

Contribution of Imaging in Coarctation of The Aorta in Children

A. KHALLAF¹, A. AKAMMAR¹, S. KHAIR ALLAH², N. EL BOUARDI², M. HALOUA¹, B. ALAMI², Y. Alaoui LAMRANI², M. MAAROUFI², M. BOUBBOU¹

1 : Service de radiologie de l'hôpital Mère-Enfant, CHU Hassan II, Fès. Université Sidi Mohammed Ben Abdallah, Fès.

2 : Service de radiologie adulte, CHU Hassan II, Fès. Université Sidi Mohammed Ben Abdallah, Fès.

Abstract: *Coarctation of the aorta is a common congenital vascular malformation that is a congenital constriction of the aortic isthmus, the segment of the aorta between the left subclavian artery and the ductus arteriosus. Extracardiac anomalies associated with coarctation of the aorta are relatively common. Thanks to a three-dimensional and multiplanar exploration, CT (computed tomography) allows, in addition to echocardiography, to establish a pre-therapeutic assessment of the main malformative pathologies especially for the detection of associated extracardiac vascular anomalies. It tends to replace angiography in many malformative pathologies for several reasons: it is less invasive; it offers a 3D image of excellent quality useful to the surgeon; it establishes the anatomical diagnosis, appreciates the tracheal compression and makes the assessment of possible associated malformations and also guides the surgical treatment*

Keywords: malformation cardiaque, coarctation, aorte, congénitale.

Apport de l'imagerie dans la coarctation de l'aorte chez l'enfant

Résumé :

La coarctation de l'aorte est une malformation vasculaire congénitale fréquente qui correspond à un rétrécissement congénital de l'isthme aortique, segment de l'aorte compris entre l'artère sous-clavière gauche et le canal artériel.

Les anomalies extracardiaques associées à la coarctation de l'aorte sont relativement fréquentes. Grâce à une exploration tri-dimensionnelle et multiplanaire satisfaisante, la tomographie assistée par ordinateur (TDM) permet en complément de l'échocardiographie d'établir un bilan pré-thérapeutique des principales pathologies malformatives surtout pour la détection des anomalies vasculaires extracardiaques associées. Elle tend à supplanter l'angiographie dans de nombreuses pathologies malformatives et ce pour plusieurs raisons : il est moins invasif ; il offre une image 3D d'excellente qualité utile au chirurgien ; il établit le diagnostic anatomique, apprécie la compression trachéale et fait le bilan d'éventuelles malformations associées et guide également le traitement chirurgical.

Mots clés : Malformations cardio-vasculaires, coarctation de l'aorte, interruption et hypoplasie de l'aorte.

Introduction :

La coarctation aortique (CA) est définie comme un rétrécissement local de la lumière aortique, qui se situe au niveau de l'isthme chez 95 % des patients [1]. La CA représente 5 à 8 % de toutes les cardiopathies congénitales avec un rapport homme/femme de 4/1, mais sa prévalence est sans aucun doute sous-estimée. L'angiographie par tomographie assistée par ordinateur (TDM) et l'échocardiographie trans thoracique sont les outils diagnostiques courants de la coarctation aortique.

L'objectif de cette revue est d'illustrer le rôle majeur de l'imagerie dans l'évaluation de la CA en précisant les modalités techniques et l'apport de l'angioscanner dans l'exploration de la coarctation de l'aorte à travers d'une série de 41 enfants explorés dans le cadre d'une cardiopathie congénitale.

Matériels et méthodes :

Notre étude rétrospective s'étale sur une période de 05 ans allant du janvier 2018 jusqu'au décembre 2022, incluant 41 patients colligés au sein du service de radiologie mère enfant de Fès, et ayant présentés une coarctation de l'aorte diagnostiquée par une échocardiographie avec un angioscanner thoracique. L'angiographie a été réalisée dans 2 cas (Fig 09, 10).

Les examens ont été réalisés par un appareil de scanner 04 barrettes ; acquisition hélicoïdale depuis les troncs supra-aortiques (base du cou) jusqu'au diaphragme puis reconstructions multiplanaires (MPR), Maximum Intensity, Projection (MIP), et reconstructions 3D en rendu de volume. L'indication de l'angioscanner a été portée avec accord entre les cardiopédiatres, radiologues et le chirurgien cardiaque lorsqu'une hypothèse chirurgicale entrainait en compte.

Résultats :

Analyse épidémiologique :

L'âge moyen est de 5 ans et 5 mois avec des extrêmes allant de 4 jours à 16 ans (Tableau 1) ; 18 patients, soit 44% avaient un âge inférieur ou égale à deux ans. Le sexe masculin était prédominant avec un sexe ratio H/F de 1,92. Les signes cliniques rencontrés étaient variables selon les formes anatomiques et la sévérité de la coarctation, l'association ou non à des autres cardiopathies ou malformation extra cardiaques. Les principaux signes rencontrés étaient : la cyanose (34%), la détresse respiratoire (44%) et la dyspnée (85,3%) associés à des signes de défaillance cardiaque dans 46,3 % des cas.

Une ETT a été réalisée chez tout nos patients, par la suite un angioscanner thoracique a été réalisé. Tous les patients étaient à jeun au minimum de 4 à 6 heures avant l'examen (pour éviter le risque de nausées et de vomissement). Tous ont eu un bilan sanguin comportant le dosage de la créatininémie. L'examen a été réalisé en décubitus dorsal. L'acquisition en mode hélicoïdale des coupes est réalisée en contraste spontanée tout d'abord puis au temps artériel, de façon synchrone à l'injection de 2 à 2,5 ml/Kg à un débit de 2 à 4 ml/s (selon le calibre de la voie veineuse). Elle débute soit automatiquement après l'établissement d'un pré délai (généralement de 18 secondes), ou lorsque le système détecte dans la lumière du vaisseau de référence une densité seuil pré définie (180 UH). Une reconstruction millimétrique fine (1,25 mm) et jointive des images est faite en coupes sagittales et coronales. 73 % de nos patients ont bénéficié d'une sédation à travers une combinaison de deux voies de sédation : « Kétamine », par voie parentérale et le protoxyde d'azote (par voie respiratoire).

Sur le plan radiologique : La sténose a été localisée chez la totalité des patients, la forme pré ductale et post ductale ont dominé les présentations topographiques de la coarctation de l'aorte avec un pourcentage de 73%. Le canal artériel à persister chez 39% des cas avec un diamètre allant de 2mm à 6mm, pour une moyenne de 3,4 mm. On a noté un développement d'une circulation collatérale chez deux patient (fig 6). Les anomalies associées : HTAP : 53,6 %, hypoplasie de l'arche : 28,2% ; CIV : 31,7% ; artéria lusoria : 4,8 %, transposition des gros vaisseaux : 4,8 %, un syndrome de Turner dans 14,6 %, un syndrome de williams dans 2,4 % (figure 08).

Un tiers des patients de notre série ont fait une récurrence post opératoire, ayant bénéficié d'une re-dilatation par ballonnet chez 19,5 % des cas, ou d'une cure chirurgicale par mise à plat de la sténose et anastomose termino-terminale chez 12% des cas.

Six patients ont décédé avant l'âge de 1 mois, suite aux complications de la pathologie notamment de la défaillance cardio-vasculaire ; à noter que tout ces patients ont été présentés avec une sténose très serré à localisation préductale.

Tableau 1 : Répartition des patients selon l'âge.

Tranches d'âge	Nombre de malades
[0-2 ans]	18
[2-4 ans]	2
[4-6 ans]	9
[6-8 ans]	1
[8-10 ans]	2
[10-12 ans]	2
[12-14ans]	4
[14-16ans]	3

Tableau 2 : Résultats en imagerie selon le siège, la forme et les anomalies associées.

		Echocardiographie	Angioscanner
Siège	Ductale	11	11
	Pré-ductale	15	15
	Post-ductale	13	15
Forme	Localisé	Serré	30
		Moyenne	11
	Tubulaire	0	0
Aorte d'amant hypoplasique		12	14
Aorte d'aval dilaté		12	15
Canal artériel		16	16
HTAP, AP dilatée		22	22
Circulations collatérales		0	0

Discussion :

La coarctation de l'aorte (CA) est une malformation congénitale fréquente. Elle concerne entre 4 et 6 naissances sur 1 000 et représente 4 à 10% des malformations congénitales [2, 3]. Elle est plus fréquente chez le garçon que chez la fille (deux tiers versus un tiers) [4]. La coarctation isthmique résulte d'un défaut de développement de l'aorte horizontale distale, et plus particulièrement de l'isthme aortique. La coarctation peut être simple ou associée à une hypoplasie de l'arche aortique ou à d'autres malformations intracardiaques.

La topographie de loin la plus fréquente de CoA est la région de l'isthme. Dans cette entité qui regroupe plus de 95 % des CoA, deux formes anatomiques sont le plus souvent distinguées la forme préductale et post ductale [5]. La forme préductale, où la sténose se situe avant l'abouchement du canal artériel (fig 1) ; elle s'associe souvent à d'autres malformations cardiaques, et présente habituellement des symptômes dès la naissance, avec un canal artériel généralement perméable. La forme postductale, où la sténose se situe après l'abouchement du canal artériel (fig 1) ; l'anomalie est le plus souvent courte, isolée, de découverte plus tardive, avec un canal artériel refermé. Certains différencient une troisième forme, juxtaductale. Celle-ci, proche de la forme postductale, en diffère par un canal artériel qui demeure souvent partiellement ouvert [6].

Les coarctations situées en amont ou en aval de l'isthme ne représentent que 0,5 à 4 % de l'ensemble. Les formes localisées en amont de l'isthme sont exceptionnelles et entrent souvent dans le cas d'anomalies d'arcs aortiques avec atrésie segmentaire [7]. La plupart des localisations atypiques se situent au niveau de l'aorte abdominale. Trois cents cas environ sont recensés dans la littérature.

Bien que l'hypertension artérielle des membres supérieurs soit le signe commun dominant toute CoA, les formes abdominales constituent une entité anatomique et physiopathologique à part.

Formes cliniques

Formes peu ou non symptomatiques :

Elles ont plus de chances d'être découvertes tardivement (mais un diagnostic clinique précoce, voire par échographie fœtale, est possible). On note généralement un rétrécissement de la lumière aortique en diaphragme situé en regard (forme juxtaductale) ou légèrement en aval (forme postductale) par rapport au point d'ancrage du ligament artériel (fig 2). Le segment aortique d'aval est en général dilaté (dilatation poststénotique). La circulation collatérale va se développer progressivement et rejoindre l'aorte en distalité de l'obstacle, notamment par le réseau scapulaire, thoracique interne et intercostal (fig 3, fig 5).

Formes symptomatiques :

Elles se révèlent par un tableau d'insuffisance cardiaque du nouveau-né ou du nourrisson. Dans les deux tiers des cas, il s'agit d'un syndrome de coarctation où s'associent, à des degrés divers, une coarctation plutôt préductale, une hypoplasie tubulaire de la crosse aortique, une communication interventriculaire et un canal artériel perméable [8] (fig 4).

Elle est située le plus souvent légèrement en amont de l'insertion du canal artériel

Outre l'hypoplasie tubulaire de la portion horizontale, une hypoplasie du segment proximal de l'aorte descendante peut être plus rarement présente (fig 6).

Diagnostic et évaluation préopératoire

Diagnostic anténatal :

Fait dans plus de 40% des cas et permet de réduire la mortalité néonatale préopératoire.

Diagnostic post natal :

Echocardiographie doppler : Les caractéristiques couramment présentes sont :

- Réduction de la lumière de l'aorte descendante
- Une dilatation post-sténotique
- Une augmentation de la vitesse systolique.
- Un tracé doppler en "dents de requin", caractéristique.
- Profil de vitesse diastolique nettement concave
- Hypertrophie ventriculaire gauche

Apport du scanner : le scanner précise le type de coarctation (en avant ou en arrière du canal artériel), évalue le degré de coarctation et la taille de la crosse aortique et peut détecter la présence de thrombus au niveau de la coarctation. Il permet une évaluation préopératoire tridimensionnelle, qui peut aider au choix de la voie d'abord chirurgicale (sternotomie médiane ou thoracotomie latérale). Il permet aussi l'évaluation du résultat chirurgical et détection des complications : recoarctation, hypoplasie résiduelle de l'arche aortique, faux anévrisme [9-10]. Dans notre étude, le scanner était aussi performant que l'échocardiographie dans le diagnostic positif de la coarctation. Il était plus performant que l'échographie dans la détection des anomalies vasculaires

extracardiaques associées. Angiographie : intérêt surtout thérapeutique (angioplastie par ballonnet), et il permet également de délimiter la coarctation ainsi que les vaisseaux collatéraux.

Radiographie thoracique : souvent normale ou parfois érosions costales (bord inférieur des côtes moyennes au niveau du segment postérieur).

Conclusion :

Le scanner multi-détecteurs tend à supplanter l'angiographie dans le bilan des malformations des gros vaisseaux et ce pour plusieurs raisons : il est moins invasif que l'angiographie ; il offre une imagerie 3D d'excellente qualité utile au chirurgien ; il établit le diagnostic anatomique, et fait le bilan d'éventuelles malformations associées.

En pratique, la prise en charge d'un enfant ayant une cardiopathie congénitale comporte une double évaluation : pour les anomalies intra-cardiaques : échocardiographie ; pour les anomalies extracardiaques : TDM et IRM ; pour la mesure des pressions : cathétérisme cardiaque.

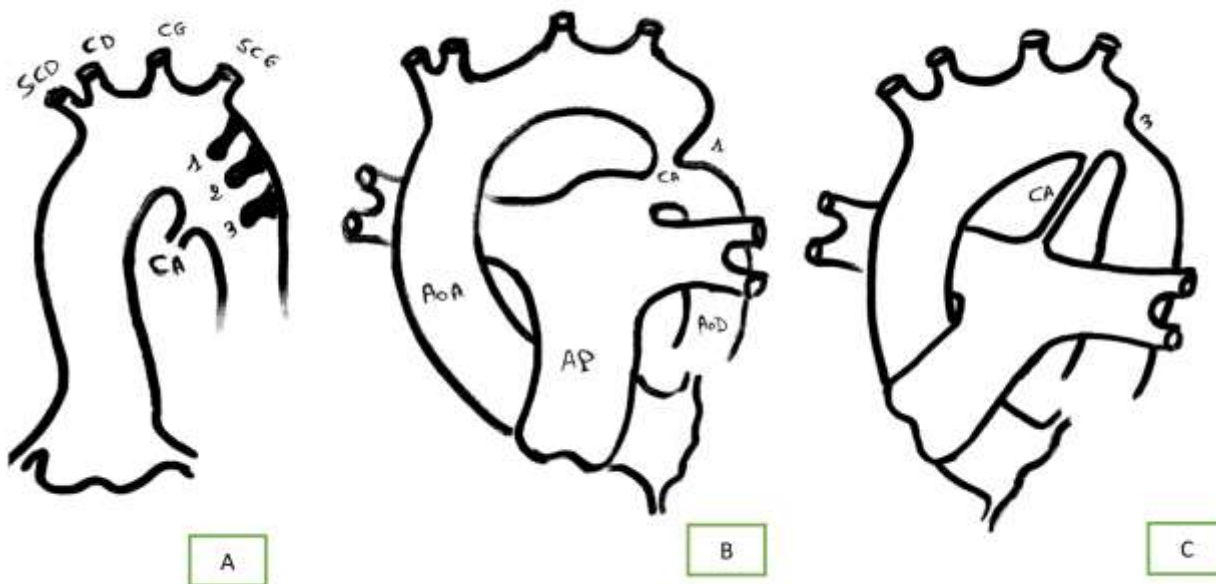


Figure 01: Site de la coarctation par rapport au canal artériel : préductal (A), juxtaductal (B) et postductal (C). Canal artériel (CA) et type de coarctation obtenue : forme préductale (« infantile ») (A) et forme postductale (« adulte ») (B). Aorte ascendante (AoA), aorte descendante (AoD), artère pulmonaire (AP), artère carotide commune droite (CD), artère carotide commune gauche (CG), artère subclavière droite (SCD), artère subclavière gauche (SCG). (modifié)

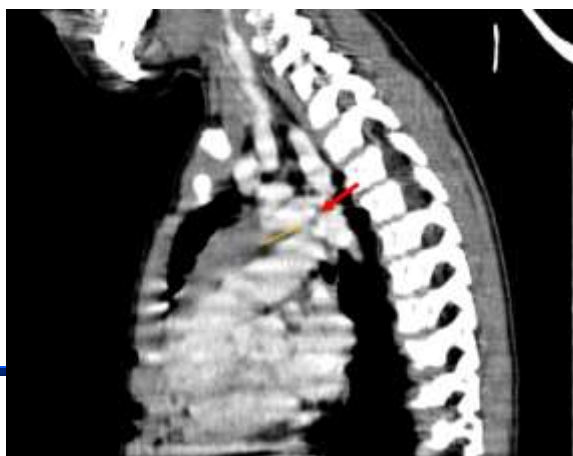


Figure 02 : Coupe sagittale oblique : rétrécissement très serré post ductale (flèche rouge), avec un canal artériel persistant (flèche jaune).

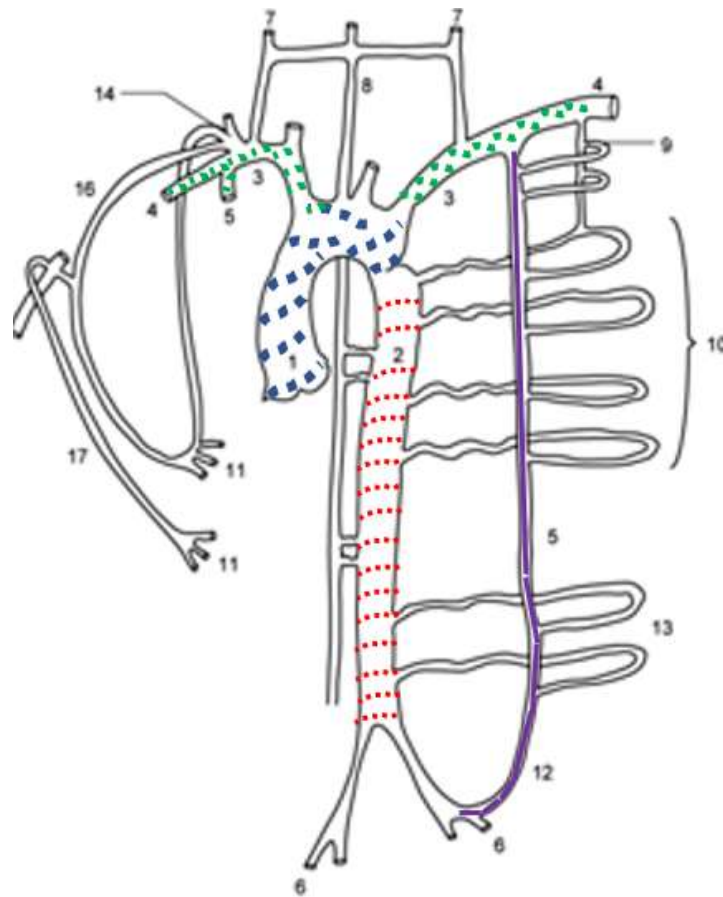


Figure 03. Voies de circulation collatérale dans la coarctation de l'aorte. Aorte sus-stricturale

(1) ; aorte sous-stricturale (2) ; artère subclavière (3) ; artère axillaire (4) ; artère thoracique (mammaire) interne (5) ; artère iliaque externe (6) ; artère vertébrale (7) ; artère spinale antérieure (8) ; artère intercostale supérieure (9) ; artères intercostales postérieures (10) ; artères perforantes (rejoignant les artères intercostales postérieures) (11) ; artère épigastrique inférieure (12) ; artères lombales (13) ; tronc thyrocervical (14) ; artère scapulaire descendante (15) ; artère supra-scapulaire (16) ; artère sous-scapulaire (17). (modifié)

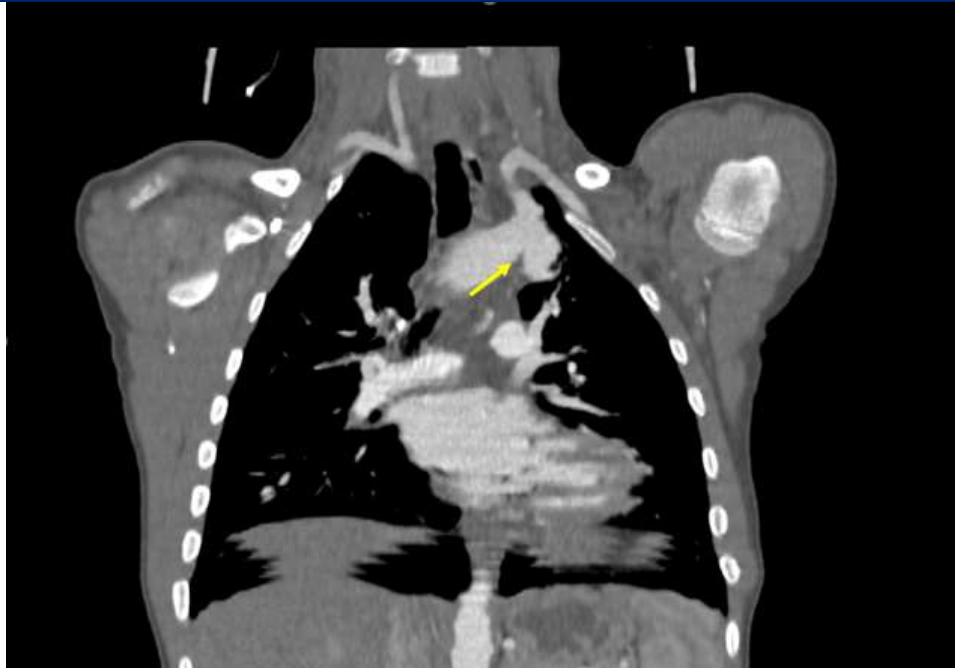


Figure 04 : Coupe coronale : coarctation de l'aorte préductale, sur aorte gothique



Figure 05 : Coupe sagittale oblique : élargissement marqué des artères intercostales

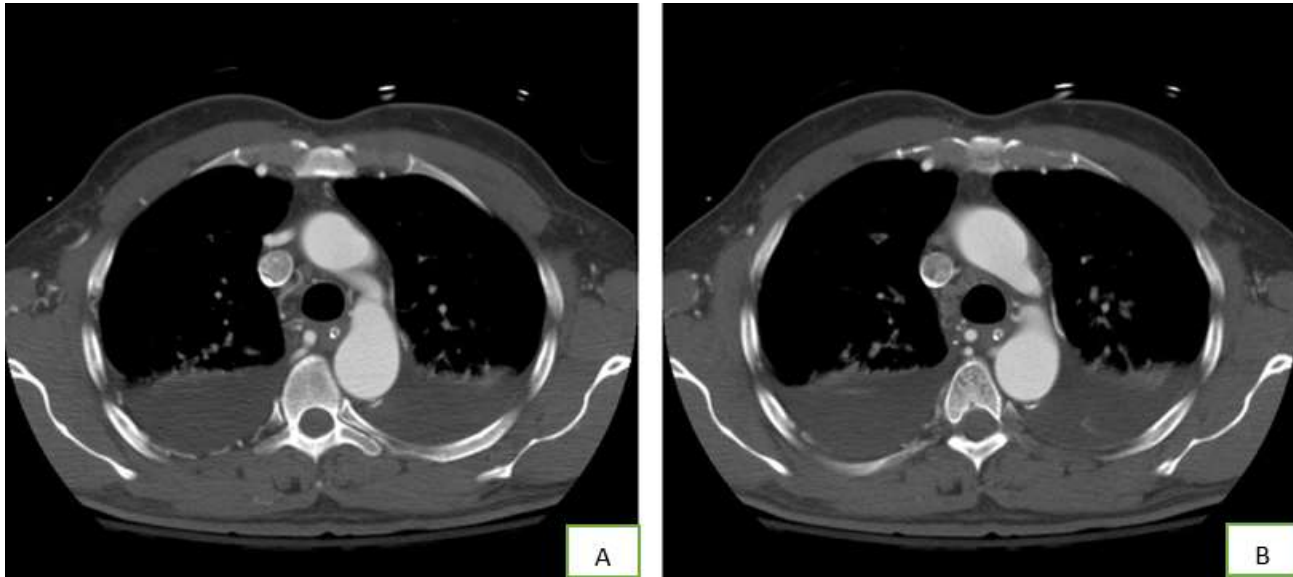


Figure 06 : Hypoplasie du segment transversale de la crosse de l'aorte

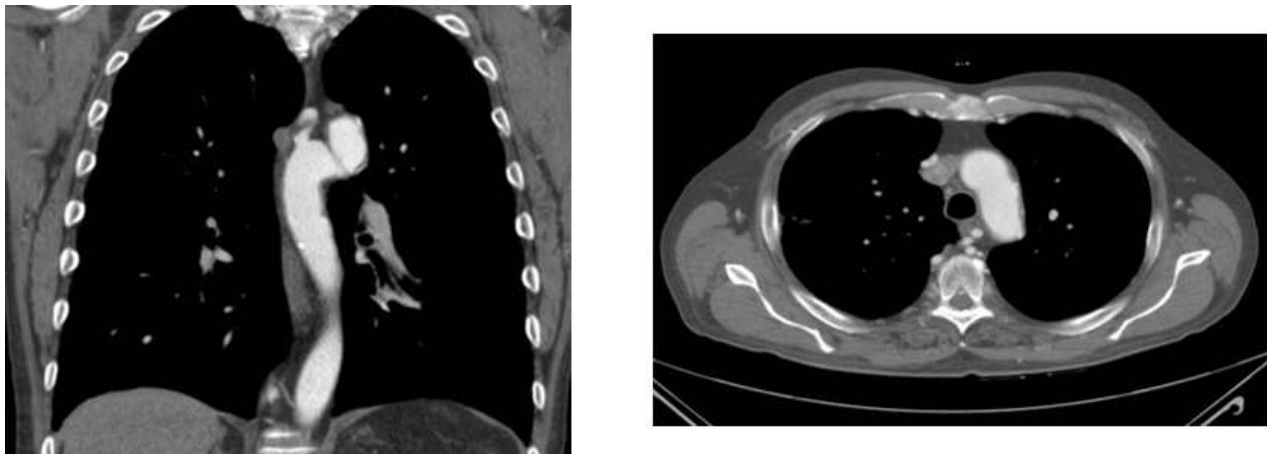


Figure 07 : Rétrécissement très serré de l'aorte descendante (A), avec développement des multiples collatérales intercostales (B)



Figure 08 : coarctation de l'aorte rentrant dans le cadre d'un syndrome de Williams

Coupe coronale oblique, en contraste spontané (A) qui montre des calcifications de la paroi aortique,

Coupe sagittale en temps artériel (B) montrant une coarctation de l'aorte serré (flèche rouge) avec canal artériel persistant (flèche jaune)

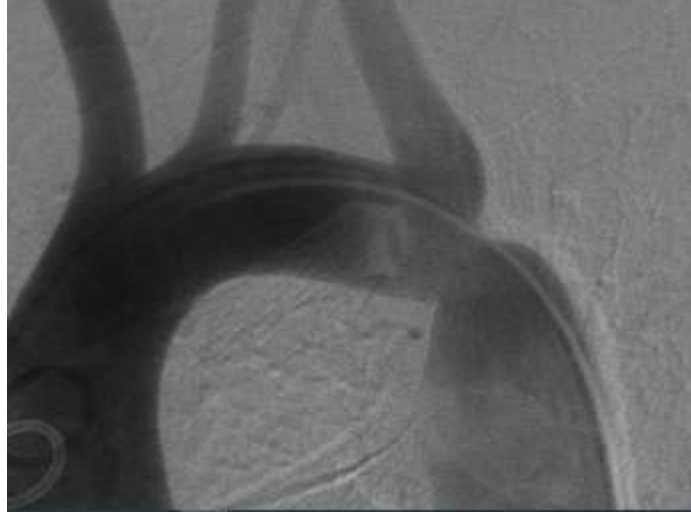


Figure 09 : Angiographie numérique par soustraction démontrant une coarctation aortique



Figure 10 : Angiographie numérique par soustraction démontrant une coarctation aortique (A),
bénéficiant d'une dilatation par ballon (B)

Résultat post dilatation (C)

Références:

1. Eric T.Kimura-Hayama et al, Uncommon Congenital and Acquired Aortic Diseases: Role of Multidetector CT Angiography, <https://doi.org/10.1148/rg.301095061>
2. Hoffman JIE. Congenital heart disease incidence, mortality and natural history. In : Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan Meds. Paediatric cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1987 : 3-14
3. Keith JD. Coarctation of the aorta. In : Keith JD, Rowe RD, Vlad P eds. Heart disease in infancy and childhood. New York : MacMillan, 1978 : 736-760

4. Campbell M, Polani PE. The aetiology of coarctation of the aorta. *Lancet* 1961 ; 1 : 463
5. Huhta JC, et al. Two dimensional echocardiographic assessment of the area in infants and children with congenital heart disease. *Circulation* 1984 ; 70 : 417-424.
06. Petracek MR, Hammon JW Jr. Thoracic aortic (isthmic) coarctation. In : Dean RH, O'Neill JA Jr eds. *Vascular disorders of childhood*. Philadelphia : Lea and Febiger, 1983 : 36-5
07. Delabrousse E, et al. MR diagnosis of a congenital abnormality of the thoracic aorta with an aneurysm of the right subclavian artery presenting as a Horner's syndrome in an adult. *Eur Radiol* 2000 ; 10 : 650-652
08. Ho SY, Anderson RH. Coarctation, tubular hypoplasia and the ductus arteriosus: a histological study of 35 specimens. *Br Heart J* 1979 ; 41 : 268-274
09. P, Voisenet N et al. RP2 Scanner volumique: intérêt dans l'exploration des cardiopathies congénitales. *Journal de Radiologie*. 2006; 10.
- 10 . Kimura-Hayama ET, et al. Uncommon congenital and acquired aortic diseases: role of multidetector CT angiography. *Radiographics*. 2010 Jan; 30(1): 79-98.