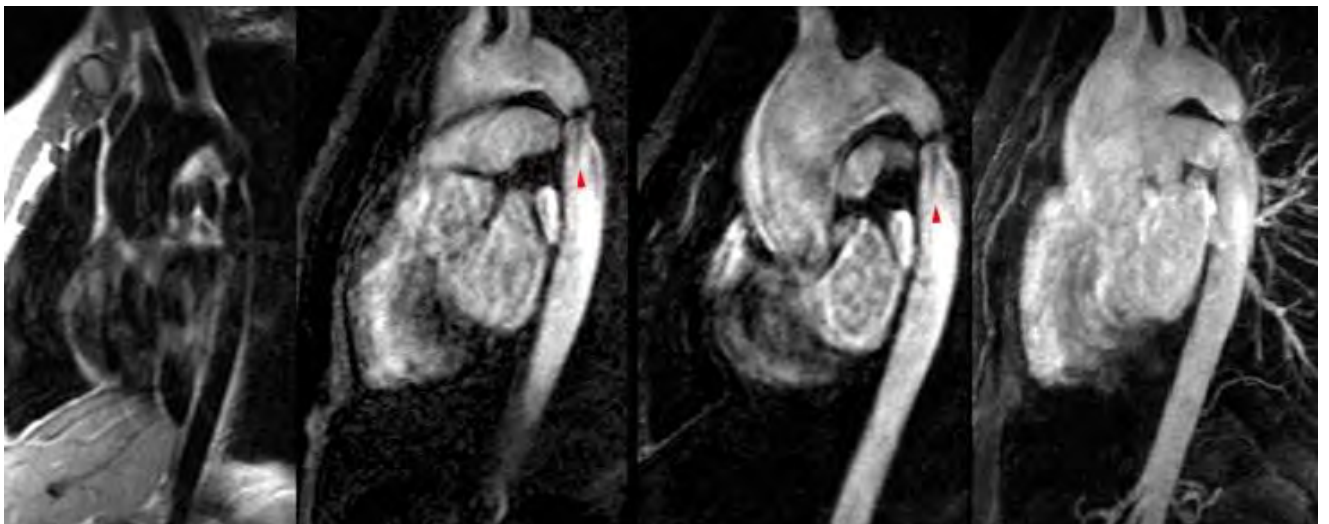


Figure 9 : Exemple de coarctation isthmique avec image de perte de signal systolique bien identifiable en aval de la coarctation sur des partitions élémentaires d'angio-IRM.



ii. SELON LA PRESENTATION CLINIQUE

1. SANS DEFAILLANCE VENTRICULAIRE GAUCHE

Le plus souvent, la découverte fortuite d'un souffle, d'une hypertension artérielle ou d'une abolition des pouls fémoraux conduit au diagnostic chez un nouveau né, un nourrisson ou un enfant asymptomatique[6].

Les complications de ce type de coarctation sont le fait de diagnostics tardifs :

- L' HTA peut devenir menaçante et source de complications (convulsions). Au-delà de 10-15 ans d'évolution, elle peut devenir irréversible
- L'évolution peut se faire vers une myocardiopathie hypokinétique non hypertrophique dont la réversibilité est incertaine [8].

2. AVEC DEFAILLANCE VENTRICULAIRE GAUCHE

Habituellement, la survenue précoce d'une insuffisance cardiaque parfois dramatique chez un nouveau né ou plus rarement un nourrisson conduit au diagnostic.

Après une phase de latence de quelques jours après la naissance, survient une insuffisance cardiaque globale sévère pouvant aller jusqu'au collapsus. Les signes de coarctation sont souvent masqués par les symptômes d'insuffisance cardiaque aigue, avec une pression artérielle basse et une abolition ou une forte diminution de tous les pouls périphériques.

En l'absence de traitement, l'évolution est souvent fatale. C'est une urgence thérapeutique, la constatation anténatale de petites cavités gauches et d'une crosse aortique étroite devrait attirer l'attention et permettre, par un examen échocardiographique néonatal, de confirmer le diagnostic puis de traiter la coarctation avant la survenue de l'insuffisance cardiaque [6, 9].

h. COARCTATIONS COMPLEXES

La coarctation peut s'inscrire dans un contexte de malformation cardiaque plus complexe comme le ventricule unique ou le canal atrioventriculaire complet.

Elle peut, bien que rarement lorsque la coarctation est isolée, s'associer à d'autres malformations non cardiaques ou être associée à des anomalies chromosomiques comme le syndrome de Turner par exemple.

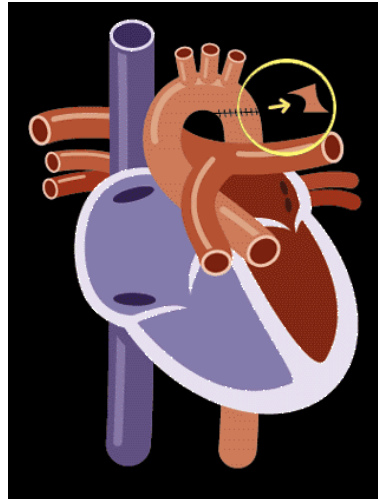
i. POSSIBILITES THERAPEUTIQUES

La recherche de la meilleure stratégie thérapeutique se poursuit depuis la première réparation chirurgicale réalisée par Crafoord en 1944.

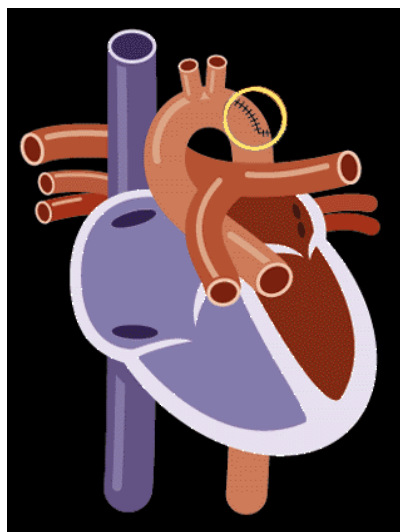
Les différentes techniques opératoires développées depuis nécessitent le plus souvent un clampage de l'aorte au dessus et en dessous du segment coarcté avec bas débit secondaire au niveau des membres inférieurs le plus souvent sans conséquence en raison de la courte durée de l'intervention. Au niveau cérébral, il a été démontré par Doppler transcrânien qu'il existe au cours du geste des variations importantes de vélocité du flux sanguin au niveau de l'artère cérébrale moyenne ainsi qu'une redistribution du flux au moment du déclampage avec pour conséquence une diminution per procédure du flux cérébral chez les enfants de moins de 6 mois [10]. La durée exacte de ce phénomène n'est pas précisée mais on sait cependant que plus de 90% des enfants avaient récupéré un flux sanguin cérébral normal au moment de la fermeture chirurgicale.

Actuellement, les approches les plus fréquentes sont :

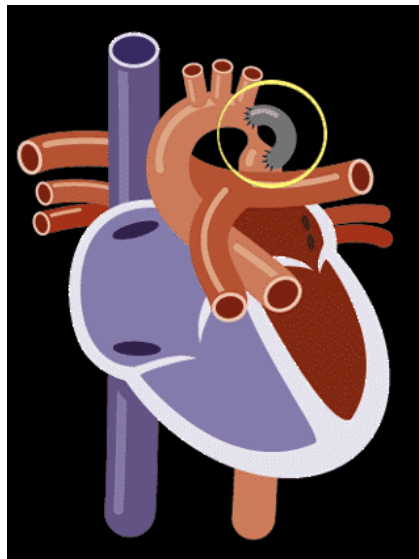
- **L'intervention de Crafoord** : résection de la zone coarctée et anastomose termino-terminale qui correspond à une suture bout à bout des deux segments sus- et sous-jacents.



- **L'intervention de Crafoord modifié** : résection de la zone coarctée et anastomose terminoterminal pouvant être complétée par une plastie extensive de l'aorte horizontale.
- **L'intervention de Waldhausen ou volet sous clavier** : l'artère sous clavière gauche est sectionnée et basculée vers le bas pour élargir l'isthme aortique.
- **L'aortoplastie** par patch prothétique.



- **L'Intervention chirurgicale de Blalock-Clagett** : elle se pratique quand celle de Crafoord n'est pas possible. Au cours de l'intervention de Blalock-Clagett le chirurgien cardiologue pratique une anastomose (communication) de l'artère sous-clavière gauche avec l'aorte au-dessous de la sténose. Il s'agit d'une anastomose termino-terminale de Clagett obtenue après avoir procédé à la résection de l'isthme qui est rétréci (sténosé). Elle est également utilisée pour réaliser une intervention de type termino-latérale de Blalock quand la résection est impossible.
- **La résection et l'interposition d'une prothèse vasculaire (tube) ou d'un autre by-pass.**



3. INTERVENTION CHIRURGICALE : ANASTOMOSE TERMINO TERMINALE DE CRAFOORD

a. RAPPELS HISTORIQUES

Clarence Crafoord, né en 1899, est un célèbre chirurgien cardiovasculaire suédois. Il devient mythique après avoir réalisé avec succès la première réparation de coarctation de l'aorte, le 19 Octobre 1944, un an avant Robert E. Gross.

Crafoord a également introduit l'héparine comme prophylaxie de la thrombose dans les années 1930 et il fut le pionnier de la ventilation mécanique en pression positive lors des opérations thoraciques dans les années 1940 [11].

Durant les années 1950 une série de procédures chirurgicales novatrices a été effectué dans son unité à Stockholm. Il s'agissait du second cas de succès de circulation extracorporelle dans le monde, du premier cas de réparation atriale de transposition des gros vaisseaux, d'une endartériectomie de l'artère coronaire gauche et de la première implantation d'un stimulateur cardiaque dans un être humain [12].

En 1954, Clarence Crafoord a supprimé un myxome isolé pour la première fois [13].

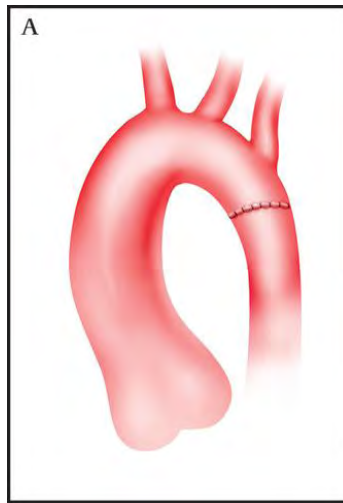
Crafoord a été professeur de chirurgie thoracique à l'Institut Karolinska de 1948 à 1966. Il est décédé en 1983[14, 15].





Photo 10 : Clarence Crafoord en pleine intervention de chirurgie cardiaque aux côtés de ces élèves Ake Senning et Stig Ekestrom au Sabbatsberg Hospital [16].

b. PROCEDURE CHIRURGICALE



Le patient est allongé en décubitus latéral droit sur un rouleau de serviette, une thoracotomie postéro-latérale dans le 3^{ème} espace intercostale est réalisée. Une vaste dissection est effectuée pour pouvoir mobiliser l'arc aortique, l'aorte descendante et ses branches.

Le canal artériel est ligaturé. Deux pinces sont placées à la crosse aortique et à l'aorte thoracique descendante. Si une extension plus proximale de l'anastomose est nécessaire, l'artère carotide commune gauche peut être en toute sécurité occluse ainsi avec la première pince, permettant ainsi l'écoulement dans l'artère innominée seulement. L'isthme aortique est divisé juste au-dessus et en dessous le canal et le tissu ductal est complètement excisé. Une incision longitudinale est faite dans la paroi postérieure de l'aorte descendante, et une deuxième incision généreuse est faite dans la concavité de l'arche jusqu'à la base de l'artère carotide gauche (ou au-delà). Une circonférence égale des deux extrémités aortiques est obtenue. L'anastomose est complétée par une suture de fil résorbable 7/0 PDS. Une mesure de gradient de pression résiduelle à travers l'anastomose, considérée comme significative lorsque plus de 10 mm Hg, est systématiquement réalisée avant la fermeture de la poitrine [15, 17].

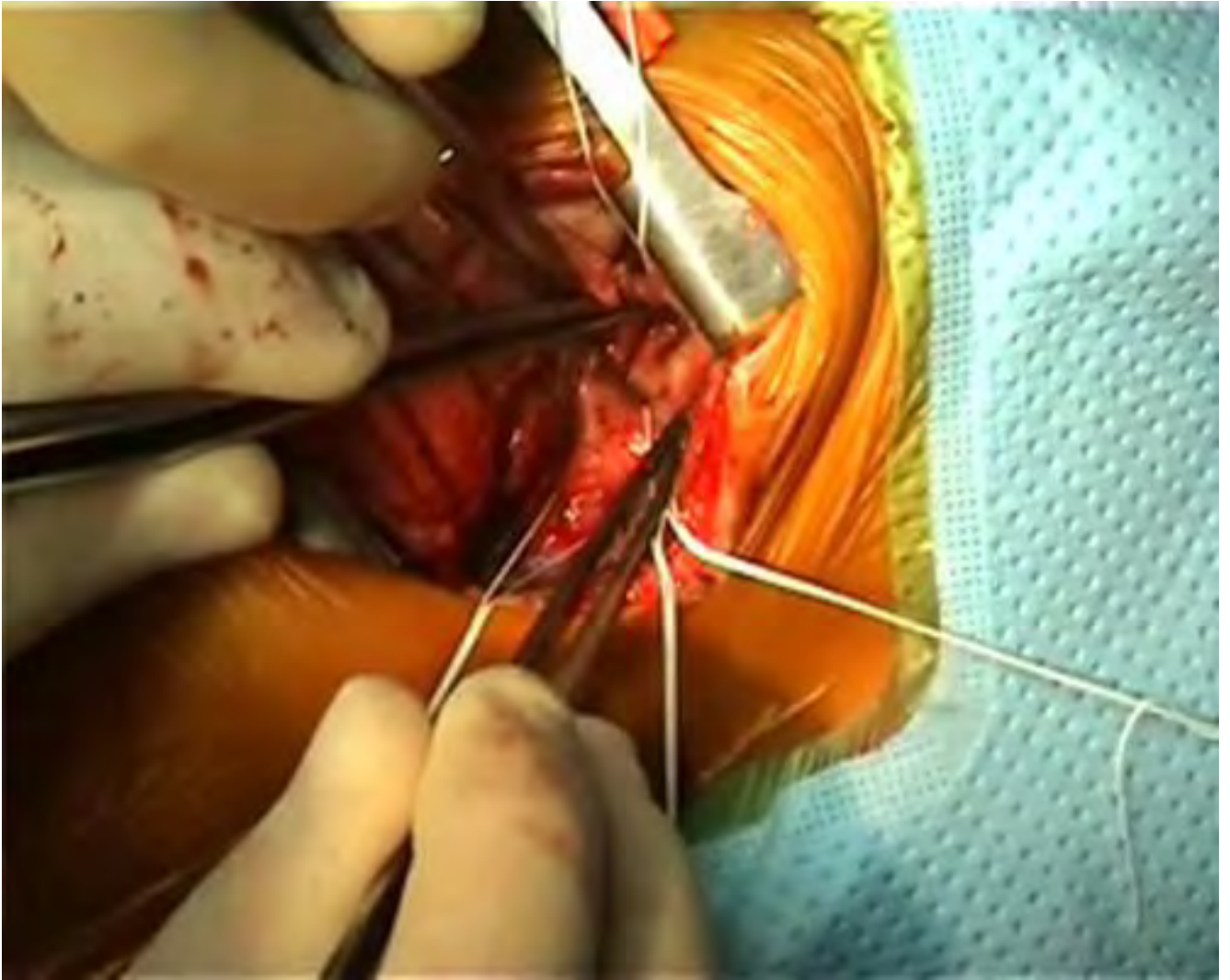


Photo 11 : Après thoracotomie postéro-latérale dans le 3^{ème} espace intercostal, la plèvre pariétale au-dessus l'aorte est incisée et 4 ou 5 sutures de surjet sont placées pour garder le poumon rétracté et exposer l'aorte. Une lésion du nerf laryngé récurrent est évitée en dégageant le nerf vers la ligne médiane de la plèvre. Une vaste dissection permet la mobilisation de l'aorte descendante, des artères intercostales, de la crosse aortique et de ses branches, jusqu'à l'artère innominée. Des clamps sont placés autour de l'arc aortique, l'artère sous clavière et l'aorte thoracique descendante [18].

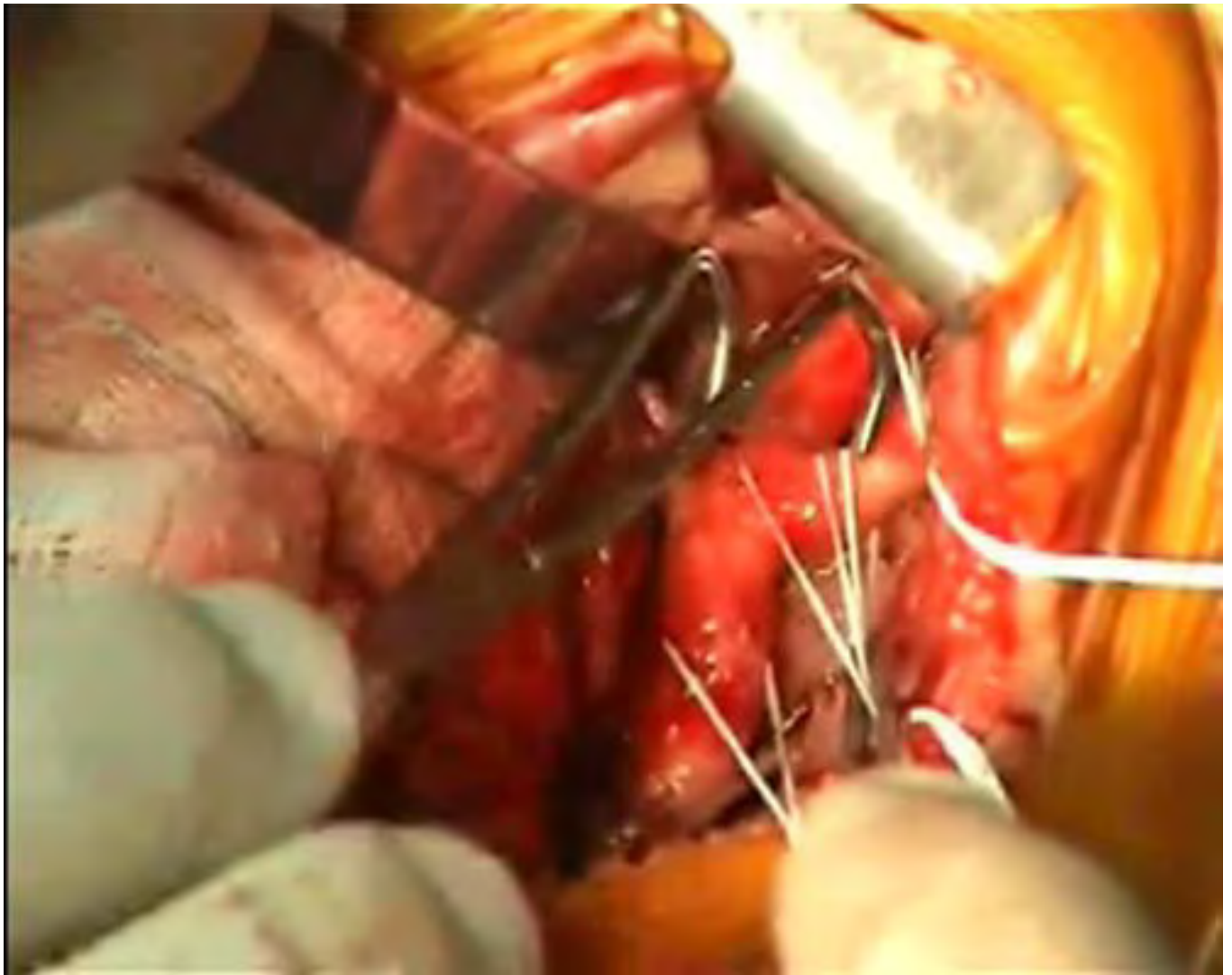


Photo 12 : Le canal artériel est ligaturé avec une suture 3/0. Deux pinces de clamp sont positionnées : une à la crosse aortique et l'artère de sous clavière, permettant le débit sanguin à travers une artère carotide partiellement occluse à gauche et une à l'aorte thoracique descendante. Aucune perfusion d'héparine systémique n'est généralement nécessaire. Le sang est aspiré avec une seringue afin de visualiser que les pinces soient bien placées. [18]

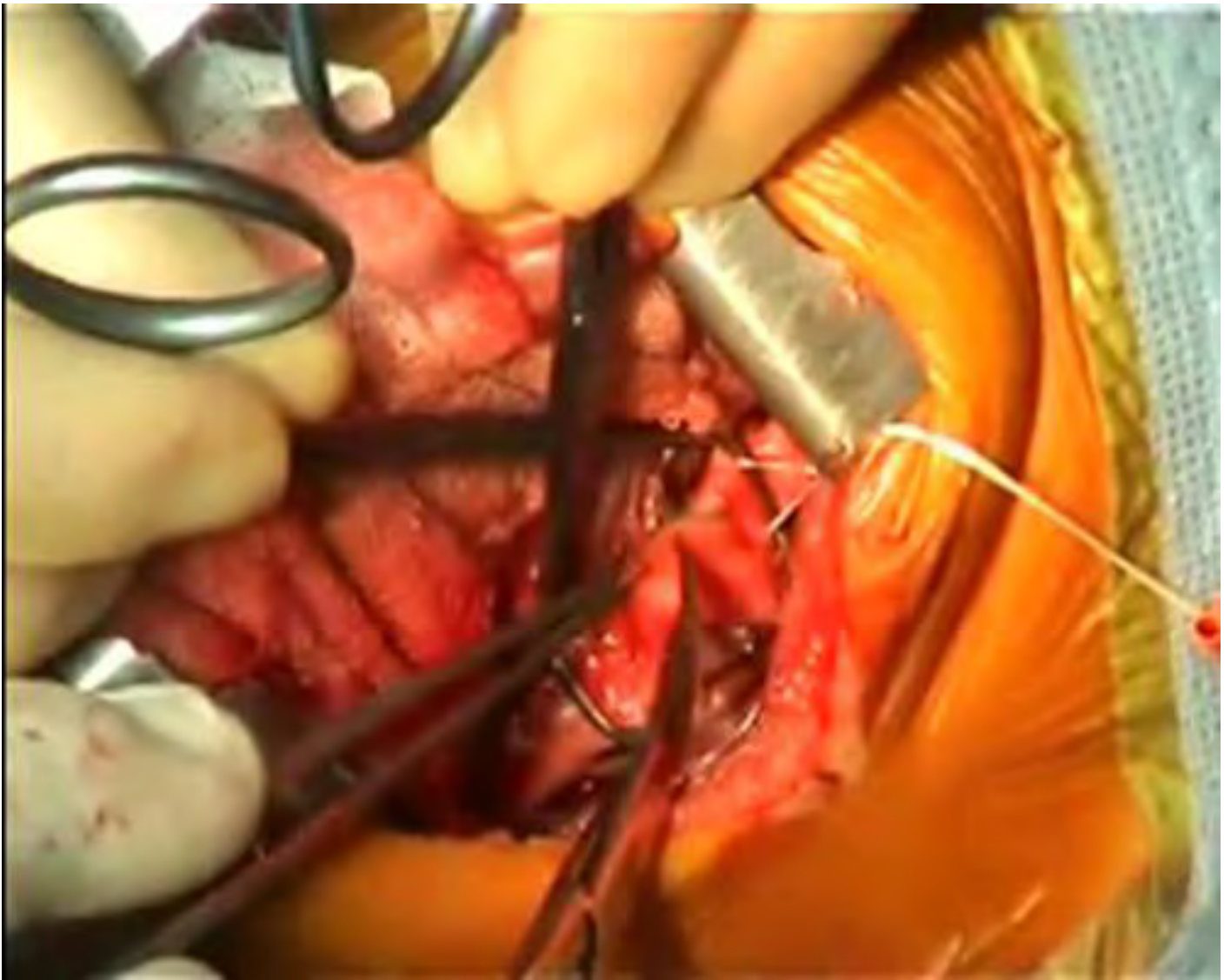


Photo 13 : L'isthme aortique est divisé juste au-dessus du canal artériel, le tissu ductal est complètement excisé [18].



Photo 14 : Une incision longitudinale est faite dans la paroi postérieure de l'aorte descendante. Un point de surjet est placé à la lumière de l'arche et une généreuse incision est faite dans la concavité de l'arche jusqu'à la base de l'artère carotide gauche. On obtient une circonférence égale des deux extrémités aortiques. La lumière de l'aorte est lavée avec une solution héparinée [18].

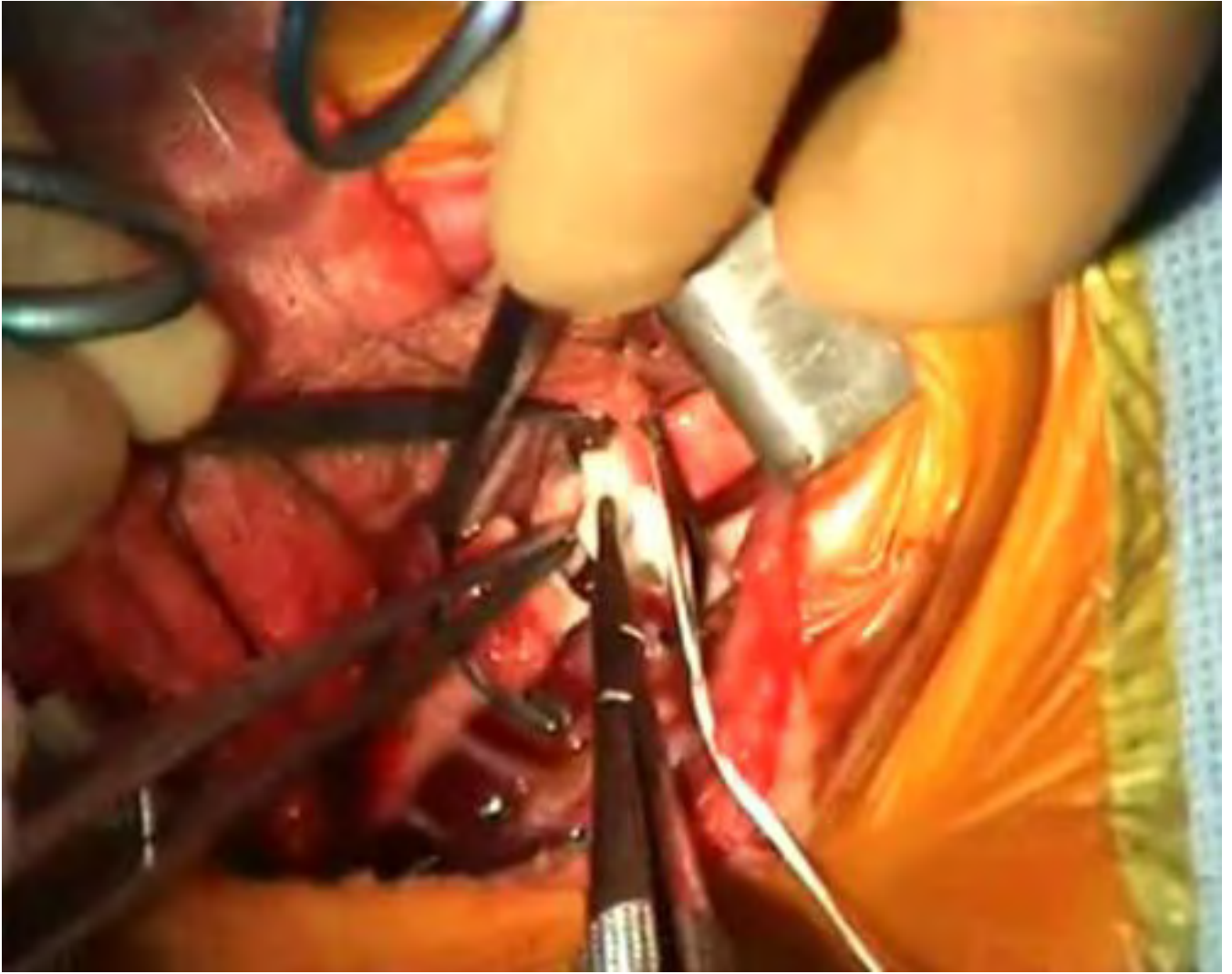


Photo 15: L'anastomose est démarrée à la face postérieure avec du fil 7/0 PDS résorbable. L'anastomose est terminée, alors que l'assistant tient deux pinces, permettant l'optimisation de l'exposition [18].

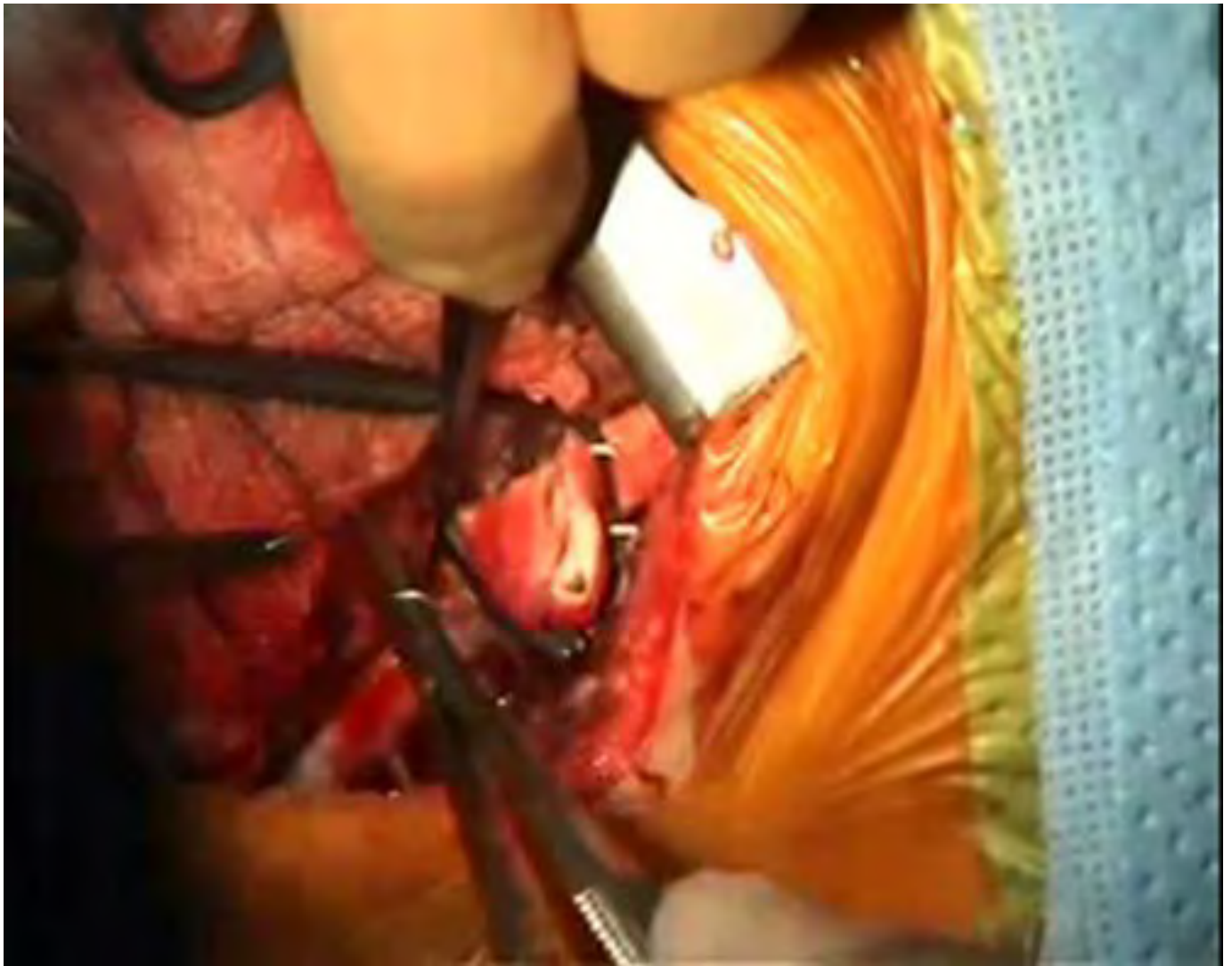


Photo 16 : L'anastomose est terminée, alors que l'assistant tient les deux pinces [18].

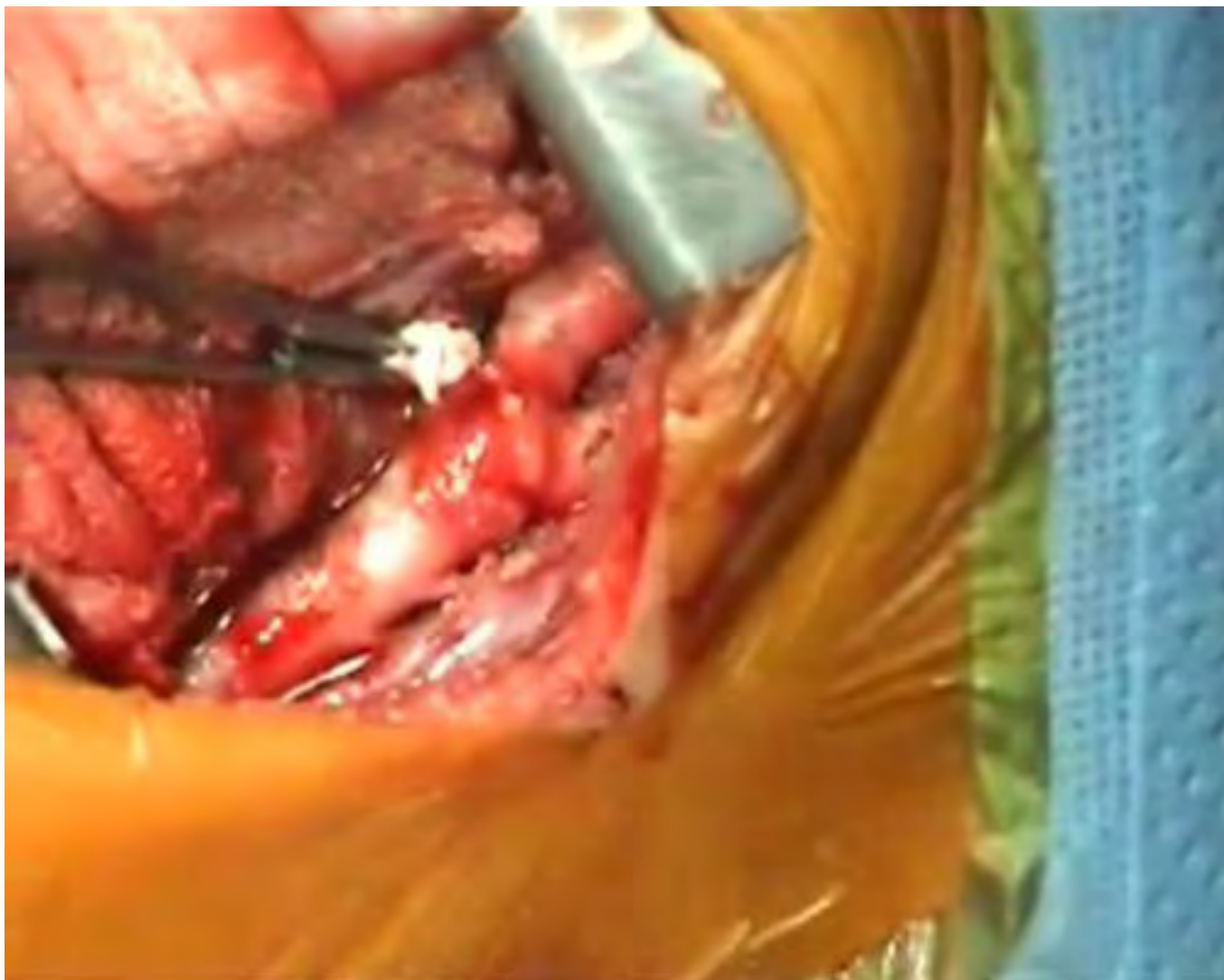


Photo 17 : La pince distale est sortie en premier lieu, suivie par la proximale. L'anastomose prolongée termino-terminale semble suffisamment large et l'aorte descendante doit apparaître bien pulsatile [18].



Schéma 18 : le clamp aortique proximal est positionné à l'arc transversal. L'artère carotide commune gauche peut ou ne peut pas être pincée. La perméabilité des artères est vitale et est confirmée avec la surveillance de la pression artérielle droite radiale ou brachiale. La pince distale est positionnée à l'aorte descendante. Les pinces sont placées de façon que l'assistant puisse optimiser les secours de la tension sur la suture et garantir une bonne exposition, avec une ingérence minimale sur l'opérateur [18].

c. COMPLICATIONS IMMEDIATES

i. COMPLICATIONS CARDIOVASCULAIRES

1. BAS DEBIT CARDIAQUE

C'est une défaillance cardiocirculatoire résultant d'une atteinte cardiaque primitive gauche, droite ou globale entraînant une incapacité à satisfaire aux besoins métaboliques de l'organisme par hypoperfusion tissulaire. La cause la plus fréquente est une inadaptation du cœur au geste chirurgical effectué. Plus rarement, il s'agit d'une protection myocardique per opératoire imparfaite, d'une lésion non prévue en préopératoire ou d'une lésion résiduelle.

L'impossibilité pour le ventricule gauche à éjecter complètement son contenu entraîne en aval une diminution du débit cardiaque, une hypoperfusion rénale, provoquant une activation du système rénine-angiotensine et une rétention hydrosodée. En amont, il y a une augmentation du volume et de la pression télédiastolique ventriculaire gauche, une augmentation du volume veineux pulmonaire et de la pression capillaire pulmonaire. Le dysfonctionnement ventriculaire droit est secondaire à l'insuffisance ventriculaire gauche ou primitif.

2. TROUBLE DU RYTHME

On peut retrouver des bradycardies post opératoires dues à des lésions directes ou indirectes des voies de conduction lorsque la coarctation aortique était accompagnée d'une autre anomalie cardiaque prise en charge dans le même temps opératoire et nécessitant un péricardotomie [19].

Des blocs auriculo ventriculaires complets post opératoires qui surviennent ou persistent 3 semaines après l'intervention nécessitent presque toujours l'implantation d'un stimulateur.

3. ARRET CARDIOCIRCULATOIRE

L'asystolie est souvent due à une insuffisance ventriculaire droite aiguë entraînant un bloc auriculo-ventriculaire ou plus rarement une fibrillation ventriculaire ou une dissociation électromécanique. Il peut être favorisé par un trouble de ventilation, une hémorragie mal compensée, une dyskaliémie, et surtout une élévation brutale de la pression artérielle pulmonaire survenant par exemple au cours des aspirations endotrachéales. Il peut être aussi secondaire à une tamponnade. Il faut restaurer le plus rapidement possible une hémodynamique satisfaisante en pratiquant les manœuvres usuelles de réanimation.

4. HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE AIGUE

Il s'agit d'une complication gravissime mais heureusement rare dans ce contexte, que l'on peut retrouver lorsque la ventilation per opératoire a été agressive chez un patient présentant un terrain pulmonaire fragilisé (bronchodysplasie par exemple).

ii. EPANCHEMENTS

1. EPANCHEMENTS PLEURAUX

Les épanchements pleuraux post opératoires peuvent être aériques, séreux ou chyleux.

2. EPANCHEMENTS PERICARDIQUES

Lorsque la cure d'une coarctation de l'aorte s'accompagne de la fermeture d'une communication interventriculaire, par exemple, et que par conséquent le geste chirurgical comporte une péricardotomie, il faut toujours redouter la survenue d'un épanchement péricardique post opératoire.

iii. L'HYPERTENSION ARTERIELLE RESIDUELLE

Après traitement chirurgicale de la coarctation aortique, la persistance ou la réapparition d'une hypertension artérielle est possible. Elle peut être due à un traitement chirurgical insuffisant qui laisse persister une sténose, ou à une recoarctation.

Le plus souvent, cependant, cette hypertension artérielle qui existe aux quatre membres semble due à une insuffisance rénale fonctionnelle ou à une élévation persistante des résistances vasculaires systémiques. Cette éventualité est d'autant plus fréquente que le patient a été opéré plus tardivement [19, 20].

iv. DOULEURS ABDOMINALES

Dans certaines cures de coarctation réalisées après l'âge de 2 ans ont été décrits des douleurs abdominales, des subocclusions et exceptionnellement des infarctus mésentériques [5].

v. INFECTION

En chirurgie cardiaque, l'infection post-opératoire représente encore aujourd'hui une cause importante de mortalité et ce d'autant qu'elle survient chez des patients à haut risque. Elle constitue également une cause de morbidité s'accompagnant souvent d'une prolongation de la période de soins en milieu hospitalier et, pour certains patients, d'intervention interactive sur le foyer infectieux. Enfin, on a montré que les infections médiastinales post-opératoires pouvaient constituer un facteur pronostic péjoratif sur la survenue à long terme. Du fait de la gravité de leur pronostic, les infections pariétales et médiastinales en chirurgie cardiaque ont fait l'objet de nombreux travaux. Cependant, les infections broncho-pulmonaires et les infections liées à l'introduction de matériel étranger (cathéter, sonde urinaire) contribuent également à la mortalité et morbidité post-opératoire et justifient donc une évaluation précise de leur incidence et de leurs causes.

Si certains facteurs (obésité, diabète...) ont été identifiés comme étant prédictifs d'infection postopératoire, ils ne peuvent constituer à eux seuls la cause des infections. En effet, l'apparition d'un foyer infectieux dans une région anatomique aseptique est obligatoirement liée à l'introduction d'un germe dans cette région. Ce germe peut provenir soit du patient lui-même soit de l'équipe chirurgicale du fait de conditions d'asepsie insuffisantes, ces conditions pouvant être accidentelles ou permanentes [21-23].

vi. PARAPLEGIE

La paraplégie est une complication de la réparation chirurgicale de l'aorte retrouvée dans 0,3% des cas opérés. Sa survenue a été mise en relation avec le niveau et la durée du clampage aortique pendant l'intervention, le clampage de l'artère sous clavière gauche, la température pendant l'intervention [4, 24].

d. QUELLE PLACE FACE AU TRAITEMENT ENDOVASCULAIRE ?

Les premiers essais expérimentaux d'angioplastie de coarctation de l'aorte par voie percutanée datent de 1979 et les premières tentatives en clinique, de 1982. De nombreux travaux ont été publiés depuis, concernant les coarctations opérées ou natives et les récurrences de coarctation après intervention chirurgicale ou « recoarctation ». De nombreuses études se sont attardées ces dernières années à comparer l'efficacité à court, moyen et long terme des traitements chirurgicaux de la coarctation de l'aorte avec les techniques interventionnelles.

Au Québec, 4 centres hospitaliers universitaires ont réalisé une étude rétrospective qui comparait 50 patients ayant été traités par voie interventionnelle avec 30 patients ayant été opérés quelque soit la méthode entre 1998 et 2004. Pour cela, ils analysaient les résultats immédiats, les complications plus ou moins tardives et le devenir à long terme. Ils mettaient en évidence un taux de mortalité nulle dans les 2 groupes après un suivi de 9 à 3 ans pour les plus jeunes ; 32% de réinterventions sont relevés dans le groupe ayant eu une

angioplastie aortique avec implantation de stents contre 0 dans le groupe de ceux ayant bénéficié d'une chirurgie ; parmi les autres complications telles l'hypertension artérielle, les anévrismes et la mesure du gradient transaortique, il n'apparaît aucune différence significative entre les deux groupes [25].

D'autres études se sont intéressées purement au suivi des patients traités d'une coarctation de l'aorte par une angioplastie aortique:

- Soit avec dilatation au ballon comme l'équipe espagnole de Cordoba qui a mis en évidence que ce traitement était bénéfique pour les patients présentant une coarctation minime sans hypoplasie de l'arche et sans sténose étendue [26]
- Soit avec implantation de stent où la diminution effective du gradient transaortique a été démontrée avec des taux de morbidité similaires au traitement chirurgical [26-28].

Le traitement de première intention, angioplastie percutanée ou chirurgie, ne fait donc pas l'unanimité. Cependant il apparaît que l'angioplastie percutanée soit le traitement de choix de la recoarctation de l'aorte par rapport à tout autre traitement [29-34].

e. PRONOSTIC

Avant l'apparition de cette technique opératoire, le pronostic de survie d'un patient porteur d'une coarctation aortique était pauvre. L'âge moyen de décès était 34 ans et seulement 5% des patients était vivant à 60 ans. On comptait approximativement 25% de décès suite à une insuffisance cardiaque, 21% suite à une dissection aortique, 12% suite à une hémorragie intracrânienne [35].

Le taux de survie à l'âge adulte des patients opérés d'une coarctation de l'aorte est excellent. Une étude de 1973 réalisée par Maron et al, a répertorié 248 patients porteur d'une coarctation aortique réparée chirurgicalement, ces patients ont été suivis 25 ans après l'intervention : il comptait 12% de mortalité à l'âge de 34 ans [36]. Cependant malgré les améliorations techniques apportées à cette chirurgie ces dernières années, les dysfonctions vasculaires diffuses persistantes liées à la maladie prédisposent ces survivants à des

complications à long terme non négligeables comme l'hypertension artérielle, la recoarctation, la maladie anévrysmale, la maladie coronaire prématurée. Devant cette morbidité résiduelle, certains auteurs ayant traité ce sujet, insistent sur l'idée qu'il faudrait considérer cette réparation chirurgicale comme un geste palliatif et non curateur [35].

4. COMPLICATIONS TARDIVES

a. RECOARCTATION, STENOSE RESIDUELLE

Le diagnostic de recoarctation est posé de deux manières à l'heure actuelle :

- Par la mesure du gradient instantané maximal au travers de l'isthme aortique, mesuré au doppler : ce mode de mesure surestime le gradient car il ne tient pas compte du flux antérograde au niveau de l'aorte ascendante et de l'aorte horizontale. Il n'a donc qu'une valeur relative. Dans tous les cas, la sténose doit être confirmée par le cathétérisme et l'angiocardiographie.
- Par l'analyse de la morphologie de la sténose sur des clichés d'Imagerie par Résonnance Magnétique ou d'angiographie: localisée ou longue, de caractère plus ou moins serré ce qui peut être apprécié par le rapport du diamètre de la sténose/diamètre de l'aorte saine en amont de la sténose ou plus rarement en aval ou au diaphragme. La sténose est considérée comme serrée lorsque le rapport sténose/aorte est inférieur à 0,6 [31, 34].

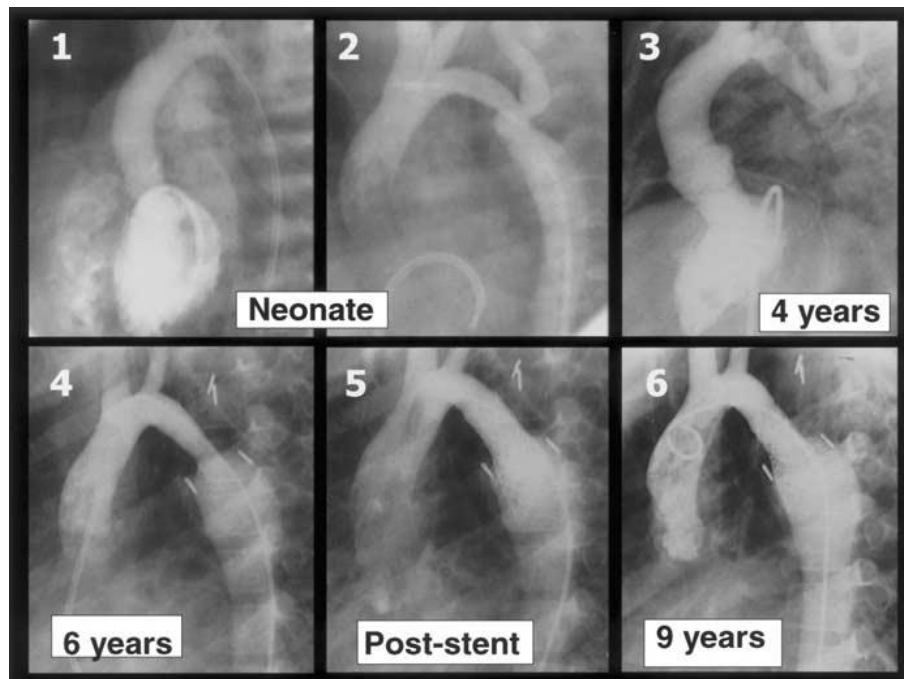


Figure 19 : Série angiographies provenant d'un patient à différents âges et conditions

(1) A gauche ventriculogramme effectué à la période néonatale ; le ventricule gauche est agrandi en raison de l'insuffisance cardiaque, et à travers une communication interventriculaire, le ventricule droit est opacifié. Une coarctation critique peut également être observée.

(2) L'aortographie : angioplastie avec dilatation au ballonnet qui permet une amélioration significative de la clinique.

L'enfant se portait bien mais une recoarctation a été diagnostiquée sans insuffisance cardiaque.

(3) À l'âge de 4 ans, le patient a été recathétérisé : un nouveau ventriculogramme dans le même point de vue est réalisé; à cette époque, la CIV musculaire s'est spontanément fermée, la taille du ventricule s'est réduite et la recoarctation est constatée. Le patient est envoyé à la chirurgie, où une anastomose sous-clavière est réalisée.

(4) Cependant, une nouvelle resténose est détectée 2 ans plus tard.

(5) Une endoprothèse est implantée.

(6) Une nouvelle aortographie est réalisée trois ans plus tard.

b. ANEVRISMES

La survenue d'un anévrisme au site de coarctation aortique réparée n'est pas une complication rare aussi bien suite à un traitement chirurgical (figure 20), qu'un traitement interventionnel (figure 21) [37].

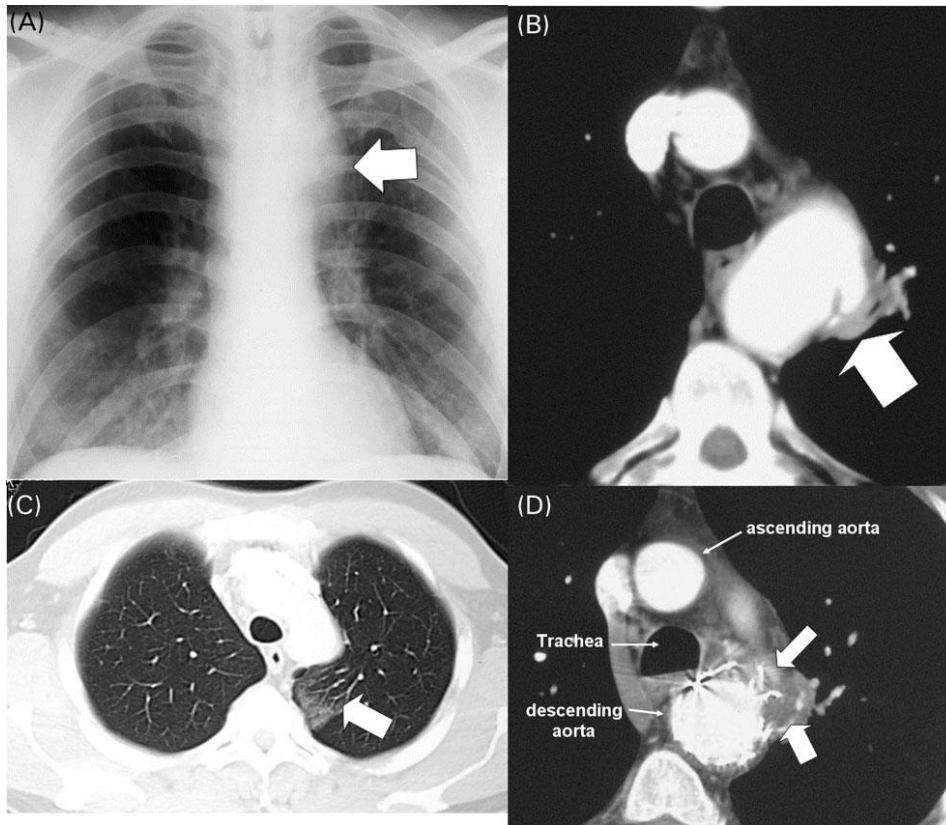


Figure 20: Un patient âgé de 51 ans, déjà opéré à l'âge de 33 ans d'une rupture d'un anévrisme de l'aorte descendante sur le site d'une coarctation non diagnostiquée, présente une hémoptysie aiguë [38].

- **Photo A :** Radiographie pulmonaire qui montre un médiastin supérieur élargi à gauche.
- **Photo B :** Scanner thoracique qui montre la présence d'un pseudo-anévrisme au niveau du patch et une hémorragie du lobe pulmonaire gauche supérieur.
- **Photo C :** hémorragie du lobe pulmonaire gauche supérieur compatible avec une fistule aorto-bronchique.
- **Photo D :** succès ENDOVASCULAIRE urgent réalisé avec une prothèse aorto-aortique (diamètre proximal et distal 38/36 mm: Medtronic, MN, USA).

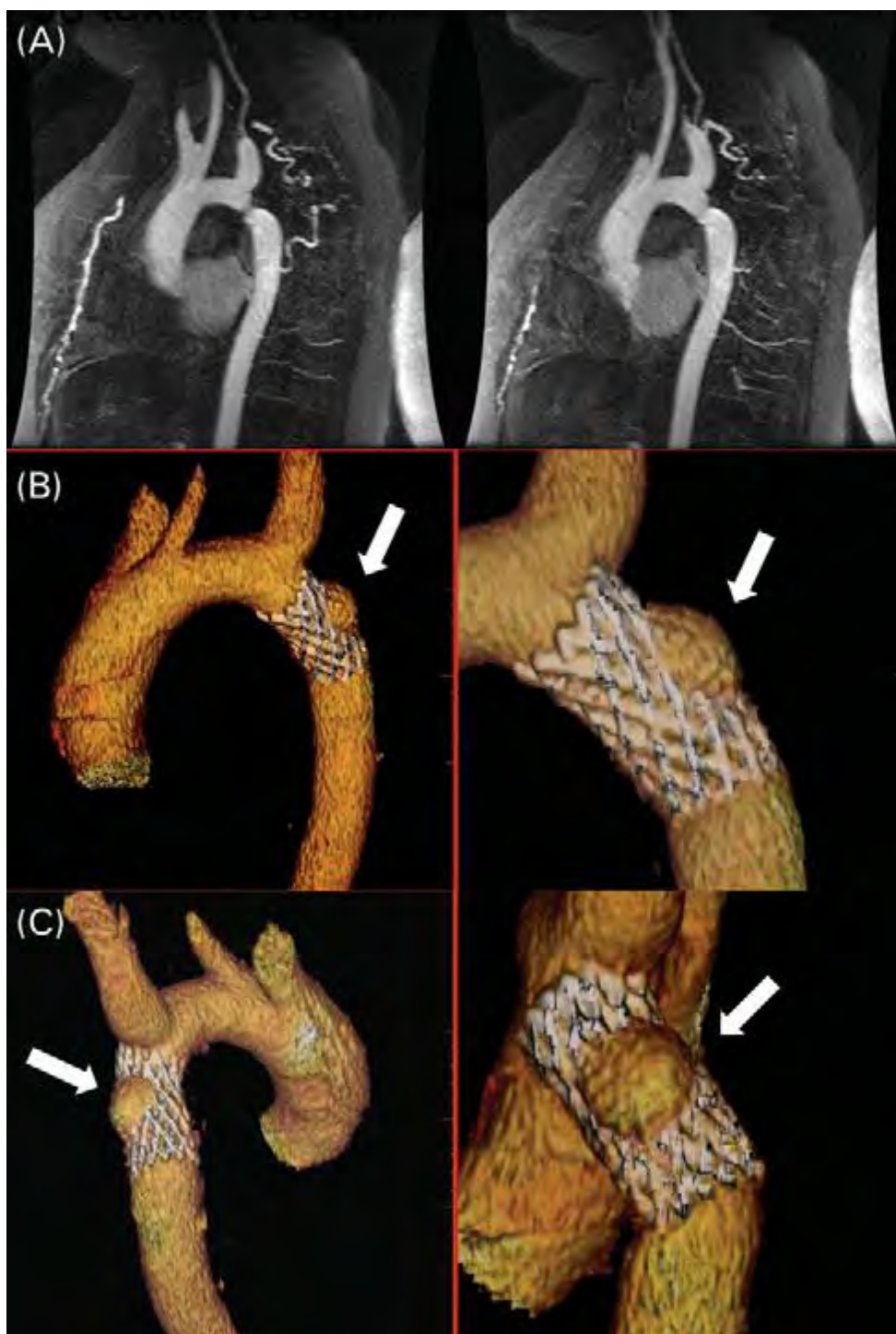


Figure 21 : Une femme âgée de 43 ans hypertendue est revue pour le contrôle de sa pression artérielle difficile à maîtriser malgré plusieurs thérapeutiques. L'examen physique a révélé une différence de pression sanguine entre les membres, un souffle systolique et un pouls fémoral de faible intensité. Le doppler de l'aorte descendante a montré un gradient systolo-diastolique maximum de 70 mm Hg. Une imagerie par résonance magnétique cardiovasculaire avec reconstruction de volume 3D confirme la sévère coarctation de l'aorte située à l'extrémité distale de l'origine de l'artère de sous-clavière gauche avec un diamètre transverse maximal de 2 mm et une discrète dilatation de l'aorte ascendante [39].

- **Photo A** : Implantation de stent lors d'un cathétérisme cardiaque.
- **Photo B et C** : Six mois plus tard, un scanner cardiaque est effectué, qui montre un petit anévrisme.

C. TOLERANCE ET HYPERTENSION A L'EFFORT

Avant l'âge scolaire, les capacités physiques d'exercice et la fonction cardio-pulmonaire sont généralement normales après la réparation de la coarctation de l'aorte. La pression artérielle systolique au cours de l'exercice et le gradient bras-jambe après l'effort sont potentiellement utilisés par le clinicien pour définir si un rétrécissement résiduel persiste au niveau de la réparation. Ces paramètres à l'effort ont également permis de comparer les différentes approches thérapeutiques [40, 41].

Parmi les différentes équipes de cardiopédiatrie, l'utilisation des tests d'effort est plus ou moins discutée ; certaines considèrent que seuls les paramètres de repos sont suffisamment objectifs pour juger de l'indication et de l'efficacité de la chirurgie [42].

Cependant les épreuves d'effort peuvent jouer un rôle important dans l'évaluation des aptitudes des patients opérés pour les sports de haute intensité [43-45].

d. HYPERTENSION AU REPOS

Malgré la correction de la coarctation de l'aorte, l'hypertension artérielle peut persister chez l'adulte. L'hypertension artérielle est une dangereuse comorbidité avec un risque élevé de développement de l'athérosclérose et par conséquent des risques cardiovasculaires, comme les accidents vasculaires cérébraux et la maladie prématurée des coronaires, par exemple.

Dans le document par Vriend et al.[46], 107 patients ont été examinés à 20 ans après correction chirurgicale (âge moyen à la chirurgie 8 ans) .Soixante-trois patients ont été inclus dans cette étude, dont 33 (45 %) avaient de l'hypertension artérielle. Cette étude faisait remarquer que près de la moitié des patients n'ayant pas ou un faible gradient sur leur site chirurgical ont tout de même développé une hypertension artérielle, ces constatations ont été confirmées par d'autres études [47, 48].

Compte tenu des complications cardiovasculaires graves qui pourraient résulter de l'hypertension artérielle, il ressort de l'étude de Vriend et al., qu'un suivi attentif de la tension artérielle est nécessaire chez les patients post-coarctectomie. Pour cela, les auteurs suggèrent d'inclure la pression artérielle enregistrée sur 24 heures dans le suivi des patients post-coarctectomie, comme seul critère de surveillance de la tension artérielle.

e. MALADIE CORONAIRE

Le nombre croissant de survivants a donné un aperçu de l'évolution clinique à long terme de ces patients.

L'étude la plus importante à ce jour a montré qu'après réparation 37 % des décès étaient dus à la maladie coronarienne: « le tiers de tous les décès a été attribué directement à l'infarctus aigu du myocarde » [49].

Étonnamment, aucune étude prospective à ce jour n'a cherché à identifier les mécanismes possibles pour la cardiopathie ischémique chez des patients avec coarctation

réparée. Les premières études histopathologiques ont décrit un sévère athérome dans les artères coronaires de jeunes patients avec coarctation de l'aorte [50]. Depuis cette description originale, aucune donnée décrivant les artères coronaires in vivo chez les patients atteints de coarctation de l'aorte réparée n'a été recherchée. Des progrès récents en tomodensitométrie cardiaque et de la résonance magnétique cardiovasculaire permettent une évaluation précise de l'anatomie de l'artère coronaire ainsi que la perfusion myocardique [51, 52]. Ensemble, ces outils peuvent fournir une évaluation complète et non invasive de l'anatomie coronarienne épicaudique [53].

5. NOTRE ETUDE

a. INTRODUCTION

La coarctation de l'aorte réparée reste toujours associée à une morbidité non négligeable. Les premières réparations chirurgicales sont apparues au milieu du siècle dernier, depuis les différentes techniques utilisées sont sans cesse revisitées et remises en cause afin d'atteindre un degré de perfection optimal. De nouvelles approches thérapeutiques sont apparues au début des années 1980, présentant des avantages et inconvénients qui continuent de partager les différentes équipes de par le monde.

A l'heure actuelle, les grands départements français et internationaux de chirurgie cardiaque infantile et de cardiologie pédiatrique rassemblent toutes les données pertinentes du suivi de leurs patients opérés, ils peuvent ainsi analyser de grosses populations (plus de 200 patients souvent) avec un recul important (plus de 50 ans pour les plus grandes). Ils mettent alors en évidence une présence non négligeable de risques cardiovasculaires, ainsi qu'un grand nombre de complications tardives communes chez ces patients malgré la réalisation d'une réparation de la coarctation aortique réussie et souvent précoce. Ces données ont donc fait évoluer les pensées, et poussent à envisager les interventions de réparation de ce type de malformation comme une chirurgie « palliative » puisque qu'une atteinte vasculaire reste irréversible chez ces patients et non curatrice comme elle était perçue jusque là. Le suivi de ces patients devient donc indispensable et les nouveaux enjeux sont à présent de découvrir et mettre au point les outils les plus pertinents, les moins invasifs pour dépister la survenue de ces complications cardiovasculaires inévitables.

Nous avons exploré notre population nancéenne de patients présentant une forme simple de coarctation aortique et opérés entre 1982 et 2000, et analysé leur suivi pour pouvoir les comparer aux données de la littérature et participer aux dernières réflexions.

b. MATERIEL ET METHODES

Nous avons réalisé une étude rétrospective observationnelle monocentrique dans le service de cardiologie pédiatrique du CHU de Nancy de septembre 1982 à septembre 2000.

Les critères d'inclusion étaient les suivants :

- Patients d'âge pédiatrique au moment du diagnostic (âgés de 0 à 18 ans)
- Patients porteurs d'une coarctation aortique isolée ou associée uniquement à une CIV, une bicuspidie aortique ou une hypoplasie aortique peu sévère.
- Patients symptomatiques de leur maladie dont l'indication chirurgicale était posée et dont cette dernière s'est déroulée entre 0 et 18 ans

Les critères d'exclusion étaient les suivants :

- Patients porteurs d'une coarctation aortique ayant bénéficié d'un traitement endovasculaire
- Patients ayant bénéficiés d'un traitement à l'âge adulte
- Patients porteurs d'une coarctation aortique s'intégrant dans le cadre d'une cardiopathie complexe

Les patients retenus dans cette observation présentaient une coarctation de l'aorte dépistée avant la naissance, découverte en période néonatale ou à un âge plus avancé. Lorsque son traitement devenait nécessaire, une intervention chirurgicale était programmée et réalisée au Clinique Chirurgicale de Marie Lannelongue. Les patients dont le diagnostic était réalisé dans un contexte de défaillance cardiaque avec choc cardiogénique étaient transférés en urgence sur le centre chirurgical de garde (hôpital Necker Enfants Malades, Centre Jacques Parisot ou Clinique Chirurgicale de Marie Lannelongue). Une fois la chirurgie réalisée, le suivi était assuré par le service de cardiologie pédiatrique du CHU de Nancy.

Le suivi était réalisé de la façon suivante dans la majorité des cas :

- Toutes les semaines dans le premier mois post opératoire,
- Deux fois par mois les deux mois suivants,
- Toutes les 6 à 8 semaines jusqu'à 6 mois post opératoire,
- Les consultations étaient ensuite espacées suivant l'évolution post opératoire de chaque patient, aussi bien sur le plan cardiologique que général (un grand nombre de patient étant des nourrissons).

Un an après la chirurgie, les enfants étaient en moyenne réévalués chaque année par une consultation où étaient réalisés :

- Un examen clinique complet,
- Une mesure des paramètres hémodynamiques (pression artérielle sanguine diastolique et systolique et fréquence cardiaque),
- Une réévaluation des données auxologiques (taille, poids),
- Une échocardiographie doppler,
- Un électrocardiogramme de 12 dérivations.

Une épreuve d'effort avait lieu tous les deux ans à partir des 6 ans de l'enfant (dans la mesure où sa taille et sa motivation étaient compatibles avec l'examen).

Aucune intervention spécifique à cette étude (convocation en consultation, réalisation d'examens paracliniques ...) n'a été réalisée; toutes les données recueillies pour cette observation s'intégraient dans le programme de suivi des patients opérés d'une coarctation aortique du service cardiologie pédiatrique du CHU de Nancy.

Le fichier d'inclusion était rempli par moi-même. Les informations recueillies à l'inclusion de l'enfant étaient :

- Les données démographiques : date de naissance, sexe
- Diagnostic : coarctation aortique isolée ou non
- Age au moment du diagnostic
- Intervention chirurgicale : âge lors de la chirurgie, type de chirurgie

Pour analyser le suivi de chaque patient, les données recueillies étaient :

- Les pressions artérielles sanguines diastolique et systolique de repos mesurées lors de chaque consultation de suivi post opératoire en mm de mercure (mm Hg)
- Les pressions artérielles sanguines diastolique et systolique d'effort mesurées lors de chaque épreuve d'effort de suivi post opératoire en mm de mercure (mm Hg)
- Les résultats des examens radiologiques réalisés dans le cadre de la surveillance des patients opérés : Imagerie par Résonnance Magnétique ou Tomodensitométrie.
- La survenue d'autres complications post opératoires tardives : recoarctation, apparition d'anévrisme au niveau du site opératoire, anomalies coronaires...

Figure 22: feuille de recueil personnalisée par patient

PA : Pression Artérielle en mm de mercure (mm Hg)

PAs : Pression Artérielle systolique en mm de mercure (mm Hg)

PAd : Pression Artérielle diastolique en mm de mercure (mm Hg)

NOM		Prénom		Date de naissance														
Diagnostic																		
Age au diagnostic																		
Intervention																		
Age lors de l'intervention																		
Suivi PA	1 an	2 ans	3	4	5	6	7	8			...						20	...
PA systolique																		
PA diastolique																		
Suivi Epreuve Effort	6 ans PA s	2 ans PA d	8		10		...										...	
Pallier 1																		
Pallier 2																		
Pallier 3																		
Pallier 4																		
Pallier 5																		
Récupération 1																		
Récupération 2																		
Suivi radiologique :																		
Complications																		
Tardives :																		

L'objectif principal de notre étude était d'observer la survenue d'une hypertension artérielle systémique de repos ou d'effort après une réparation chirurgicale de coarctation de l'aorte. Les objectifs secondaires étaient d'identifier et de comparer la survenue de complications tardives et de la comparer aux travaux similaires retrouvés dans la littérature.

C. RESULTATS

Durant une période de 18 ans, 36 enfants âgés de 0 à 18 ans ont présenté une coarctation de l'aorte isolée ou associée à une autre anomalie cardiaque non complexe (Communication Inter Ventriculaire ou bicuspidie aortique) et ont donc été inclus dans notre étude.

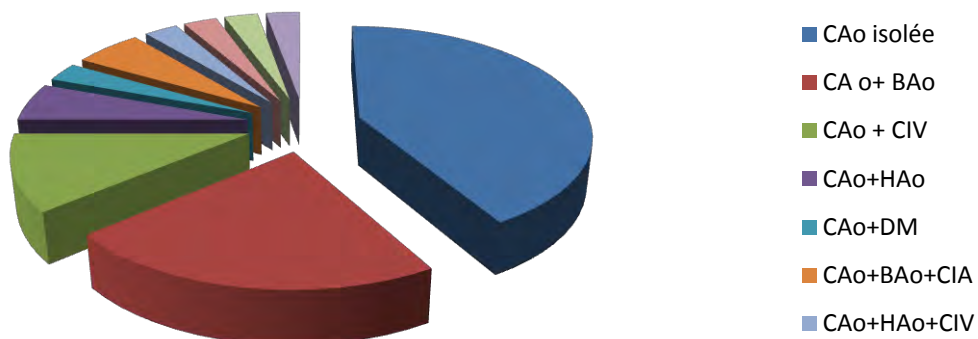
Le sexe ratio était de 4,5 en faveur des garçons (28 patients de sexe masculin et 7 patients de sexe féminin).

Les principales caractéristiques des patients à leur inclusion sont résumées dans les tableaux 1 à 6.

Tableau 1 : type de coarctation aortique des patients inclus

DIAGNOSTIC	NOMBRE DE PATIENTS
Coarctation aortique isolée	15
Coarctation aortique + bicuspidie aortique	8
Coarctation aortique + Communication Inter Ventriculaire	4
Coarctation aortique + hypoplasie aortique	2
Coarctation aortique + dysplasie mitrale	1
Coarctation aortique + bicuspidie aortique + Communication Inter Auriculaire	2
Coarctation aortique + hypoplasie aortique + Communication Inter Ventriculaire	1
Coarctation aortique + hypoplasie aortique + Communication Inter Ventriculaire + bicuspidie aortique	1
Coarctation aortique + Communication Inter Ventriculaire + Communication Inter Auriculaire	1
Coarctation aortique + dysplasie mitrale + sténose valvulaire aortique	1

Diagnostic à l'inclusion



Cinq types de réparation chirurgicale différentes de coarctation aortique ont été réalisés chez ces 36 enfants :

- Intervention de Crafoord chez 18 patients (tableau 2).
- Intervention de Crafoord modifié chez 13 patients (tableau 3).
- Intervention de Waldhausen chez 2 patients (tableau 4).
- Résection de la zone coarctée et mise en place d'un tube aortique chez 2 patients (tableau 5).
- Intervention de Clagett chez 1 patient (tableau 6).

AGE DU PATIENT LORS DE LA CHIRURGIE	NOMBRE DE PATIENTS
< 1 mois	2
1 à 6 mois	2
6 mois à 1 an	4
1 an à 2 ans	6
2 à 4 ans	1
4 à 6 ans	0
6 à 10 ans	2
10 à 15 ans	1
> 15 ans	0

Tableau 2 : intervention de Crafoord

AGE DU PATIENT LORS DE LA CHIRURGIE	NOMBRE DE PATIENTS
< 1 mois	4
1 à 6 mois	2
6 mois à 1 an	2
1 an à 2 ans	4
2 à 4 ans	1
4 à 6 ans	0
6 à 10 ans	0
10 à 15 ans	0
> 15 ans	0

Tableau 3 : intervention de Crafoord modifié

AGE DU PATIENT LORS DE LA CHIRURGIE	NOMBRE DE PATIENTS
< 1 mois	0
1 à 6 mois	0
6 mois à 1 an	0
1 an à 2 ans	1
2 à 4 ans	0
4 à 6 ans	0
6 à 10 ans	1
10 à 15 ans	0
> 15 ans	0

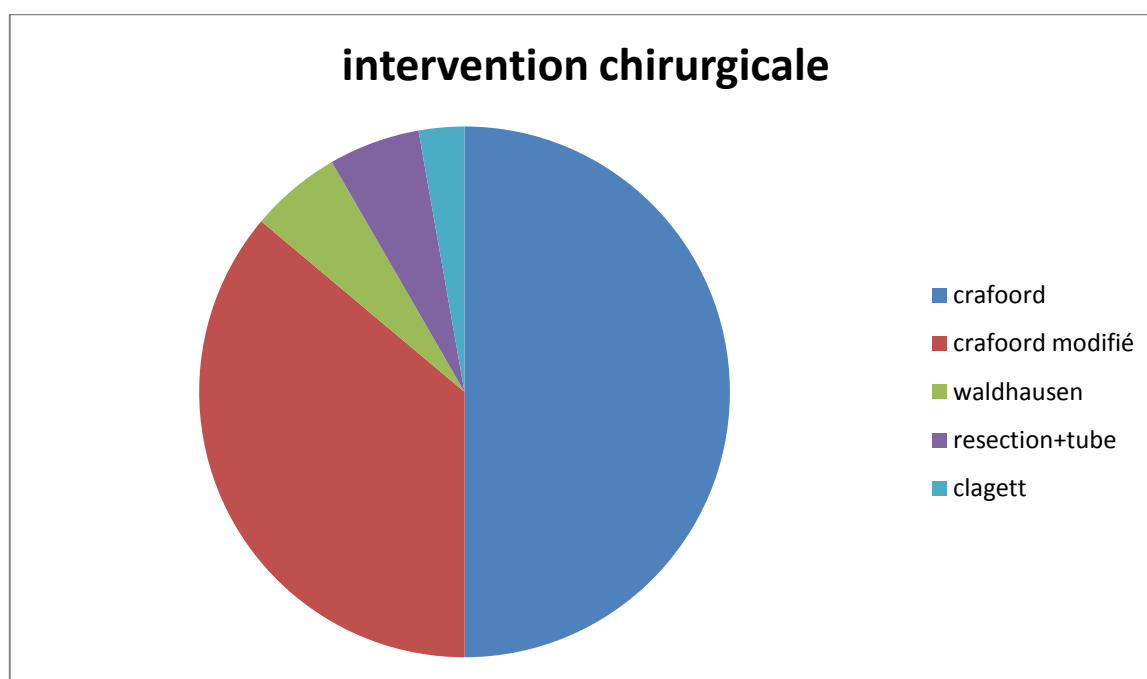
Tableau 4 : intervention de Waldhausen

AGE DU PATIENT LORS DE LA CHIRURGIE	NOMBRE DE PATIENTS
< 1 mois	0
1 à 6 mois	0
6 mois à 1 an	0
1 an à 2 ans	0
2 à 4 ans	0
4 à 6 ans	1
6 à 10 ans	0
10 à 15 ans	1
> 15 ans	0

Tableau 5 : intervention chirurgicale avec résection de la zone coarctée et mise en place d'un tube aortique

AGE DU PATIENT LORS DE LA CHIRURGIE	NOMBRE DE PATIENTS
< 1 mois	0
1 à 6 mois	0
6 mois à 1 an	0
1 an à 2 ans	0
2 à 4 ans	0
4 à 6 ans	0
6 à 10 ans	0
10 à 15 ans	1
> 15 ans	0

Tableau 6 : intervention de Clagett



La population observée dans cette étude a permis d'analyser une période post opératoire maximale de 28 ans chez les patients les plus âgés jusqu'à 10 ans pour le sujet le plus jeune.

i. Mortalité

Sur la population observée, nous n'avons relevé aucun décès post opératoire tardif sur un suivi maximal de 28 ans pour le plus âgé de nos patients. Le taux de mortalité est donc nul pour cette étude.

ii. Pressions artérielles de repos

La difficulté de juger ce paramètre reposait sur la grande variabilité inter sujet de notre population, car notre population comptait des patients d'âge différents, à fortiori de morphologie différente et surtout ayant bénéficié d'une réparation chirurgicale à diverses périodes de leur vie (néonatale, dans la première année de vie, pendant l'enfance, à l'adolescence, ...). En effet, nous savons que le diagnostic d'hypertension artérielle est relativement difficile chez les enfants, il requiert de mesurer la pression artérielle à plusieurs reprises lors de plusieurs consultations et d'utiliser des tables adaptées aux normes spécifiques pour l'âge, le sexe et la taille de l'enfant [54] .

De nombreuses études ont choisi de contourner cet obstacle dans l'analyse du suivi de leur cohorte de patients, ont statuant que l'hypertension était définie par l'utilisation de traitement anti hypertensif [55]. Si nous utilisions les mêmes règles dans l'analyse de notre population, nous ne compterions aucun patient hypertendu, puisqu'aucun ne bénéficie ou a bénéficié de traitement anti hypertensif à ce jour.

Pour déterminer l'hypertension artérielle de nos patients, nous avons qualifié cette dernière par des mesures de pressions artérielle systolique et/ou diastolique supérieure au niveau du 97,5ème percentile des valeurs en référence à la taille et au sexe, établies à Nancy (c'est-à-dire supérieure à la pression retrouvée chez 95 % de la population de même sexe et de même taille). En nous servant des travaux du Docteur André du CHU de Nancy, nous avons utilisé des abaques tenant compte de ces seuils de définition pour chaque sexe au cours de la croissance [56, 57].

- Chez le nouveau né des chiffres de 95/65 mm Hg étaient retenus comme seuil d'hypertension artérielle.
- Pour les enfants de moins de 2 ans, l'hypertension artérielle confirmée peut être définie par des valeurs de 110/65 mm Hg à condition qu'elles soient mesurées dans de bonnes conditions.
- Pour les enfants de 2 à 4 ans, on se référait aux courbes des enfants de 95 cm et étaient retenus des chiffres de 115/70 mm Hg comme seuil d'hypertension artérielle.
- Pour les enfants de 4 à 6 ans, on se référait aux courbes des enfants de 105 cm et étaient retenus des chiffres de 118/74 mm Hg comme seuil d'hypertension artérielle.
- Pour les enfants de 6 à 8 ans, on se référait aux courbes des enfants de 115 cm et étaient retenus des chiffres de 123/75 mm Hg comme seuil d'hypertension artérielle.
- Pour les enfants de 8 à 10 ans, on se référait aux courbes des enfants de 130 cm et étaient retenus des chiffres de 126/76 mm Hg comme seuil d'hypertension artérielle.
- Pour les enfants de 10 à 12 ans, on se référait aux courbes des enfants de 140 cm et étaient retenus des chiffres de 130/76 mm Hg comme seuil d'hypertension artérielle.
- Pour les enfants de 12 à 14 ans, on se référait aux courbes des enfants de 155 cm et étaient retenus des chiffres de 135/80 mm Hg comme seuil d'hypertension artérielle.
- Pour les enfants de 14 à 16 ans, on se référait aux courbes des enfants de 165 cm et étaient retenus des chiffres de 145/82 mm Hg comme seuil d'hypertension artérielle.
- Pour les enfants de 16 à 18 ans, on se référait aux courbes des enfants de 175 cm et étaient retenus des chiffres de 150/84 mm Hg comme seuil d'hypertension artérielle.
- Pour les adultes étaient retenus des chiffres de 155/85 mm Hg comme seuil d'hypertension artérielle.

Pour analyser les chiffres de pression artérielle systémique de repos, nous avons répartis les patients en 3 groupes :

- Groupe 1 : patients opérés avant l'âge d'1 mois
- Groupe 2 : patients opérés entre 1 mois et 2 ans
- Groupe 3 : patients opérés après l'âge de 2 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3*	Patient 4*	Patient 5	Patient 6
1 an		120	90	160		84/48
2 ans		140	110	120		100
3 ans		160	95	125		112/55
4 ans			120/60	105/50		105/54
5 ans			105/60	135/70		122/50
6 ans			90	120/70		
7 ans		140	90	115/55		
8 ans		140/70	100	115/60		112/57
9 ans		130/70				92/53
10 ans			80/60	117/55	90/50	
11 ans			88/60	120/49		
12 ans			125		100/50	
13 ans			84/38	130/64	90/60	
14 ans		158/74			115/50	
15 ans				140/70		
16 ans	100/60	160/70				
17 ans	115/65			130/70	130/50	
18 ans	118/61			136/71		
19 ans	130/65					
20 ans	140/80					

Tableau 7: mesure des pressions artérielles systoliques/diastoliques au repos lors des consultations de contrôle annuelles des patients opérés avant l'âge d'un mois (groupe 1)

Légende :

- **Mesures au-delà du seuil d'hypertension artérielle**
- **Patient...*** : diagnostic de recoarctation après réparation nécessitant une reprise par voie endovasculaire.

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
1 an				80	100	125	110		
2 ans	90/60			105	130	110/70	100		
3 ans				95/50	105	60/40	90		
4 ans	110/70			89/45		105/55	90		
5 ans	100			81/50	100	80	95		
6 ans	100/50			96/50		85	110	100/65	100/50
7 ans				100/60	118/60		100/50	85/40	96/50
8 ans	115/70		102/65	100/51		100	110/70	105/60	93/50
9 ans						105	110/60		103/60
10 ans	110/70	110/70	121/65	100/50	120/60	93/73		110/60	115/61
11 ans		115				86/60	120/60		
12 ans	115/60	130/65	113/65		111/42	121/46	130/70	105/60	
13 ans					105/56		120/80	125/65	
14 ans	122/66		115/60		120/50	137/53	110/70		
15 ans						125/51	120/70	140/60	
16 ans	150/74	125/60	109/75		130/70	130/50			
17 ans						126/61			
18 ans	155/78					108/65	130/65		
19 ans						140/60			
20 ans	147/82					105/60	124/63		

Tableau 8A ci-dessus, Tableau 8B ci-dessous

	Patient 10	Patient 11	Patient 12	Patient 13	Patient 14	Patient 15	Patient 16	Patient 17	Patient 18
1 an									
2 ans								110	
3 ans				110/60				95	
4 ans				105/55					94/63
5 ans			95		100			110/55	111/60
6 ans			95/60	110/52	95	100/70			105/50
7 ans			110/50						110/60
8 ans	120/80		107/51	115/60	90/60	110/60			110/55
9 ans								130/60	
10 ans	145/85		95/65		90/55	100/60	105/70		111/60
11 ans				134/68				100/60	102/53
12 ans		120/67			110/50		110/80		121/59
13 ans		117/61	111/51						
14 ans	114/74	137/73			113/60	120/60	110/70		106/62
15 ans		130/60							
16 ans	116/66	130/80			109/60	125/60			
17 ans							120/60		
18 ans	146/74				130/66				
19 ans						125/80			
20 ans					120/65		135/70		

	Patient 19	Patient 20	Patient 21
1 an			
2 ans			
3 ans			
4 ans			
5 ans			
6 ans			110/80
7 ans			100/60
8 ans			
9 ans			105/55
10 ans			
11 ans	120/70		
12 ans			120/50
13 ans	130/70	110/60	105/70
14 ans			
15 ans		130/50	120/70
16 ans	130/70		
17 ans		130/60	
18 ans	145/90		
19 ans			
20 ans			

Tableau 8C

Tableaux 8A, B, C : mesure des pressions artérielles systoliques/diastoliques au repos lors des consultations de contrôle annuelles des patients opérés avant l'âge de 2 ans (groupe 2).

Légende :

- *Mesures au-delà du seuil d'hypertension artérielle*



	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
1 an									
2 ans									
3 ans									
4 ans									
5 ans									
6 ans	110/64								
7 ans	110/55	86/42							
8 ans						119/51			
9 ans					115/50	104/54			
10 ans		110/60	110/70		105/50			140/90	
11 ans			105/80	105/55	100/60	116/53		110/70	
12 ans		120/60	145/80		120/60			130/80	
13 ans			145/80	115	120/60	124/54	120		
14 ans			120/70						
15 ans			120/85				105/60		
16 ans		120/67	140/80	130/60	125/70				
17 ans		117/61	140/80		131/72				
18 ans		137/73	163/93	110/60	130/60				
19 ans		130/60							
20 ans		130/80	150/85	110/57	140/70		125/68		

Tableau 9 : mesure des pressions artérielles systoliques/diastoliques au repos lors des consultations de contrôle annuelles des patients opérés après l'âge de 2 ans (groupe 3)

Légende :

- *Mesures au-delà du seuil d'hypertension artérielle*



Nous avons donc relevé 3 patients hypertendus : 2 enfants opérés en période néonatale et le 3ème à l'âge de 10 ans.

iii. Pressions artérielles d'effort

Pour analyser les pressions artérielles systoliques d'effort, nous avons suivi la même répartition en 3 groupes suivant l'âge de l'intervention.

1. Groupe 1

Epreuve d'effort à 8 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6
Pallier 1					100	
Pallier 2					110	
Pallier 3					120	
Pallier 4					130	
Pallier 5					/	
Recupération1					130	

Epreuve d'effort à 10 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6
Pallier 1				130	90	100
Pallier 2				140	90	100
Pallier 3				165	90	100
Pallier 4				185	100	100
Pallier 5				210	110	130
Recupération1				170	110	120

Epreuve d'effort à 12 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6
Pallier 1				140	100	
Pallier 2				160	100	
Pallier 3				180	100	
Pallier 4				180	110	
Pallier 5					130	
Recupération1				165	90	

Epreuve d'effort à 14 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6
Pallier 1		160		140	110	
Pallier 2		175		155	130	
Pallier 3		190		190	130	
Pallier 4		230		200	140	
Pallier 5		235		240	140	
Pallier 6		/		270	150	
Recupération1		200		185	140	

Epreuve d'effort à 16 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6
Pallier 1					110	
Pallier 2					125	
Pallier 3					130	
Pallier 4					140	
Pallier 5					150	
Pallier 6					155	
Recupération1					130	

Epreuve d'effort à 18 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6
Pallier 1	110					
Pallier 2	120					
Pallier 3	130					
Pallier 4	140					
Pallier 5	140					
Pallier 6	140					
Recupération1	110					

Epreuve d'effort à 20 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6
Pallier 1				130		
Pallier 2				160		
Pallier 3				180		
Pallier 4				180		
Pallier 5				230		
Pallier 6				240		
Pallier 7				255		
Recupération1				180		

2. Groupe 2

Epreuve d'effort à 6 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
Pallier 1	130	110						90	100
Pallier 2	130	110						110	100
Pallier 3	130	130						130	130
Pallier 4	170	130						/	/
Pallier 5	/	130						/	/
Pallier 6	/	/						/	/
Recupération1	120	130						110	110
	Patient 10	Patient 11	Patient 12	Patient 13	Patient 14	Patient 15	Patient 16	Patient 17	Patient 18
Pallier 1					90	95			
Pallier 2					90	95			
Pallier 3					90	105			
Pallier 4					130	/			
Pallier 5					130	/			
Pallier 6					/	/			
Recupération1					120	120			
	Patient 19	Patient 20	Patient 21						
Pallier 1									
Pallier 2									
Pallier 3									
Pallier 4									
Pallier 5									
Pallier 6									
Recupération1									

Epreuve d'effort à 8 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
Pallier 1	115	110							115
Pallier 2	125	110							115
Pallier 3	130	130							120
Pallier 4	140	130							120
Pallier 5	150	130							120
Pallier 6	/	130							/
Recupération1	130	120							120
	Patient 10	Patient 11	Patient 12	Patient 13	Patient 14	Patient 15	Patient 16	Patient 17	Patient 18
Pallier 1				110	90	115			95
Pallier 2				115	90	115			110
Pallier 3				125	130	130			115
Pallier 4				135	130	150			120
Pallier 5				135	130	170			130
Pallier 6				140	140	/			180
Recupération1				130	140	135			140
	Patient 19	Patient 20	Patient 21						
Pallier 1									
Pallier 2									
Pallier 3									
Pallier 4									
Pallier 5									
Pallier 6									
Recupération1									

Epreuve d'effort à 10 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
Pallier 1	105	110		100	120			95	95
Pallier 2	105	130		110	140			110	95
Pallier 3	110	140		110	140			115	110
Pallier 4	110	150		110	150			115	125
Pallier 5	140	/		120	150			130	/
Pallier 6	/	/		120	150			/	/
Recupération1	120	120		95	140			100	110
	Patient 10	Patient 11	Patient 12	Patient 13	Patient 14	Patient 15	Patient 16	Patient 17	Patient 18
Pallier 1			110		110	105			115
Pallier 2			110		110	115			125
Pallier 3			120		130	120			135
Pallier 4			120		130	125			135
Pallier 5			120		140	130			/
Pallier 6			125		140	/			/
Recupération1			120		140	140			135
	Patient 19	Patient 20	Patient 21						
Pallier 1		100							
Pallier 2		100							
Pallier 3		120							
Pallier 4		120							
Pallier 5		120							
Pallier 6		140							
Recupération1		140							

Epreuve d'effort à 12 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
Pallier 1	120	100	125	100	120			105	
Pallier 2	120	145	125	100	135			115	
Pallier 3	145	145	125	105	155			130	
Pallier 4	160	150	130	105	180			145	
Pallier 5	170	170	145	115	/			150	
Pallier 6	/	/	150	115	/			/	
Recupération1	150	150	150	130	160			130	
	Patient 10	Patient 11	Patient 12	Patient 13	Patient 14	Patient 15	Patient 16	Patient 17	Patient 18
Pallier 1			95		120		105		
Pallier 2			120		120		105		
Pallier 3			145		120		105		
Pallier 4			150		150		120		
Pallier 5			150		150		/		
Pallier 6			150		/		/		
Recupération1			150		160		110		
	Patient 19	Patient 20	Patient 21						
Pallier 1	135	105							
Pallier 2	145	105							
Pallier 3	160	120							
Pallier 4	175	130							
Pallier 5	195	/							
Pallier 6	/	/							
Recupération1	150	120							

Epreuve d'effort à 14 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
Pallier 1	130		125		140	125		130	
Pallier 2	165		140		140	125		150	
Pallier 3	165		150		140	125		165	
Pallier 4	170		160		150	165		170	
Pallier 5	180		160		160	/		170	
Pallier 6	190		/		165	/		180	
Recupération1	180		150		160	165		120	
	Patient 10	Patient 11	Patient 12	Patient 13	Patient 14	Patient 15	Patient 16	Patient 17	Patient 18
Pallier 1		110				120			
Pallier 2		120				135			
Pallier 3		130				140			
Pallier 4		140				160			
Pallier 5		/				165			
Pallier 6		/				170			
Recupération1		140				120			
	Patient 19	Patient 20	Patient 21						
Pallier 1	130	115							
Pallier 2	140	115							
Pallier 3	140	110							
Pallier 4	140	120							
Pallier 5	140	120							
Pallier 6	140	140							
Recupération1	155	115							

Epreuve d'effort à 16 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
Pallier 1	145					125		145	
Pallier 2	145					130		150	
Pallier 3	155					130		160	
Pallier 4	165					130		165	
Pallier 5	180					145		180	
Pallier 6	190					175		/	
Recupération1	185					170		160	
	Patient 10	Patient 11	Patient 12	Patient 13	Patient 14	Patient 15	Patient 16	Patient 17	Patient 18
Pallier 1		125							
Pallier 2		125							
Pallier 3		140							
Pallier 4		150							
Pallier 5		150							
Pallier 6		170							
Recupération1		160							
	Patient 19	Patient 20	Patient 21						
Pallier 1		105	120						
Pallier 2		155	130						
Pallier 3		190	140						
Pallier 4		190	150						
Pallier 5		205	180						
Pallier 6		/	180						
Recupération1		190	160						

Epreuve d'effort à 18 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
Pallier 1	145				100	140			
Pallier 2	150				140	160			
Pallier 3	160				140	160			
Pallier 4	160				180	180			
Pallier 5	180				190	190			
Pallier 6	220				195	195			
Recupération1	190				125	170			
	Patient 10	Patient 11	Patient 12	Patient 13	Patient 14	Patient 15	Patient 16	Patient 17	Patient 18
Pallier 1						110		120	
Pallier 2						110		120	
Pallier 3						150		130	
Pallier 4						175		150	
Pallier 5						220		155	
Pallier 6						/		160	
Recupération1						150		155	
	Patient 19	Patient 20	Patient 21						
Pallier 1		140							
Pallier 2		150							
Pallier 3		165							
Pallier 4		165							
Pallier 5		170							
Pallier 6		170							
Recupération1		145							

Epreuve d'effort à 20 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
Pallier 1		130			130	145	120		
Pallier 2		150			140	170	150		
Pallier 3		170			140	170	170		
Pallier 4		190			140	170	170		
Pallier 5		195			180	/	190		
Pallier 6		/			190	/	200		
Recupération1		180			170	150	170		
	Patient 10	Patient 11	Patient 12	Patient 13	Patient 14	Patient 15	Patient 16	Patient 17	Patient 18
Pallier 1	145				110		120		
Pallier 2	145				130		125		
Pallier 3	160				130		125		
Pallier 4	190				150		125		
Pallier 5	220				170		140		
Pallier 6	220				190		160		
Recupération1	170				180		140		
	Patient 19	Patient 20	Patient 21						
Pallier 1									
Pallier 2									
Pallier 3									
Pallier 4									
Pallier 5									
Pallier 6									
Recupération1									

3. Groupe 3

Epreuve d'effort à 8 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
Pallier 1	110			105			140		
Pallier 2	110			105			140		
Pallier 3	120			105			140		
Pallier 4	130			130			180		
Pallier 5	140			130			180		
Pallier 6	140			140			/		
Recupération1	120			130			160		

Epreuve d'effort à 10 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
Pallier 1	110	110		110		140			
Pallier 2	120	110		120		140			
Pallier 3	120	130		120		155			
Pallier 4	120	140		125		155			
Pallier 5	125	140		140		/			
Pallier 6	125	150		/		/			
Recupération1	120	150		100		135			

Epreuve d'effort à 12 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
Pallier 1		120			120	120	100	110	
Pallier 2		140			120	135	120	110	
Pallier 3		140			140	150	130	110	
Pallier 4		145			145	160	160	140	
Pallier 5		150			145	180	/	145	
Pallier 6		/			170	180	/	145	
Recupération1		145			140	170	115	120	

Epreuve d'effort à 14 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
Pallier 1					100		110		
Pallier 2					120		110		
Pallier 3					120		110		
Pallier 4					130		130		
Pallier 5					140		160		
Pallier 6					/		/		
Recupération1					120		130		

Epreuve d'effort à 16 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
Pallier 1			120	100	125				
Pallier 2			120	105	140				
Pallier 3			125	110	150				
Pallier 4			140	115	150				
Pallier 5			150	/	160				
Pallier 6			155	/	160				
Recupération1			140	95	125				

Epreuve d'effort à 18 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
Pallier 1				100	140				
Pallier 2				140	160				
Pallier 3				140	160				
Pallier 4				180	180				
Pallier 5				190	190				
Pallier 6				195	195				
Recupération1				125	170				

Epreuve d'effort à 20 ans

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
Pallier 1				130	110		100		
Pallier 2				130	160		110		
Pallier 3				165	170		125		
Pallier 4				170	180		155		
Pallier 5				190	190		165		
Pallier 6				195	190		/		
Recupération1				180	170		150		

Nous n'aurons relevé que deux profils d'hypertension induite par l'effort sur tous les suivis recueillis des patients des 3 groupes.

iv. Morphologie de l'arche aortique par reconstruction radiologique

Sur les 36 patients observés, 14 ont bénéficié d'un contrôle morphologique par Imagerie par Résonnance Magnétique entre 10 et 15 ans après la réparation chirurgicale. Un cathétérisme interventionnel à visée diagnostique a été réalisé chez deux de ces patients 18 ans après l'intervention.

Morphologie de l'arche aortique	Nombre de patients
Romane	6
En créneau	5
Gothique	3

Tableau 10 : répartition de la morphologie des arches aortique à 10 ans post opératoires

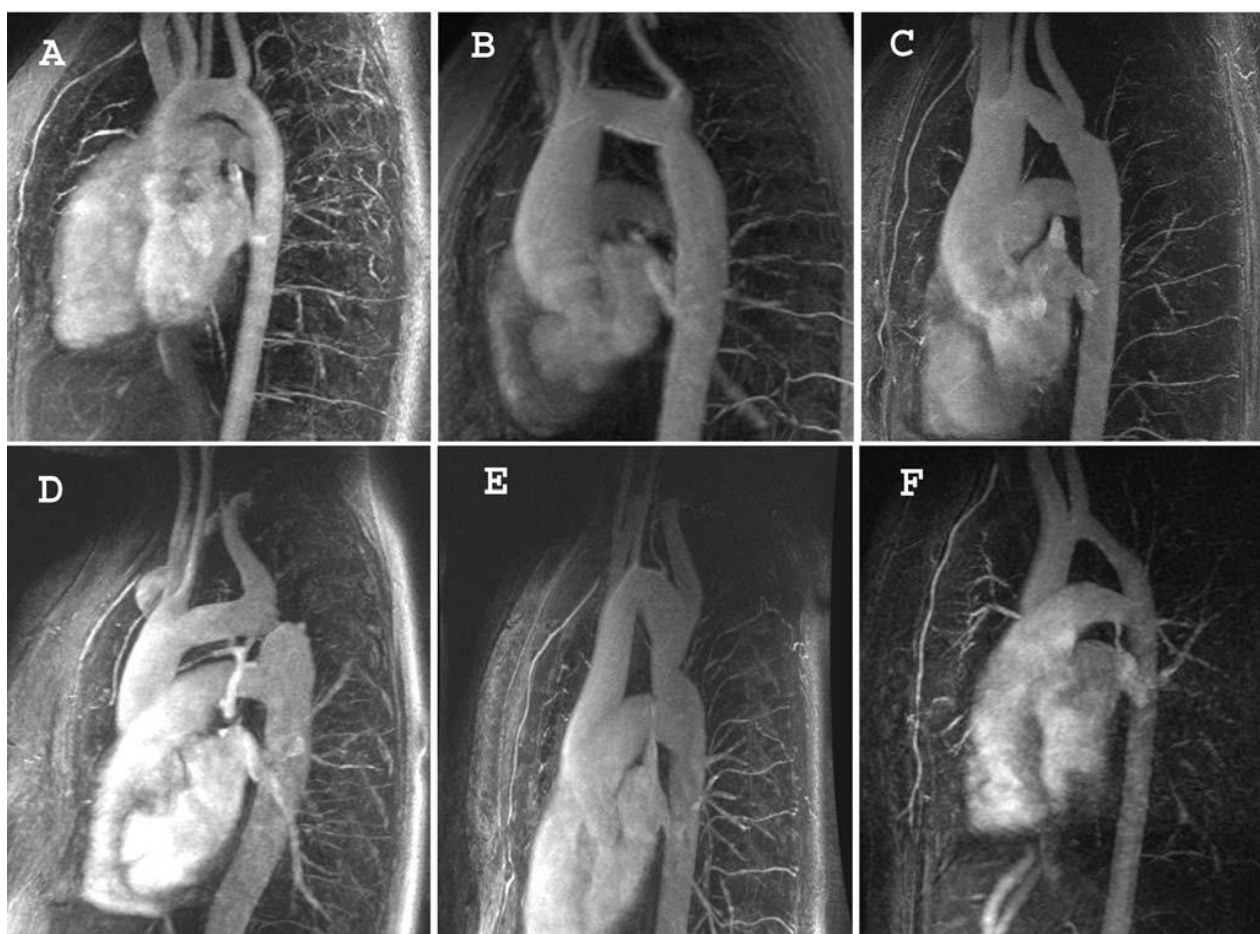


Image 23: types de morphologie aortique en IRM

A : arche romane après réparation chirurgicale

B-D : arche en créneau

C-E-F: arche gothique

v. Survenue de recoarctation

Sur la population observée, nous n'avons relevé qu'à deux reprises chez deux patients différents la survenue d'une recoarctation aortique :

- L'une faisait suite à une intervention de Crafoord
- L'autre compliquait une intervention de Crafoord modifié.

Ces complications ont conduit à une reprise thérapeutique par voie endovasculaire rapidement après la chirurgie.

vi. Survenue d'anévrisme au site opératoire

Un patient de cette population présente un anévrisme aortique au niveau du site opératoire, ne relevant à ce jour, d'aucune indication chirurgicale.

vii. Autres complications tardives

Aucune autre complication n'a pu être mise en évidence dans l'analyse des dossiers de ces patients.

d. DISCUSSION

L'étude de notre petite cohorte de patients opérés de coarctation de l'aorte n'a d'intérêt que si elle permet de discuter de certains de nos résultats exploitables avec les données de la littérature récente et mondiale sur le suivi de cette cardiopathie traitée.

Dans un premier temps, nous citerons les complications dépistées dans notre suivi de façon isolée : la mortalité, l'hypertension artérielle systémique, la capacité et tolérance à l'effort, la recoarctation, la déformation géométrique de l'arche aortique, la maladie prématurée athérosclérosante. Dans une seconde partie, nous rappellerons la place de la chirurgie et particulièrement de l'intervention résection-anastomose termino-terminale de Crafoord dans notre expérience en illustrant par les réflexions et constatations d'équipes voisines. Enfin, nous évoquerons les limites de notre travail.

i. LA MORTALITE

Compte tenu de la période de recul relativement courte de notre suivi, notre taux de mortalité « nul » est peu représentatif par rapport aux chiffres de la littérature internationale, mais témoigne de la sûreté de la chirurgie.

Ce biais est peut également s'expliquer par notre système de sélection des patients inclus dans notre cohorte. Pour cela, nous avons utilisé les services du Département d'Information Médicale, ces derniers ont recherché tous les patients de diagnostic principal, la coarctation de l'aorte, hospitalisés ou revus en consultation dans la période choisie. On peut donc imaginer que certains patients dont la cotation du diagnostic principal a été mal réalisée, qui ont arrêté leur suivi au CHU de Nancy (déménagement, perdu de vue,...) ou tout simplement qui sont décédés pendant ou au décours immédiat de la chirurgie réalisée à Paris, ne sont pas pris en compte dans notre réflexion locale.

- Une étude rétrospective de 229 patients présentant une coarctation de l'aorte réparée chirurgicalement et surveillés sur les 40 dernières années par

le département de cardiologie de Aarhus au Danemark, a mis en évidence un taux de survie de 95% à 10 ans, 91% à 20 ans, 83% à 30 ans et 69% à 40 ans après la chirurgie [55]

ii. L'HYPERTENSION ARTERIELLE SYSTEMIQUE

L'hypertension artérielle est un problème courant après la réparation de la coarctation aortique. Bien qu'il soit assez fréquent dans la littérature [58-60] d'observer une hypertension artérielle systémique peu de temps ou tardivement après la chirurgie, particulièrement chez les patients âgés, nous avons trouvé une incidence relativement faible.

- 8.3 % des patients de notre étude présentaient une hypertension artérielle systémique : 2 patients avaient bénéficié d'une correction chirurgicale en période néonatale, 1 avait été opéré après l'âge de 2 ans. L'un de nos patients hypertendus avait présenté une recoarctation précoce traitée par voie percutanée.
- Le suivi sur 30 ans de l'équipe de cardiologie pédiatrique de Lausanne en Suisse a mis en évidence une incidence de patients hypertendus ayant recours à un traitement médical relativement faible, mais similaire à notre expérience : 8,3% sur 141 patients suivis [61].
- Dans l'observation américaine de 274 patients suivis pendant 50 ans par le département de cardiologie pédiatrique de Minneapolis, seulement 34 % de leurs patients étaient normotensifs 40 ans après la chirurgie, ils remarquaient également que l'hypertension artérielle tardive et l'âge avancé à la chirurgie étaient liés [49].
- Le service de chirurgie cardiaque de Rouen a analysé le suivi et les résultats chirurgicaux de 35 patients opérés entre 1977 et 1997 par résection puis anastomose terminale-terminale de Crafoord dans la grande majorité des cas.

Ils constataient une réduction significative de l'hypertension artérielle post opératoire avec 29% des patients hypertendus à 10 ans [58].

iii. LA CAPACITE ET TOLERANCE A L'EFFORT

Sur les 2 patients hypertendus du groupe 1, nous retrouvons un profil d'hypertension induite par l'exercice à l'âge de 14 ans chez chacun. Le patient hypertendu du groupe 3 n'a pas présenté de profil d'hypertension induite par l'exercice au cours de sa surveillance.

- Trois études récentes ont suggéré que la capacité d'exercice est réduite chez les patients adultes avec coarctation mais n'ont pas abordé les raisons de cette atteinte [62-64]. Hager et son équipe ont montré que la plupart des patients après réparation de coarctation aortique ont un rendement réduit à l'effort, mais cette diminution de la capacité fonctionnelle à l'effort n'est pas liée aux résultats chirurgicaux, mais aux risques d'athérosclérose précoce [65].
- En revanche, deux études ont montré une performance normale à l'effort chez les enfants après une réparation chirurgicale de coarctation de l'aorte [66, 67].

Ces dernières années, l'épreuve d'effort a également été envisagée sous un autre angle : comme moyen de dépistage de l'hypertension artérielle systémique de repos de survenue tardive

- Le travail de l'équipe japonaise de Wakayama réalisé en 2002 a montré qu'une augmentation exagérée de la pression sanguine systolique au cours de l'effort était un facteur de risque de survenue d'hypertension artérielle tardive [68].
- Le département de pédiatrie aidée du service de cardiologie de Louisville aux Etats Unis a exploré l'utilité de la différence de pression artérielle systolique entre le bras et la cheville droite ainsi que le gradient trans coarctation immédiatement après le pic maximum d'exercice d'une épreuve d'effort

comme outil pour exclure la coarctation résiduelle dans le suivi des patients opérés. Leur expérience suggérait que les tests d'effort n'étaient pertinents que chez les enfants présentant des chiffres de pression artérielle sanguine limites ou élevés au repos [69].

iv. LA RECOARCTATION

Dans notre observation, 2 patients (soit 5,5%) ont présenté une recoarctation précoce après la chirurgie reposant sur une intervention type anastomose termino-terminale de Crafoord et nécessitant un traitement interventionnel.

Cette complication, généralement absente chez les adultes, comme dans notre expérience, est fréquente chez les patients pédiatriques, particulièrement dans deux catégories : les nouveau-nés et les patients avec hypoplasie associée de la crosse aortique [59, 70-72]

- L'expérience de l'équipe suisse de Lausanne a montré sur leur suivi de 30 ans que 9/10 des enfants ayant besoin d'une réopération en raison du développement de recoarctation avaient subi une intervention chirurgicale ancienne dans les 10 premières années de leur expérience ; au cours des 20 dernières années, il n'y avait eu qu'un seul cas de recoarctation exigeant un traitement. Ils expliquaient cela, d'une part, par le manque de précision et perfection de la technique de résection et anastomose termino terminale élargie à la crosse aortique durant les années 1970 par rapport aux années 1980 et après, et d'autre part par l'utilisation de matériel de suture de moins bonne qualité que les matériaux actuels [61]. Ils annonçaient donc une incidence de 9,9% de recoarctation.
- Le travail de l'équipe de chirurgie cardiaque de Rouen cité précédemment comptait 4 patients surveillés attentivement pour resténose mais aucune reprise chirurgicale ou interventionnelle n'a été nécessaire au terme du suivi décrit [58].

- L'observation d'une population portugaise de 100 patients présentant une coarctation aortique isolée, suivie sur 20 ans par le service de cardiologie pédiatrique de Lisbonne, mettait en évidence un taux de recoarctation de 6,3% [73].

V. LA DEFORMATION GEOMETRIQUE DE L'ARCHE AORTIQUE

Malgré la réparation de la malformation, les sujets atteints d'une coarctation de l'aorte présentent encore un risque cardiovasculaire élevé de morbidité et de mortalité. Un début de remodelage vasculaire dans les artères des membres supérieurs a été détecté chez les enfants et les jeunes adultes, même après une chirurgie réussie [74]. Le remodelage vasculaire comprend la vasoréactivité, l'épaisseur intima-médias des artères pré-coarctation et la déformation géométrique de l'arche aortique [75]. Cette déformation géométrique de l'arche aortique a probablement une pertinence clinique dans la surveillance des patients opérés comme l'a montré un certain nombre d'études.

L'un de nos 3 patients hypertendus présentait une morphologie gothique de sa crosse aortique sur l'imagerie par résonnance magnétique réalisée à ses 17 ans, le second une morphologie en créneau et le troisième n'a pas encore bénéficié d'un contrôle radiologique ou angiographique à ce jour.

- Un travail récent de l'équipe parisienne de l'hôpital Necker Enfants Malades a démontré que la déformation de la crosse aortique avec une géométrie « Gothique » particulière est un facteur de risque cardiovasculaire indépendant de survenue de l'hypertension à la fois au repos [76] et induite par l'exercice [77] chez les sujets ayant subi une chirurgie réussie de coarctation.
- Par la suite, en 2006, cette même équipe assistée d'une antenne australienne a cherché à évaluer si la géométrie de l'arc gothique était associée à un remodelage vasculaire indésirable dans les artères pré-coarctation. Ils ont donc mis en évidence que la géométrie « gothique » de la crosse observée après certaines coarctations opérées avec succès est fortement liée aux anomalies vasculaires des troncs

artérielle en amont de la coarctation, comprenant dysfonctionnement, rigidité augmentée et épaissement vasculaire. Cette anomalie artérielle est présente chez les survivants normotensifs. Cependant comme cette dysfonction artérielle est également présente chez certains sujets avec la forme de crosse aortique « romane », la géométrie de la crosse aortique n'est donc pas le seul facteur lié à l'apparition de l'hypertension artérielle après réparation de la coarctation. Son étude, grâce à l'Imagerie par Résonance Magnétique, semble donc indispensable pour le suivi de ces patients afin de prédire le risque de survenue d'hypertension artérielle tardive [78]

- Parallèlement, ces données ont été explorées dans un grand nombre de travaux internationaux:
 - l'étude italienne réalisée par l'équipe de Gênes en 2007 a mis en évidence une corrélation entre la géométrie de la crosse aortique et l'hypertension induite par l'exercice chez les patients opérés avec succès [79].
 - En revanche l'étude anglaise menée par les départements de cardiologie de Norfolk et Norwich n' a pas mis en avant de relation entre la géométrie « gothique » de l'arche aortique et l'hypertension artérielle de repos et induite par l'exercice [80].
- Enfin, l'équipe parisienne a complété ces réflexions en constatant, en 2008, que les jeunes adultes survivants de réparation de coarctation aortique qui ont une arche aortique d'allure gothique ont une plus grande rigidité aortique par rapport à ceux dont la crosse aortique a un aspect lisse et arrondie plus ou moins normale et que ces anomalies de la dynamique des fluides aortique centrale et de la biomécanique prédisposent ce groupe de patients à l'hypertension, l' hypertrophie ventriculaire [81].

vi. MALADIE CORONAIRE

Une formation excessive d'athérome a été trouvée dans les artères coronaires de jeunes patients avec coarctation [50].

Comme l'hypertension artérielle tardive, les coronaropathies sont principalement observées à un âge avancé dans le suivi. Notre travail ne se prêtait donc pas à une telle analyse.

Cependant les études s'étant intéressées à cette maladie chez les patients opérés de coarctation de l'aorte sont limitées.

vii. TYPE DE CHIRURGIE

Nos patients ayant présenté une recoarctation précoce avaient bénéficié d'une intervention de Crafoord pour l'un, et d'une intervention de Crafoord modifié pour l'autre.

Sur les 3 patients hypertendus de notre population, l'un avait bénéficié d'une intervention de Crafoord néonatale, le deuxième d'une intervention de Crafoord modifié néonatale et le troisième d'une résection avec mise en place d'un tube prothétique à l'âge de 10 ans.

- L'influence des approches chirurgicales a été comparée par l'équipe italienne de Cagliari en 2009, leur travail a montré que les meilleurs résultats en termes de distensibilité artérielle conservée sont obtenus après l'anastomose termino-terminale de Crafoord [82].
- Cette même intervention a été prouvée être réalisable dans presque tous les cas, avec l'avantage évident d'éviter des matières étrangères autres que les

sutures, dans les descriptions de l'équipe de Lausanne. Chez le petit enfant, particulièrement en présence d'hypoplasie de la crosse aortique, leur politique était de considérer comme premier choix, la technique de résection et anastomose termino-terminale élargie à la crosse aortique. La technique de patch d'aortoplastie, utilisée dans la première période, a été complètement abandonnée en raison de problèmes associés à la présence d'un patch synthétique [61].

Nous sommes conscients que le choix d'une approche chirurgicale est habituellement fait dans la salle de chirurgie sur la base des anomalies individuelles, de la forme de la crosse aortique ou toutes autres circonstances. Même si une décision de consensus est peu probable à atteindre, simplement en raison de l'expérience chirurgicale individuelle et des résultats, nous suggérons que le type d'intervention, anastomose termino-terminale de Crafoord devrait être le premier choix possible pour préserver l'élasticité naturelle aortique aussi longtemps que possible et réduire la morbidité cardiovasculaires chez ces patients.

viii. AGE A LA CHIRURGIE

Sur les 3 patients hypertendus de notre population, 2 ont été opérés avant l'âge d'1 mois.

Ou P. et ses collaborateurs n'ont pas trouvé de corrélation entre l'âge à la chirurgie et l'évaluation des paramètres de réactivité ou de rigidité artérielle dans le suivi des patients opérés [78].

L'équipe allemande de Munich est arrivée aux mêmes conclusions puisqu'ils ne trouvaient pas de différence significative entre les patients opérés précocement et ceux plus tardivement dans leur vie, mais ils constataient que les propriétés élastiques, la distensibilité

et l'index de rigidité différaient par rapport aux sujets témoins normaux d'âge correspondants. Ces informations suggèrent donc l'hypothèse que la coarctation de l'aorte fait partie d'une pathologie vasculaire systémique des artères pré-sténotique dans la vie foétale et ne peuvent pas être influencées même par une correction chirurgicale très tôt [83].

IX. LIMITES DE NOTRE TRAVAIL

Notre réflexion porte malheureusement sur une petite population de 36 patients. Nous avons fait le choix, au début de ce travail, d'exclure toutes les formes complexes de cardiopathie congénitale comportant une coarctation de l'aorte, tous les patients présentant une autre malformation non cardiaque ou inclus dans un syndrome complexe qui pouvait influencer leur suivi après réparation chirurgicale.

De plus ce travail se penche sur un recul maximum de 28 ans ne permettant pas d'analyser avec objectivité la survenue de certaines complications comme l'hypertension artérielle tardive ou la maladie coronaire prématurée, par exemple.

6. CONCLUSION

La coarctation aortique après réparation chirurgicale reste associée à un nombre non négligeable de comorbidités : l'hypertension artérielle résiduelle qui touche 8,3% de nos patients, la tolérance et les capacités fonctionnelles à l'effort qui sont excellentes dans notre analyse, la maladie athéroscléreuse prématurée, la recoarctation dont 5,5% de nos patients se sont compliqués, ou la survenue d'anévrisme au niveau de la zone de suture que nous avons relevé que chez un enfant opéré.

Notre étude a donc montré que sur un grand nombre de critères comme le taux de recoarctation (5,5%), d'hypertension artérielle (8,3%) nos chiffres ne diffèrent pas des données de la littérature. De plus les analyses de l'arche aortique de nos patients se sont révélées être des outils très pertinents dans leur suivi puisqu'un de nos patients hypertendus présentait un arc aortique d'allure gothique, le deuxième de morphologie en créneau.

Notre expérience a également permis de mettre en évidence une tolérance de nos patients à l'effort particulièrement bonne sur le plan tensionnel, au-delà de toute attente.

Enfin cette observation a également rappelé la nécessité d'un suivi précis et soigné de cette population vulnérable afin de dépister précocement la survenue des complications tardives qui restent encore, à l'heure actuelle, inévitables.

7. BIBLIOGRAPHIE

1. PERLOFF JK: **THE VARIANT ASSOCIATIONS OF AORTIC ISTHMIC COARCTATION.** *AM J CARDIOL*, **106**(7):1038-1041.
2. GERBONI S, SABATINO G, MINGARELLI R, DALLAPICCOLA B: **COARCTATION OF THE AORTA, INTERRUPTED AORTIC ARCH, AND HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME IN THREE GENERATIONS.** *J MED GENET* 1993, **30**(4):328-329.
3. KAPPETEIN AP, GITTENBERGER-DE GROOT AC, ZWINDERMAN AH, ROHMER J, POELMANN RE, HUYSMANS HA: **THE NEURAL CREST AS A POSSIBLE PATHOGENETIC FACTOR IN COARCTATION OF THE AORTA AND BICUSPID AORTIC VALVE.** *J THORAC CARDIOVASC SURG* 1991, **102**(6):830-836.
4. ROSENTHAL E: **COARCTATION OF THE AORTA FROM FETUS TO ADULT: CURABLE CONDITION OR LIFE LONG DISEASE PROCESS?** *HEART* 2005, **91**(11):1495-1502.
5. A B: **CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE PRATIQUE.** 2002.
6. DURAND I DN, BLAYSAT G, BOURGES-PETIT E, MAINGOURD Y, CARON FM ET NASSIF D.: **CARDIOPATHIES CONGENITALES. OBSTACLES DES VOIES DROITES ET DES VOIES GAUCHES.** *ENCYCLOPEDIE MEDICO CHIRURGICALE (ELSEVIER, PARIS)* 1999, **PEDIATRIE**(4-071-4-20).
7. KASTLER B (ED.): **IRM DES MALFORMATIONS CARDIOVASCULAIRES.**
8. MAINGOURD Y, KACHANER J, FERMONT L, BATISSE A, SIDI D, LANDAU JF: **[SEVERE HYPOTROPHIC AND HYPOKINETIC MYOCARDIOPATHIES SECONDARY TO OBSTRUCTIVE MALFORMATIONS OF THE LEFT HEART IN NURSING INFANTS].** *ARCH MAL COEUR VAISS* 1983, **76**(5):484-492.
9. DAVID N, ISELIN M, BLAYSAT G, DURAND I, PETIT A: **[DISPROPORTION IN DIAMETER OF THE CARDIAC CHAMBERS AND GREAT ARTERIES IN THE FETUS. CONTRIBUTION TO THE PRENATAL DIAGNOSIS OF COARCTATION OF THE AORTA].** *ARCH MAL COEUR VAISS* 1997, **90**(5):673-678.
10. RODRIGUEZ RA, WEERASENA N, CORNEL G, SPLINTER WM, ROBERTS DJ: **CEREBRAL EFFECTS OF AORTIC CLAMPING DURING COARCTATION REPAIR IN CHILDREN: A TRANSCRANIAL DOPPLER STUDY.** *EUR J CARDIOTHORAC SURG* 1998, **13**(2):124-129.
11. CRAFOORD J, OLIN C: **[CLARENCE CRAFOORD--ONE OF THE GREAT PIONEER SURGEONS OF THE CENTURY].** *LAKARTIDNINGEN* 1999, **96**(21):2627-2632, 2634-2627.
12. KVITTING JP, OLIN CL: **CLARENCE CRAFOORD: A GIANT IN CARDIOTHORACIC SURGERY, THE FIRST TO REPAIR AORTIC COARCTATION.** *ANN THORAC SURG* 2009, **87**(1):342-346.
13. CHITWOOD WR, JR.: **CLARENCE CRAFOORD AND THE FIRST SUCCESSFUL RESECTION OF A CARDIAC MYXOMA.** *ANN THORAC SURG* 1992, **54**(5):997-998.
14. REIFENSTEIN GH, LEVINE SA, GROSS RE: **COARCTATION OF THE AORTA; A REVIEW OF 104 AUTOPSIED CASES OF THE ADULT TYPE, 2 YEARS OF AGE OR OLDER.** *AM HEART J* 1947, **33**(2):146-168.
15. ROBLES C, QUIJANO PITMAN F, SIERRA FLORES J: **[SURGICAL TREATMENT OF AORTIC COARCTATION; RESEARCH ON A SERIES OF 32 OPERATED CASES].** *ARCH INST CARDIOL MEX* 1957, **27**(1):60-67.
16. RADEGRAN K: **THE EARLY HISTORY OF CARDIAC SURGERY IN STOCKHOLM.** *J CARD SURG* 2003, **18**(6):564-572.
17. MURAKAMI J, KADO H: **[SURGICAL TREATMENT OF COARCTATION AND INTERRUPTED AORTIC ARCH COMPLEX IN INFANTS].** *NIPPON GEKA GAKKAI ZASSHI* 2001, **102**(8):566-572.
18. GAETANO GARGIULO CPN, EMANUELA ANGELI, GUIDO OPPIDO: **NEONATAL COARCTATION REPAIR USING EXTENDED END-TO-END ANASTOMOSIS.** *MULTIMEDIA MANUAL OF CARDIOTHORACIC SURGERY* 2007.
19. C. D: **DEVENIR ET SURVEILLANCES DE CARDIOPATHIES CONGÉNITALES OPÉRÉES.** *ENCYCLOPÉDIE MÉDICO CHIRURGICALE (ELSEVIER, PARIS)* 1994, **CARDIOLOGIE ANGIOLOGIE**(11-039-B-10).
20. WEBB G: **TREATMENT OF COARCTATION AND LATE COMPLICATIONS IN THE ADULT.** *SEMIN THORAC CARDIOVASC SURG* 2005, **17**(2):139-142.
21. VICCHIO M, AMATO A, MERLINO E, NAVA A, DE FEO M, CAIANIELLO G, COTRUFO M: **TREATMENT OF DEEP THORACOTOMY WOUND INFECTION IN NEONATAL AGE: A CASE REPORT.** *J THORAC CARDIOVASC SURG* 2007, **134**(1):254-255.

22. DI FILIPPO S, SEMIOND B, CELARD M, SASSOLAS F, VANDENESCH F, NINET J, ETIENNE J, BOZIO A: **[CHARACTERISTICS OF INFECTIOUS ENDOCARDITIS IN VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS IN CHILDREN AND ADULTS]**. *ARCH MAL COEUR VAISS* 2004, **97**(5):507-514.
23. MORRIS CD, RELLER MD, MENASHE VD: **THIRTY-YEAR INCIDENCE OF INFECTIVE ENDOCARDITIS AFTER SURGERY FOR CONGENITAL HEART DEFECT**. *JAMA* 1998, **279**(8):599-603.
24. NEEMA PK, MANIKANDAN S, BODHEY N, GUPTA AK: **PERIOPERATIVE IMPLICATIONS OF RETROGRADE FLOW IN BOTH THE SUBCLAVIAN ARTERIES IN AN ADULT UNDERGOING SURGICAL REPAIR OF COARCTATION OF AORTA**. *INTERACT CARDIOVASC THORAC SURG*.
25. RODES-CABAU J, MIRO J, DANCEA A, IBRAHIM R, PIETTE E, LAPIERRE C, JUTRAS L, PERRON J, TCHERVENKOW CI, POIRIER N ET AL: **COMPARISON OF SURGICAL AND TRANSCATHETER TREATMENT FOR NATIVE COARCTATION OF THE AORTA IN PATIENTS > OR = 1 YEAR OLD. THE QUEBEC NATIVE COARCTATION OF THE AORTA STUDY**. *AM HEART J* 2007, **154**(1):186-192.
26. SUAREZ DE LEZO J, PAN M, ROMERO M, SEGURA J, PAVLOVIC D, OJEDA S, ALGAR J, RIBES R, LAFUENTE M, LOPEZ-PUJOL J: **PERCUTANEOUS INTERVENTIONS ON SEVERE COARCTATION OF THE AORTA: A 21-YEAR EXPERIENCE**. *PEDIATR CARDIOL* 2005, **26**(2):176-189.
27. MARKHAM LW, KNECHT SK, DANIELS SR, MAYS WA, KHOURY PR, KNILANS TK: **DEVELOPMENT OF EXERCISE-INDUCED ARM-LEG BLOOD PRESSURE GRADIENT AND ABNORMAL ARTERIAL COMPLIANCE IN PATIENTS WITH REPAIRED COARCTATION OF THE AORTA**. *AM J CARDIOL* 2004, **94**(9):1200-1202.
28. MOHAN UR, DANON S, LEVI D, CONNOLLY D, MOORE JW: **STENT IMPLANTATION FOR COARCTATION OF THE AORTA IN CHILDREN <30 KG**. *JACC CARDIOVASC INTERV* 2009, **2**(9):877-883.
29. CHessa M, CARROZZA M, BUTERA G, PIAZZA L, NEGURA DG, BUSSADORI C, BOSSONE E, GIAMBERTI A, CARMINATI M: **RESULTS AND MID-LONG-TERM FOLLOW-UP OF STENT IMPLANTATION FOR NATIVE AND RECURRENT COARCTATION OF THE AORTA**. *EUR HEART J* 2005, **26**(24):2728-2732.
30. FAWZY ME, SIVANANDAM V, PIETERS F, STEFADOUROS MA, GALAL O, DUNN B, KINSARA A, KHAN B, AL-HALEES Z: **LONG-TERM EFFECTS OF BALLOON ANGIOPLASTY ON SYSTEMIC HYPERTENSION IN ADOLESCENT AND ADULT PATIENTS WITH COARCTATION OF THE AORTA**. *EUR HEART J* 1999, **20**(11):827-832.
31. MARCON F, WORMS AM, PERNOT C: **[PERCUTANEOUS ANGIOPLASTY OF RECOARCTATIONS OF THE AORTA. APROPOS OF 11 CASES]**. *ARCH MAL COEUR VAISS* 1989, **82**(5):761-767.
32. REICH O, TAX P, BARTAKOVA H, TOMEK V, GILIK J, LISY J, RADVANSKY J, MATEJKA T, TLASKAL T, SVOBODOVA I ET AL: **LONG-TERM (UP TO 20 YEARS) RESULTS OF PERCUTANEOUS BALLOON ANGIOPLASTY OF RECURRENT AORTIC COARCTATION WITHOUT USE OF STENTS**. *EUR HEART J* 2008, **29**(16):2042-2048.
33. WORMS AM, MARCON F: **[INTERVENTIONAL CATHETERIZATION IN INFANTS AND NEONATES]**. *PRESSE MED* 1995, **24**(5):271-275.
34. WORMS AM, MARCON F, MICHALSKI H, CHEHAB G: **[PERCUTANEOUS ANGIOPLASTY OF AORTIC RECOARCTATION: SHORT- AND MID-TERM RESULTS IN 18 CASES]**. *ARCH MAL COEUR VAISS* 1993, **86**(5):573-579.
35. KRIEGER E, STOUT K: **THE ADULT WITH REPAIRED COARCTATION OF THE AORTA**. *HEART*, **96**(20):1676-1681.
36. MARON BJ, HUMPHRIES JO, ROWE RD, MELLITS ED: **PROGNOSIS OF SURGICALLY CORRECTED COARCTATION OF THE AORTA. A 20-YEAR POSTOPERATIVE APPRAISAL**. *CIRCULATION* 1973, **47**(1):119-126.
37. WALHOUT RJ, BRAAM RL, SCHEPENS MA, MULDER BJ, PLOKKER HW: **AORTIC ANEURYSM FORMATION FOLLOWING COARCTATION REPAIR BY DACRON PATCH AORTOPLASTY**. *NETH HEART J*, **18**(7-8):376-377.
38. GALLINO A, GABUTTI L, VON SEGESSER L: **EMERGENCY ENDOVASCULAR REPAIR OF RUPTURED PSEUDO-ANEURYSM AT THE SITE OF A CORRECTED AORTIC COARCTATION**. *EUR HEART J* 2006, **27**(3):257.
39. ROBLES P, OLMEDILLA P, JIMENEZ JJ: **ANEURYSM FORMATION FOLLOWING STENT IMPLANTATION FOR AORTIC COARCTATION DETECTED BY MULTIDETECTOR COMPUTED CARDIAC TOMOGRAPHY**. *EUR HEART J* 2006, **27**(23):2774.
40. CONNOR TM, BAKER WP: **A COMPARISON OF COARCTATION RESECTION AND PATCH ANGIOPLASTY USING POSTEXERCISE BLOOD PRESSURE MEASUREMENTS**. *CIRCULATION* 1981, **64**(3):567-572.
41. SMITH RT, JR., SADE RM, RIOPEL DA, TAYLOR AB, CRAWFORD FA, JR., HOHN AR: **STRESS TESTING FOR COMPARISON OF SYNTHETIC PATCH AORTOPLASTY WITH RESECTION AND END TO END ANASTOMOSIS FOR REPAIR OF COARCTATION IN CHILDHOOD**. *J AM COLL CARDIOL* 1984, **4**(4):765-770.

42. GIBBONS RJ, BALADY GJ, BRICKER JT, CHAITMAN BR, FLETCHER GF, FROELICHER VF, MARK DB, McCALLISTER BD, MOOSS AN, O'REILLY MG *ET AL*: **ACC/AHA 2002 GUIDELINE UPDATE FOR EXERCISE TESTING: SUMMARY ARTICLE. A REPORT OF THE AMERICAN COLLEGE OF CARDIOLOGY/AMERICAN HEART ASSOCIATION TASK FORCE ON PRACTICE GUIDELINES (COMMITTEE TO UPDATE THE 1997 EXERCISE TESTING GUIDELINES)**. *J AM COLL CARDIOL* 2002, **40**(8):1531-1540.
43. TROJNARSKA O, GWIZDALA A, LANOCHA M, KATARZYNSKA A, KATARZYNSKI S, OKO-SARNOWSKA Z, SZYSZKA A, CHMARA E: **EXERCISE TESTING IN ADULTS AFTER REPAIR OF AORTIC COARCTATION: EVALUATION OF CARDIOPULMONARY EXERCISE CAPACITY AND B-TYPE NATRIURETIC PROTEIN LEVELS**. *TEX HEART INST J* 2007, **34**(4):412-419.
44. TROJNARSKA O, GWIZDALA A, KATARZYNSKA A, LANOCHA M, KATARZYNSKI S, OKO-SARNOWSKA Z, SZYSZKA A, KRAMER L: **CARDIOPULMONARY EXERCISE TEST IN THE EVALUATION OF EXERCISE CAPACITY, ARTERIAL HYPERTENSION, AND DEGREE OF DESCENDING AORTA STENOSIS IN ADULTS AFTER REPAIR OF COARCTATION OF THE AORTA**. *CARDIOL J* 2007, **14**(1):76-82.
45. INSTEBO A, NORGARD G, HELGHEIM V, ROKSUND OD, SEGADAL L, GREVE G: **EXERCISE CAPACITY IN YOUNG ADULTS WITH HYPERTENSION AND SYSTOLIC BLOOD PRESSURE DIFFERENCE BETWEEN RIGHT ARM AND LEG AFTER REPAIR OF COARCTATION OF THE AORTA**. *EUR J APPL PHYSIOL* 2004, **93**(1-2):116-123.
46. VRIEND JW, ZWINDERMAN AH, DE GROOT E, KASTELEIN JJ, BOUMA BJ, MULDER BJ: **PREDICTIVE VALUE OF MILD, RESIDUAL DESCENDING AORTIC NARROWING FOR BLOOD PRESSURE AND VASCULAR DAMAGE IN PATIENTS AFTER REPAIR OF AORTIC COARCTATION**. *EUR HEART J* 2005, **26**(1):84-90.
47. O'SULLIVAN JJ, DERRICK G, DARNELL R: **PREVALENCE OF HYPERTENSION IN CHILDREN AFTER EARLY REPAIR OF COARCTATION OF THE AORTA: A COHORT STUDY USING CASUAL AND 24 HOUR BLOOD PRESSURE MEASUREMENT**. *HEART* 2002, **88**(2):163-166.
48. TROJNARSKA O, SZYSZKA A, OCHOTNY R, SIWINSKA A, CIESLINSKI A: **BLOOD PRESSURE, LEFT VENTRICULAR MASS AND FUNCTION IN ADULT PATIENTS AFTER SUCCESSFUL REPAIR OF COARCTATION OF THE AORTA**. *KARDIOL POL* 2003, **59**(10):312-319.
49. TORO-SALAZAR OH, STEINBERGER J, THOMAS W, ROCCHINI AP, CARPENTER B, MOLLER JH: **LONG-TERM FOLLOW-UP OF PATIENTS AFTER COARCTATION OF THE AORTA REPAIR**. *AM J CARDIOL* 2002, **89**(5):541-547.
50. VLODAVER Z, NEUFELD HN: **THE CORONARY ARTERIES IN COARCTATION OF THE AORTA**. *CIRCULATION* 1968, **37**(3):449-454.
51. NAGEL E, AL-SAAD N, FLECK E: **CARDIOVASCULAR MAGNETIC RESONANCE: MYOCARDIAL PERFUSION**. *HERZ* 2000, **25**(4):409-416.
52. COOK SC, RAMAN SV: **UNIQUE APPLICATION OF MULTISLICE COMPUTED TOMOGRAPHY IN ADULTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE**. *INT J CARDIOL* 2007, **119**(1):101-106.
53. COOK SC, FERKETICH AK, RAMAN SV: **MYOCARDIAL ISCHEMIA IN ASYMPTOMATIC ADULTS WITH REPAIRED AORTIC COARCTATION**. *INT J CARDIOL* 2009, **133**(1):95-101.
54. BOVET ACMBGPFPP: **MESURE DE LA PRESSION ARTERIELLE ET DEPISTAGE DE L'HYPERTENSION ARTERIELLE CHEZ L'ENFANT**. *REVUE MÉDICALE SUISSE* 2009, **3170**.
55. HOIMYR H, CHRISTENSEN TD, EMMERTSEN K, JOHNSEN SP, RIIS A, HANSEN OK, HJORTDAL VE: **SURGICAL REPAIR OF COARCTATION OF THE AORTA: UP TO 40 YEARS OF FOLLOW-UP**. *EUR J CARDIOTHORAC SURG* 2006, **30**(6):910-916.
56. JL A: **HYPERTENSION ARTERIELLE CHEZ L'ENFANT**. *ENCYCLOPÉDIE MÉDICO CHIRURGICALE (ELSEVIER, PARIS)* 1998, **4-078-G50**.
57. FRANCOIS C: **TRAITEMENT DE L'HYPERTENSION ARTERIELLE CHEZ L'ENFANT: RECOMMANDATIONS ACTUELLES**. *PAEDIATRICA* 2004, **15**(5).
58. BOUCHART F, DUBAR A, TABLEY A, LITZLER PY, HAAS-HUBSCHER C, REDONNET M, BESSOU JP, SOYER R: **COARCTATION OF THE AORTA IN ADULTS: SURGICAL RESULTS AND LONG-TERM FOLLOW-UP**. *ANN THORAC SURG* 2000, **70**(5):1483-1488; DISCUSSION 1488-1489.
59. DI FILIPPO S, SASSOLAS F, BOZIO A: **[LONG-TERM RESULTS AFTER SURGERY OF COARCTATION OF THE AORTA IN NEONATES AND CHILDREN]**. *ARCH MAL COEUR VAISS* 1997, **90**(12 SUPPL):1723-1728.
60. RALPH-EDWARDS AC, WILLIAMS WG, COLES JC, REBEYKA IM, TRUSLER GA, FREEDOM RM: **REOPERATION FOR RECURRENT AORTIC COARCTATION**. *ANN THORAC SURG* 1995, **60**(5):1303-1307.

61. CORNO AF, BOTTA U, HURNI M, PAYOT M, SEKARSKI N, TOZZI P, VON SEGESSER LK: **SURGERY FOR AORTIC COARCTATION: A 30 YEARS EXPERIENCE.** *EUR J CARDIOTHORAC SURG* 2001, **20**(6):1202-1206.
62. DILLER GP, DIMOPOULOS K, OKONKO D, LI W, BABU-NARAYAN SV, BROBERG CS, JOHANSSON B, BOUZAS B, MULLEN MJ, POOLE-WILSON PA *ET AL*: **EXERCISE INTOLERANCE IN ADULT CONGENITAL HEART DISEASE: COMPARATIVE SEVERITY, CORRELATES, AND PROGNOSTIC IMPLICATION.** *CIRCULATION* 2005, **112**(6):828-835.
63. DIMOPOULOS K, DILLER GP, PIEPOLI MF, GATZOULIS MA: **EXERCISE INTOLERANCE IN ADULTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE.** *CARDIOL CLIN* 2006, **24**(4):641-660, VII.
64. GRATZ A, HESS J, HAGER A: **SELF-ESTIMATED PHYSICAL FUNCTIONING POORLY PREDICTS ACTUAL EXERCISE CAPACITY IN ADOLESCENTS AND ADULTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE.** *EUR HEART J* 2009, **30**(4):497-504.
65. HAGER A, KANZ S, KAEMMERER H, HESS J: **EXERCISE CAPACITY AND EXERCISE HYPERTENSION AFTER SURGICAL REPAIR OF ISOLATED AORTIC COARCTATION.** *AM J CARDIOL* 2008, **101**(12):1777-1780.
66. BALDERSTON SM, DABERKOW E, CLARKE DR, WOLFE RR: **MAXIMAL VOLUNTARY EXERCISE VARIABLES IN CHILDREN WITH POSTOPERATIVE COARCTATION OF THE AORTA.** *J AM COLL CARDIOL* 1992, **19**(1):154-158.
67. NOROZI K, GRAVENHORST V, HOBBIEBRUNKEN E, WESSEL A: **NORMALITY OF CARDIOPULMONARY CAPACITY IN CHILDREN OPERATED ON TO CORRECT CONGENITAL HEART DEFECTS.** *ARCH PEDIATR ADOLESC MED* 2005, **159**(11):1063-1068.
68. MIYAI N, ARITA M, MIYASHITA K, MORIOKA I, SHIRAIISHI T, NISHIO I: **BLOOD PRESSURE RESPONSE TO HEART RATE DURING EXERCISE TEST AND RISK OF FUTURE HYPERTENSION.** *HYPERTENSION* 2002, **39**(3):761-766.
69. DAS BB, RAJ S, SHOEMAKER L: **EXERCISE TESTING IS USEFUL TO SCREEN FOR RESIDUAL COARCTATION IN CHILDREN.** *PEDIATR CARDIOL* 2009, **30**(6):763-767.
70. BACHA EA, ALMODOVAR M, WESSEL DL, ZURAKOWSKI D, MAYER JE, JR., JONAS RA, DEL NIDO PJ: **SURGERY FOR COARCTATION OF THE AORTA IN INFANTS WEIGHING LESS THAN 2 KG.** *ANN THORAC SURG* 2001, **71**(4):1260-1264.
71. DI FILIPPO S, BOZIO A, SASSOLAS F, JOCTEUR-MONROZIER D: **[MID-TERM RESULTS OF TREATMENT OF AORTIC COARCTATION IN NEONATES].** *ARCH MAL COEUR VAISS* 1998, **91**(5):593-600.
72. UDDIN MJ, HAQUE AE, SALAMA AL, UTHMAN BC, ABUSHABAN LA, SHUHAIBER HJ: **SURGICAL MANAGEMENT OF COARCTATION OF THE AORTA IN INFANTS YOUNGER THAN FIVE MONTHS: A STUDY OF FIFTY-ONE PATIENTS.** *ANN THORAC CARDIOVASC SURG* 2000, **6**(4):252-257.
73. PERES A, MARTINS JD, PARAMES F, GIL R, MATIAS C, FRANCO J, FREITAS I, TRIGO C, FRAGATA J, PINTO FF: **ISOLATED AORTIC COARCTATION: EXPERIENCE IN 100 CONSECUTIVE PATIENTS.** *REV PORT CARDIOL*, **29**(1):23-35.
74. DE DIVITIIS M, PILLA C, KATTENHORN M, ZADINELLO M, DONALD A, LEESON P, WALLACE S, REDINGTON A, DEANFIELD JE: **VASCULAR DYSFUNCTION AFTER REPAIR OF COARCTATION OF THE AORTA: IMPACT OF EARLY SURGERY.** *CIRCULATION* 2001, **104**(12 SUPPL 1):I165-170.
75. MEYER AA, JOHARCHI MS, KUNDT G, SCHUFF-WERNER P, STEINHOFF G, KIENAST W: **PREDICTING THE RISK OF EARLY ATHEROSCLEROTIC DISEASE DEVELOPMENT IN CHILDREN AFTER REPAIR OF AORTIC COARCTATION.** *EUR HEART J* 2005, **26**(6):617-622.
76. OU P, BONNET D, AURIACOMBE L, PEDRONI E, BALLEUX F, SIDI D, MOUSSEAU E: **LATE SYSTEMIC HYPERTENSION AND AORTIC ARCH GEOMETRY AFTER SUCCESSFUL REPAIR OF COARCTATION OF THE AORTA.** *EUR HEART J* 2004, **25**(20):1853-1859.
77. OU P, MOUSSEAU E, CELERMAJER DS, PEDRONI E, VOUHE P, SIDI D, BONNET D: **AORTIC ARCH SHAPE DEFORMATION AFTER COARCTATION SURGERY: EFFECT ON BLOOD PRESSURE RESPONSE.** *J THORAC CARDIOVASC SURG* 2006, **132**(5):1105-1111.
78. OU P, CELERMAJER DS, MOUSSEAU E, GIRON A, AGGOUN Y, SZEZEPANSKI I, SIDI D, BONNET D: **VASCULAR REMODELING AFTER "SUCCESSFUL" REPAIR OF COARCTATION: IMPACT OF AORTIC ARCH GEOMETRY.** *J AM COLL CARDIOL* 2007, **49**(8):883-890.
79. DE CARO E, TROCCHIO G, SMERALDI A, CALEVO MG, PONGIGLIONE G: **AORTIC ARCH GEOMETRY AND EXERCISE-INDUCED HYPERTENSION IN AORTIC COARCTATION.** *AM J CARDIOL* 2007, **99**(9):1284-1287.

80. LASHLEY D, CURTIN J, MALCOLM P, CLARK A, FREEMAN L: **AORTIC ARCH MORPHOLOGY AND LATE SYSTEMIC HYPERTENSION FOLLOWING CORRECTION OF COARCTATION OF AORTA.** *CONGENIT HEART DIS* 2007, **2**(6):410-415.
81. OU P, CELERMAJER DS, RAISKY O, JOLIVET O, BUYENS F, HERMENT A, SIDI D, BONNET D, MOUSSEAU E: **ANGULAR (GOTHIC) AORTIC ARCH LEADS TO ENHANCED SYSTOLIC WAVE REFLECTION, CENTRAL AORTIC STIFFNESS, AND INCREASED LEFT VENTRICULAR MASS LATE AFTER AORTIC COARCTATION REPAIR: EVALUATION WITH MAGNETIC RESONANCE FLOW MAPPING.** *J THORAC CARDIOVASC SURG* 2008, **135**(1):62-68.
82. BASSAREO PP, MARRAS AR, MANAI ME, MERCURO G: **THE INFLUENCE OF DIFFERENT SURGICAL APPROACHES ON ARTERIAL RIGIDITY IN CHILDREN AFTER AORTIC COARCTATION REPAIR.** *PEDIATR CARDIOL* 2009, **30**(4):414-418.
83. KUHN A, BAUMGARTNER D, BAUMGARTNER C, HORER J, SCHREIBER C, HESS J, VOGT M: **IMPAIRED ELASTIC PROPERTIES OF THE ASCENDING AORTA PERSIST WITHIN THE FIRST 3 YEARS AFTER NEONATAL COARCTATION REPAIR.** *PEDIATR CARDIOL* 2009, **30**(1):46-51.

VU

NANCY, le 17/01/2011

Le Président de Thèse

Professeur P. MONIN

NANCY, le 21/01/2011

Le Doyen de la Faculté de Médecine

Professeur H. COUDANE

AUTORISE À SOUTENIR ET À IMPRIMER LA THÈSE/3529

NANCY, le 27/01/2011

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY 1

Par délégation

Madame C. CAPDEVILLE-ATKINSON

RESUME DE THESE

Les complications tardives après une réparation chirurgicale de coarctation de l'aorte incluent l'hypertension artérielle systémique de repos, l'hypertension artérielle d'effort, les anévrismes au site opératoire, la recoarctation, les maladies coronaires prématurées, la mortalité. Nous avons analysé le suivi de 36 patients pédiatriques du CHU de Nancy traités pour une coarctation aortique entre 1982 et 2000 par voie chirurgicale. Aucun patient n'est décédé à ce jour. Deux patients ont présenté une recoarctation précoce traitée par voie endovasculaire, trois patients présentent une hypertension artérielle systémique de repos rapidement après la chirurgie probablement liée à l'âge précoce de cette dernière pour deux d'entre eux. Trois profils d'hypertension d'effort sont relevés probablement prédictifs de l'apparition d'une hypertension artérielle de repos tardive. Comme le montre la littérature, la survie à long terme, les comorbidités et la qualité de vie peuvent être liés au type d'intervention réalisée et à l'âge auquel a lieu la chirurgie.

TITRE EN ANGLAIS

Surgical repair of coarctation of the aorta: mid and long-term follow-up.

THESE DE MEDECINE SPECIALISEE-2011

MOTS CLES:

Coarctation, aorte, réparation chirurgicale, hypertension artérielle, devenir, complications

INTITULE ET ADRESSE DE L'UFR

Faculté de médecine de Nancy
9, avenue de la Forêt de Haye
54505 VANDOEUVRE-LES-NANCY