

## Quiz FMH 65

### Description du cas

Une fillette de 6 semaines est hospitalisée suite à des difficultés respiratoires et à une mauvaise prise de poids. Elle était née au terme après une grossesse sans particularités. Poids de naissance 3000 g, status néonatal normal; elle rentre à domicile le 5<sup>ème</sup> jour. Depuis l'enfant boit mal et la prise de poids est insuffisante. L'état général s'est dramatiquement péjoré pendant les dernières 48 heures, raison pour laquelle l'hospitalisation est demandée en urgence. Poids 3300 g, T° 36.6°C. Syndrome de détresse respiratoire sévère avec un fréquence respiratoire de 70/min., grunting, tirage intercostal et abdominal, battement des ailes du nez. L'auscultation pulmonaire est normale. L'auscultation cardiaque révèle un rythme régulier à 134/min., un souffle systolique de 1/6, avec maximum à la pointe et au bord supérieur du sternum. Le temps de recapillarisation est de 4 sec., la TA 125/65 mmHg aux membres supérieurs et 95/45 mmHg aux membres inférieurs. Les pouls fémoraux sont faiblement palpables ddc. La SaO<sub>2</sub> est 100% à l'air ambiant. On palpe le foie 2 cm en dessous du rebord costal.

### Examens d'entrée

**Radiographie du thorax:** cardiomégalie et perfusion pulmonaire accentuée

**ECG:** hypertrophie du ventricule droit, tachycardie sinusale, modifications non-spécifiques du segment ST et de l'onde T.

**Laboratoire:** Hb 117 g/l, Lc 15.6 G/l, (28% neutrophiles, 59% lymphocytes, 8.2% monocytes, 2.8% éosinophiles, 2.0% basophiles). Thrombocytes 235 G/l. Électrolytes normaux. Status urinaire normal.

**Échocardiographie (arc aortique):** voir figure.

### Question 1

Décrivez en quelques mots clés cette situation aiguë; quelle est la cause la plus probable de cette détresse respiratoire?

### Question 2

Quel est votre diagnostic?

### Question 3

Sur la base de quels arguments? (clinique, 3 éléments; ECG, 1 élément; imagerie, 2 éléments)

### Réponse 1

Détresse respiratoire, hypertension artérielle, pouls fémoraux faiblement palpables, mauvaise perfusion périphérique avec temps de recapillarisation allongé.

**Cause probable:** insuffisance cardiaque globale

### Réponse 2

Coarctation de l'aorte.

### Réponse 3

#### Clinique (3 éléments)

- Apparition postnatale retardée des symptômes
- Insuffisance cardiaque globale aiguë
- Hypertension artérielle aux membres supérieurs, pouls fémoraux faibles

#### ECG (1 élément)

- Hypertrophie ventriculaire droite

#### Imagerie (2 éléments)

- Radiographie du thorax: cardiomégalie et perfusion pulmonaire accentuée
- Échocardiographie: sténose visible

### Commentaire

Sabine Pallivathukal, Berne

Traduction: Rudolf Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds

#### «Un coup de tonnerre dans un ciel bleu!»

La description de ce cas illustre de manière très claire la décompensation aiguë d'un nouveau-né à l'apparence saine jusque là aux yeux des parents, et dont l'état devient subitement alarmant. Une sténose de l'aorte critique est démasquée par la fermeture physiologiquement différée du canal artériel et devient cliniquement significative, avec une insuffisance cardiaque globale et une détresse respiratoire sévère.

**Présentation clinique:** le nouveau-né frappe par le teint grisâtre et marbré de sa peau. La périphérie est froide, le temps de recoloration allongé (4 sec.). En cas de choc cardiogénique le pouls à peine perceptible, filant, peut en rendre difficile la palpation. En général sont faiblement perceptibles seulement les pouls centraux (carotide et artère fémorale). Expression d'un œdème pulmonaire débutant, de fins râles crépitants sont audibles à la base. Des souffles cardiaques pathologiques peuvent ne pas être audibles lors de décompensation cardiaque.

**Le symptôme cardinal:** en présence de pouls inguinaux faibles alors que les pouls sont bien frappés aux membres supérieurs il faut mesurer la tension artérielle et la SaO<sub>2</sub> aux 4 extrémités.

**Conseil pratique:** outre la mesure de la saturation en O<sub>2</sub> (SaO<sub>2</sub>), la reproduction de l'amplitude du pouls peut s'avérer utile. L'amplitude du pouls permet d'évaluer le flux sanguin pulsatile périphérique, indiqué comme «indice

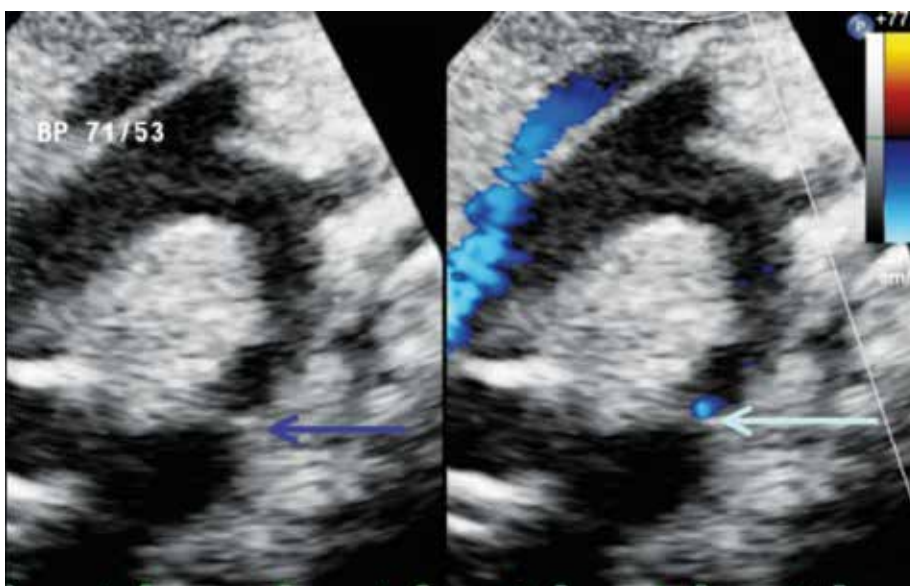


Figure 1: Échocardiographie

de perfusion». Dans le cas de la coarctation de l'aorte on peut comparer les écarts de volume entre extrémités supérieures et inférieures.

**SaO<sub>2</sub> pré- et post-ductale:** question importante: Est-ce qu'on se trouve vis-à-vis d'une situation circulatoire ducto-dépendante? En cas de cyanose (SaO<sub>2</sub> < 84%) il est conseillé de demander une échocardiographie structurée le plus rapidement possible.

**Laboratoire:** Les résultats obtenus dans ce cas ne donnent aucun indice en faveur d'une infection ou d'une septicémie, diagnostic différentiel important dans cette situation.

**Conseil pratique:** l'évaluation du milieu intérieur par une gazométrie et dosage du lactate capillaires sont très importants lors d'un choc cardiogénique. Ces paramètres sont utiles pour le suivi.

**Mesure de la tension artérielle:** la mesure de la TA aux extrémités se révèle souvent difficile chez le nouveau-né avec un choc cardiogénique. La TA systolique aux jambes est inférieure à celle mesurée aux bras. Un gradient systolique > 25 mmHg indique une coarctation de l'aorte hémodynamiquement significative. En pratique il n'est souvent pas possible de mesurer la TA aux membres inférieurs, la pression étant trop basse en présence d'une coarctation.

**Conseil pratique:** ne pas perdre du temps avec des mesures «erronées» mais changer rapidement de stratégie en installant une voie veineuse centrale et artérielle, p. ex. par ponction sous conduite échographique de l'artère

brachiale ou fémorale.

**Électrocardiogramme:** question importante: Est-ce qu'il y a une tachycardie sinusale? Afin d'exclure p. ex. une tachycardie supraventriculaire avec insuffisance cardiaque aiguë. Une hypertrophie modérée du cœur droit peut être physiologique chez le nouveau-né.

**Radiologie:** la cardiomégalie est l'expression d'une recirculation augmentée et d'une congestion veineuse pulmonaire.

**Échocardiographie:** la meilleure représentation des grands vaisseaux se fait en image 2D par les plans parasternal droit et suprasternal, la tête penchée en arrière. Le diagnostic différentiel inclut les malformations cardiaques associées (communication interventriculaire, transposition des grands vaisseaux, syndrome d'hypoplasie du cœur gauche) et une situation circulatoire ducto-dépendante.

**Coarctation de l'aorte:** ou sténose isthmique, l'isthme aortique se trouvant à la jonction entre aorte horizontale et aorte descendante, en aval de l'artère sous-clavière gauche. Un rétrécissement de plus de 30-40% représente une sténose.

**Réflexions hémodynamiques:** deux courts-circuits caractérisent la circulation fœtale: le shunt droite gauche par le foramen ovale ouvert et par le canal artériel. Pendant la grossesse le rétrécissement de l'arc aortique à l'embouchure du canal artériel ne freine pas le flux sanguin en direction de l'aorte distale. Après la naissance, le canal artériel oblitère progressivement et la prolifération endothé-

liale avec formation de tissu conjonctif forme une saillie excentrique à l'intérieur de l'aorte. A partir d'un degré critique du rétrécissement, la pression systolique augmente dans l'aorte ascendante et la post-charge ventriculaire élevée appelle une augmentation du débit cardiaque. L'augmentation de la pression télé-diastolique dans le ventricule gauche et de la pression dans l'oreillette gauche occasionne une congestion veineuse avec œdème pulmonaire. Par la réouverture du canal artériel on peut obtenir un shunt droite-gauche vers l'aorte distale et une amélioration de la perfusion tissulaire.

**Traitement médicamenteux d'urgence:** traitement de l'œdème pulmonaire par stimulation de la diurèse (furosémide); traitement de l'acidose métabolique lactique en rétablissant l'équilibre acido-basique (bicarbonate de sodium); traitement de l'oligurie en stimulant la perfusion rénale (dopamine iv.); réouverture du canal artériel par perfusion de prostaglandine E1 (alprostadil) sous contrôle échographique.

**Effet de la prostaglandine E1:** les prostaglandines agissent sur la musculature lisse du canal artériel. Par l'ouverture du canal mais aussi l'effet sur les saillies de tissu conjonctif à l'intérieur de l'aorte on obtient une augmentation du flux sanguin dans l'aorte. L'effet de la prostaglandine est optimal pendant les premiers jours de vie.

**Traitement chirurgical:** la première intervention chirurgicale sur l'isthme aortique a eu lieu



en 1944, la technique a été depuis modifiée et développée. Pendant la période néonatale la correction chirurgicale de choix consiste en une résection de l'isthme, ligature du canal et anastomose bout-à-bout étendue, en évitant le matériel de greffe. Plus les segments hypoplasiques de l'arc aortique sont importants, plus on a recours à une reconstruction à l'aide de patchs péricardiques. Cette technique augmente le risque de recoarctation par traction sur l'anastomose et cicatricielle (11–25%).

**Angioplastie par ballonnet:** la dilatation d'une coarctation de l'aorte native peut représenter une stratégie palliative chez le nouveau-né avec un choc cardiogénique, permettant de planifier la correction chirurgicale après la stabilisation cardiovasculaire. La sténose anatomique fixée présente un risque de recoarctation (8–32%) et un risque élevé de blesser l'endothélium de la paroi aortique avec formation d'anévrisme (24–35%). L'implantation d'un stent afin d'avoir un effet prolongé n'est pas une bonne option à cet âge, un stent suivant la croissance n'existant pas. L'angioplastie par ballonnet est le traitement de choix en cas de recoarctation après correction chirurgicale, offrant de très bons résultats (80–93% de réussite) avec un risque minime d'anévrisme (1–2%) et de recoarctation (6–23%).

**Stent endovasculaire:** chez le petit enfant l'accès inguinal reste le facteur limitant. La dilatation de l'isthme et l'implantation d'une endoprothèse artérielle (endoprothèse en métal nu ou couverte) exigent une artère de grand diamètre et comportent un risque important de sténose. La situation anatomique s'améliore avec l'âge et chez l'adolescent le traitement interventionnel par endoprothèse peut être effectué avec un taux de réussite de 98%.

## Questions pertinentes des parents

**La fréquence:** la coarctation de l'aorte est une malformation vasculaire hétérogène et représente 5–8% des malformations cardiovasculaires, ce qui représente 3/10000 naissances. Environ 30% des nouveau-nés avec une coarctation rentrent à domicile non-diagnostiqués. Les formes mineures ne sont souvent diagnostiquées qu'à l'adolescence, suite à l'apparition d'un souffle cardiaque, d'une hypertension artérielle ou d'une migraine. La formation de vaisseaux collatéraux fait que le pouls aux extrémités inférieures n'est que peu atténué et que le gradient de la

pression systolique est peu marqué.

**Pronostic:** diagnostiquée et traitée précocement, la coarctation de l'aorte isolée a un excellent pronostic à long terme. Une recoarctation a lieu selon la technique opératoire dans 3–40% des cas.

**Perspectives:** des contrôles sont nécessaires à vie, en cardiologie pédiatrique puis par une transition en médecine adulte, afin de dépister et traiter rapidement une recoarctation ou l'apparition d'une hypertension artérielle. L'objectif souhaité serait le développement d'un stent tenant compte des exigences pédiatriques, dilatable de la dimension «bébé» à la dimension «adulte».

## Références

- Rudolph M. Congenital Diseases of the Heart: Clinical-physiological Considerations; 3rd ed, Chapter 12: 297–319: Aortic arch obstruction.
- Torok RD et al. Coarctation of the aorta: Management from infancy to adulthood, *World J Cardiol* 2015 November 26; 7(11): 765–775.
- Lannering K et al. Late diagnosis of coarctation despite prenatal ultrasound and postnatal pulse oximetry. *Pediatrics* 2015, 136, e406.
- Head EG et al. Timing of presentation and postnatal outcome of infants suspected of having coarctation of the aorta during fetal life. *Heart* 2005; 91: 1070–74.
- Peng M et al. Diagnosing neonatal aortic coarctation in the setting of patent ductus arteriosus. *Ann Thorac Surg* 2016; 101: 1005–11.

## Correspondance

Sabine Pallivathukal  
Oberärztin für pädiatrische Kardiologie  
Zentrum für angeborene Herzfehler  
Universitätsklinik für Kardiologie  
Inselspital Bern  
[sabine.pallivathukal@insel.ch](mailto:sabine.pallivathukal@insel.ch)