



INTERRUPTION DE L'ARCHE AORTIQUE CHEZ LE NOURRISSON : A PROPOS D'UN CAS AU CNHU-HKM, COTONOU, BENIN.

Philippe Mahouna Adjagba¹, Léhila Bagnan Tossa², Jihane Gna², Francis Lalya², Martin D. Houénassi¹.

¹Clinique Universitaire de Cardiologie, CNHU-HKM, Cotonou, Université d'Abomey-Calavi (UAC), Bénin.

²Service de Pédiatrie et de Génétique Médicale, CNHU-HKM, Cotonou, Université d'Abomey-Calavi (UAC).

Auteur correspondant : Adjagba Philippe. 10 BP 259 Cotonou. Tél : +22997243282.

Email : dotoup@yahoo.fr

RÉSUMÉ

Introduction : L'interruption de l'arche aortique (IAA) est une malformation cardiaque rare nécessitant une prise en charge chirurgicale rapide. Elle est peu décrite en Afrique où la prise en charge est en général non réalisable. Le cas rapporté est intéressant pour son aspect didactique pour le diagnostic clinique et paraclinique. **Cas clinique :** Un nourrisson de 3 mois admis pour dyspnée a été diagnostiqué pour IAA de type A associée à une communication interventriculaire (CIV). Le syndrome clinique de coarctation, l'insuffisance cardiaque et la présence de souffle représentaient le tableau clinique. La présence d'une image typique de l'isthme aortique en "3" à la radiographie thoracique a fait suspecter le diagnostic. L'échodoppler cardiaque a confirmé l'IAA en retrouvant l'absence totale de continuité anatomique entre l'arc aortique transversal et l'arc thoracique descendant. L'évolution a été défavorable en l'absence de correction chirurgicale, marquée par le décès au 8^{ème} jour d'hospitalisation. **Conclusion :** L'IAA est une cardiopathie rare, de diagnostic clinique facile. L'échocardiographie est l'examen de choix pour la confirmation du diagnostic. Le pronostic est défavorable en l'absence de correction chirurgicale rapide.

Mots- clés : Interruption arche aortique, nourrisson, Echodoppler cardiaque, pronostic.

ABSTRACT

Interrupted aortic arch in infants: a case report at CNHU-HKM, Cotonou, Benin.

Introduction: Interrupted aortic arch (IAA) is a rare cardiac malformation that requires rapid surgical management. It is little described in Africa where care is generally not feasible. The case reported is interesting for its didactic aspect for clinical and paraclinical diagnosis. **Case:** A 3-month-old infant admitted for dyspnea was diagnosed with IAA type A associated with ventricular septal defect (VSD). Clinical coarctation syndrome, heart failure and heart murmur represented the clinical finding. The presence of a typical image of the aortic isthmus in "3" on chest x-ray made the diagnosis suspected. The echocardiography confirmed the IAA by finding a complete lack of anatomical continuity between the transverse aortic arch and the descending thoracic arch. The evolution was unfavourable in the absence of surgical correction, death occurs on the 8th day of hospitalization. **Conclusion:** IAA is a rare heart disease with an easy clinical diagnosis. Echocardiography is the modality of choice for the diagnosis. The prognosis is unfavourable in the absence of rapid surgical repair.

Keywords: Aortic arch interruption, infant, echocardiography, prognosis

INTRODUCTION

L'interruption de l'arche aortique (IAA) est une cardiopathie congénitale rare, caractérisée par une absence totale de continuité anatomique entre l'arc aortique transversal et l'aorte thoracique descendante. Son incidence est d'environ 0,19 pour 1 000 naissances vivantes et elle représente 5 % des obstructions de l'arche aortique [1, 2].

L'IAA est rarement isolée et s'associe souvent à d'autres malformations cardiaques comme la CIV, l'hypoplasie de l'arche aortique ou encore une bicuspédie de l'aorte [1, 2, 3].

Avant l'avènement des prostaglandines et la chirurgie réparatrice, le décès était la règle.

PATIENT ET OBSERVATION

Il s'agit d'un jeune nourrisson de 3 mois, né à terme par voie basse. A son admission, il présentait une détresse respiratoire. L'examen clinique retrouvait :

un syndrome clinique de coarctation avec : hypertension artérielle (HTA) sévère aux membres thoraciques, une tension artérielle systolique (TAS) à 280 mmHg ; une tension artérielle (TA) imprenable aux membres pelviens et des pouls fémoraux non perceptibles.

un souffle systolique d'intensité 5/6 maximal en région para sternale gauche et irradiant en rayon de roue ;

une insuffisance cardiaque avec : des râles crépitants à l'auscultation pulmonaire et une hépatomégalie avec débord hépatique de 3 cm sous le rebord costal droit.

La radiographie thoracique de face (figure 1) a montré : une cardiomégalie (ICT= 0,80), une surcharge vasculaire et une image typique en "3" de l'isthme aortique.

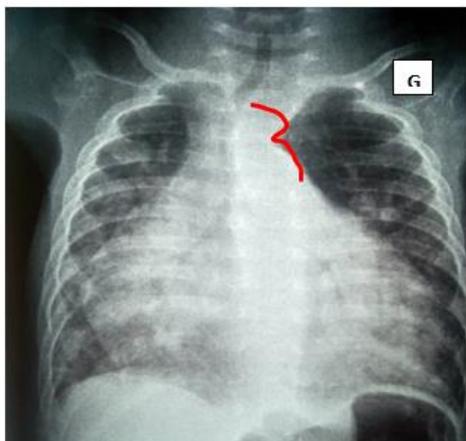


Figure 1 : radiographie thoracique de face montrant une cardiomégalie, un syndrome alvéolo-interstitiel bilatéral, et un aspect en "3" de l'isthme (marqué en rouge)

L'échodoppler cardiaque transthoracique (figure 2, figure 3) a confirmé le diagnostic d'IAA type A associée communication interventriculaire (CIV) en mettant en évidence : une CIV sous aortique de 6,3mm avec bascule du septum conal occasionnant une obstruction sous aortique avec gradient moyen de 42mmHg, une hypoplasie de l'anneau aortique à 4 mm, une hypoplasie isthmique sévère à 3,3 mm et une absence totale de continuité anatomique entre l'aorte transverse et l'aorte thoracique descendante après le départ de l'artère sub-clavière gauche à 2mm celle-ci.

Il existait par ailleurs la persistance d'un minime canal artériel perfusant l'aorte thoracique descendante. Le ventricule gauche était hypertrophié dilaté de bonne fonction systolique.

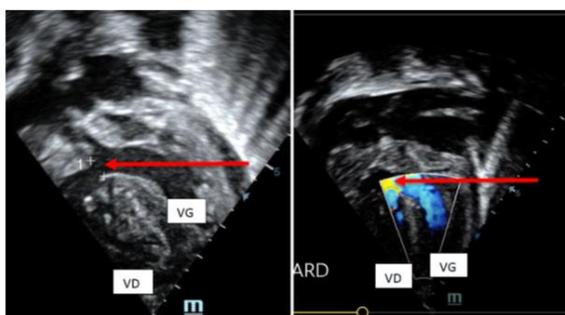


Figure 2: Echo Doppler cardiaque mode 2D (gauche) et couleur (droite), incidence sous costale montrant la communication interventriculaire (flèche rouge). VD (ventricule droit), VG (ventricule gauche).

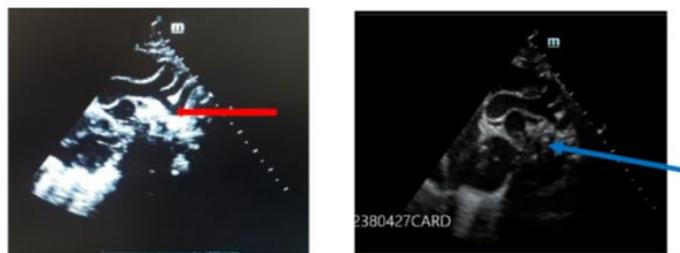


Figure 3: Echo Doppler cardiaque mode 2D, incidence supra sternale montrant l'interruption de l'arche aortique (flèche rouge) après le départ de la sub-clavière gauche, et l'aorte thoracique post interruption (flèche bleue)

Traitement et évolution :

L'indication de la mise sous prostaglandine et d'une correction chirurgicale en urgence a été posée. En l'absence de cette thérapeutique, le nourrisson a été traité par oxygénothérapie, digitalique, furosémide et amlodipine. L'évolution a été défavorable, marquée par le décès au 8^{ème} jour d'hospitalisation dans un tableau de défaillance cardiaque avec choc cardiogénique.

DISCUSSION

L'interruption de l'arche aortique est l'obstruction de la lumière aortique entre la crosse et l'aorte descendante. L'incidence est d'environ 0,19 pour 1 000 naissances vivantes et elle représente 5 % des obstructions de l'arche aortique [1, 2]. Il existe 3 formes anatomiques (A, B, C) selon la situation de l'interruption : le type A quand l'interruption survient après l'artère sub-clavière gauche; le type B lorsque l'interruption a lieu après la carotide gauche et enfin le type C lorsque la rupture est après le tronc brachio-céphalique [4]. Le type A représente environ 30 % des cas d'IAA, le type B, entre 65% et 70% et le type C moins de 1% des cas d'IAA [1].

Ce cas clinique d'IAA de diagnostic tardif permet de relever :

- les particularités physiologiques et hémodynamiques de l'IAA qui ont permis une survie jusqu'à 3 mois de vie ;
- les particularités cliniques et paracliniques du diagnostic;
- le traitement et le pronostic de l'IAA.

Particularités physiologiques et hémodynamiques.

La physiologie de l'IAA dépend en partie des malformations cardiaques associées. Indépendamment de ces lésions associées, la perfusion artérielle des membres inférieurs est canal artériel-dépendante. Chez le fœtus normal, seul 10% du débit cardiaque combiné passe

par l'isthme aortique ce qui explique la tolérance de l'IAA pendant la vie fœtale. A la naissance la fermeture du canal artériel au cours de la première semaine de vie conduit à une hypoperfusion de la moitié inférieure du corps et à une augmentation de la post-charge du ventricule gauche avec comme conséquences cliniques, l'acidose métabolique, la dysfonction ventriculaire gauche, et le collapsus circulatoire [5]. Ainsi, cette cardiopathie n'est viable qu'à condition d'une persistance du canal artériel vicariant pour la circulation systémique pour la moitié inférieure du corps. C'est la persistance du canal artériel chez le cas clinique qui explique sa survie jusqu'à l'âge du diagnostic, c'est également sa fermeture qui explique le décès. Le diagnostic de l'IAA à l'âge adulte reste exceptionnel [6], dans la plupart des cas, les formes adultes sans canal artériel, survivent grâce à un développement important de la circulation collatérale [7, 8].

Particularités diagnostiques

Mode de présentation clinique

La grande majorité des nourrissons atteints d'IAA se présenteront au cours des 2 à 4 premiers mois de leur vie à la fermeture du canal artériel ou lorsque celui-devient restrictif ne pouvant assurer la vascularisation artérielle de la moitié inférieure du corps. Les nourrissons sont souvent reçus dans un tableau d'acidose métabolique grave, d'insuffisance rénale et d'insuffisance circulatoire [7].

Diagnostic

L'examen clinique, retrouve, en dehors des signes de défaillance cardiaque et circulatoire, un syndrome clinique de coarctation [7] avec une HTA aux membres supérieurs, des pouls fémoraux faibles ou absents comme chez le cas clinique.

La radiographie thoracique, l'électrocardiogramme et l'échodoppler cardiaque sont les premiers outils complémentaires pour le diagnostic de l'IAA.

La radiographie thoracique en période néonatale montre une cardiomégalie et une vascularisation pulmonaire accrue avec un bouton aortique proéminent donnant à l'isthme une image typique en "3" comme chez le cas clinique. Ces anomalies radiographiques sont identiques à celles retrouvées chez des patients plus âgés avec coarctation [7, 9].

L'électrocardiogramme, met en évidence des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche et d'autres anomalies en fonction des malformations cardiaques associées [7].

L'échodoppler cardiaque est l'examen d'imagerie de première intention pour confirmer le diagnostic d'IAA [7, 10]. L'échodoppler cardiaque retrouve une absence de continuité entre la crosse et l'aorte descendante. Il permet de classer le type d'IAA, de rechercher les lésions associées. Chez le patient de ce cas, une CIV était associée de même qu'un minime canal artériel persistant. La CIV et d'autres malformations cardiaques sont associées à l'IAA dans plus de 95% des cas [1, 2]. Cependant le type de CIV retrouvée chez le patient du cas clinique n'est pas classique dans le type A mais plutôt dans le type B [7]. Dans les cas où les détails de l'anatomie de l'arche aortique ne sont pas bien vus par échodoppler cardiaque, la tomographie cardiaque assistée par ordinateur avec contraste ou imagerie par résonance magnétique peut fournir une excellente évaluation anatomique [7, 11]. Le cathétérisme cardiaque est rarement nécessaire à l'époque actuelle. Aucune de ces modalités d'imageries complémentaires n'a été nécessaire pour le diagnostic dans le cas notre patient.

Le diagnostic anténatal de l'IAA est possible avec un taux de détection d'environ 50 % [12].

Traitement et pronostic

Le traitement de l'IAA reste la correction chirurgicale avec rétablissement de la continuité de l'aorte et la réparation des lésions associées sous circulation extracorporelle. La prise en charge préopératoire de l'IAA repose sur le diagnostic précoce, idéalement avec un diagnostic prénatal, de sorte que la perfusion de prostaglandine soit démarrée avant l'apparition d'une défaillance d'organe. L'instauration de la prostaglandine permet la perfusion de la moitié inférieure du corps à partir du ventricule droit via le canal artériel. Les patients qui se présentent en état de choc ont souvent besoin d'une réanimation et d'un soutien par inotrope à cause de la défaillance ventriculaire gauche [7]. Notre patient n'a pu bénéficier ni de la perfusion de prostaglandine ni de la correction chirurgicale qui n'étaient pas disponibles dans nos conditions travail. Le décès était inéluctable à la fermeture du canal artériel dont dépendait le maintien en vie.

Avant l'ère de la chirurgie et de l'utilisation des prostaglandines, la mortalité était la règle. Dans une étude portant sur 68 réparations néonatales d'IAA, la mortalité hospitalière était d'environ 5 %. Les taux de survie à 1, 5 et 15 ans après l'intervention étaient respectivement de 92 %, 81 % et 76 %. Les facteurs de risque de mortalité comprenaient la présence d'ano-

malies cardiaques complexes et une réparation précoce (avant 1994). Des réopérations sont survenues chez 36 % des patients à une moyenne de 29 mois [13].

CONCLUSION

L'interruption de l'arche aortique est une anomalie congénitale rare. Le diagnostic est aisé devant la présence de syndrome clinique de coarctation. L'échocardiographie facilite le diagnostic. Le pronostic est défavorable avec décès après la fermeture spontanée du canal artériel.

REFERENCES

- 1- Keane JF, Lock JE, Fyler DC. Nadas' Pediatric Cardiology. 2nd ed. Amsterdam, Netherlands: Elsevier; 1992.
- 2- Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. Moss and Adam's Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 7th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2008.
- 3- McCrindle BW, Tchervenkov CI, Konstantinov IE, Williams WG, Neirotti RA, Jacobs ML, Blackstone EH et al. Risk factors associated with mortality and interventions in 472 neonates with interrupted aortic arch: a Congenital Heart Surgeons Society study. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;129(2):343-50.
- 4- Norwood WI, Lang P, Castaneda AR, Hougen TJ. Reparative operations for interrupted aortic arch with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1983;86(6):832-7.
- 5- Friedman K. Preoperative Physiology, Imaging, and Management of Interrupted Aortic Arch. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2018;22(3):265-9.
- 6- Tikoff G, Bloom S. Complete interruption of the aortic arch in an adult associated with a dissecting aneurysm of the pulmonary artery. *Am J Med.* 1970 ;48(6):782-6.
- 7- Sharratt GP, Carson P, Sanderson JM. Complete interruption of aortic arch, without persistent ductus arteriosus, in an adult. *Br Heart J.* 1975;37(2):221-224.
- 8- Rodrigues RC, Correia A, Silva B, Gomes S, Pereira D. Interrupted aortic arch in a 58-year-old patient. *Acta Cardiol.* 2017;72(1):79-80.
- 9- Chérif A, Mechmèche R. Interruption de l'arc aortique. *Sang Thrombose Vaisseaux.* 2008;20(10):539-40.
- 10- Goudar SP, Shah SS, Shirali GS. Echocardiography of coarctation of aorta, aortic arch hypoplasia, and arch interruption: strategies for evaluation of the aortic arch. *Cardiol Young.* 2016;26(8):1553-62.
- 11- Landeras LA, Chung JH. Congenital Thoracic Aortic Disease. *Radiol Clin North Am.* 2019;57(1):113-25.
- 12- Vogel M, Vernon MM, McElhinney DM, Brown DW, Colan SD, Tworetzky W. Fetal diagnosis of interrupted aortic arch. *Am J Cardiol.* 2010;105:727-734.
- 13- Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW. Outcomes in patients with interrupted aortic arch and associated anomalies. 2006;29(5):666-73.