l'institut du thorax

Coarctation aortique

CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE NANTES

Localisation

Coarctation le plus souvent isthmique, focale ou étendue

Rarement abdominale

Bon pronostic

Perloff. *Am J Cardiol 2010*

Lésions associées

- Bicuspidie aortique *85%*
- CIV
- Anomalies mitrales
- Hypoplasie du cœur gauche

- Anévrysmes cérébraux *3-5%* (Connolly et al. *Mayo Clin Proc 2003*)

- Cardiopathies complexes

Diagnostic clinique

- SF: céphalées, épistaxis, acouphènes, dyspnée, angor abdominal…

- Examen physique:
  - ✓ HTA aux membes supérieurs
  - ✓ Gradient de pression MS-MI>20 mm Hg
  - ✓ Souffle paravertébral gauche
  - ✓ Diminution/Abolition des pouls fémoraux
  - ✓ Allongement du délai radio-fémoral
  - ✓ ±défaillance cardiaque

l'institut du thorax

ETT

RP/IRM

Le Gloan et al. *Circ J 2011*

Pourquoi? Quand?

Histoire naturelle: 25% de décès avant 20 ans, 50% avant 32 ans, 75% avant 46 ans, 92% avant 60 ans

Campbell. *Br Heart J 1970*

I	B-NR	6. Surgical repair or catheter-based stenting is recommended for adults with hypertension and significant native or recurrent coarctation of the aorta (S4.2.6-1, S4.2.6-2, S4.2.6-8–S4.2.6-12).

Baumgartner et al. *Eur Heart J 2010*
Stout et al. *JACC 2018*

Chirurgie

Risque<1%, mais augmente avec l'âge…

Rocchini. 2000

Cathétérisme

Le Gloan et al. *Circ J 2011*

HTA

273 patients avec coAo réparée chirurgicalement entre 1974 et 2000

156 HTA
- ✓ 67 traités
- ✓ 63 HTA (MAPA)
- ✓ 26 HTA effort

21 avec gradient MS-MI>20 mm Hg

117 normoTA

Traquer la recoarctation!

Rigidité artérielle

Anomalies de *structure* (Brili et al. *Atherosclerosis 2005*) et de *fonction* (Heger et al. *Int J Cardiol 2005*) des artères

Hager et al. *J Thorac Cardiovasc Surg 2007*

Ou et al. *JACC 2007*

HTA
Risque vasculaire

A considérer comme un FDRCV!

La rechercher:

Surveillance PA

Bras droit

MAPA

EE

La traiter:

β-bloquants

IEC

ARA2

Éradiquer les autres FDRCV:

Tabac

BL

Diabète

Activité physique…

Perloff. *Am J Cardiol 2010*

Anévrysmes aortiques

- Aorte thoracique ascendante:
  - ✓ Bicuspidie aortique
  - ✓ HTA
  - ✓ Anomalies de structure artérielle

- Isthme aortique:
  - ✓ post-chirurgie: *5-9%* (jusqu'à 50% après matériel)
  - ✓ post-angioplastie: *4-12%*

Surveillance régulière par IRM/TDM

Mme Meizhen H, ddn 13/03/1958

- Originaire de Chine
- En France depuis 2009
- Diagnostic de polyglobulie à l'arrivée
- Donc saignées régulières depuis, sans nette modification!
- Lors d'une visite en Chine : diagnostic de cardiopathie!!

l'institut du thorax

Quel est votre diagnostic?

CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE NANTES

l'institut du thorax

- Biologie: Hb 18 g/dl, Hte 56%, plaquettes 147000/mm^3, créatininémie 85 µmol/l, BH normal, absence de carence martiale

CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE NANTES

l'institut du thorax

l'institut du thorax

Que réévaluez-vous? Que faites-vous?

- CF 2
- SpO2 87% MS. BDC réguliers, pas de souffle, B2 claqué. Absence d'IVG/D

CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE NANTES

l'institut du thorax

- **Cathétérisme cardiaque droit:**

PAo	100/57(75)
PAP	107/45(67)
PAPO	7
POD	1
Qp/Qs	0.75

- **6MWT:** 450 m, SpO2 84 → 55 %

Introduction bosentan, avec amélioration des symptômes

CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE NANTES

l'institut du thorax

Syndrome d' Eisenmenger

CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE NANTES

Remodelage vasculaire progressif

Progression de la maladie

↗Qp et/ou PAP ↗RVP ↗↗RVP-cyanose

Galiè et al. *Drugs* 2008

- Prévalence d'HTAP parmi les cardiopathies congénitales: 5 à 10%

Galiè et al. *Eur Heart J 2009*

Duffels et al. *Int J Cardiol 2007*

- Syndrome d'Eisenmenger: 50% des patients porteurs d'HTAP

Beghetti et al. *J Am Coll Cardiol 2009*

- Lésions coupables: *tronc artériel commun, CIV, canal artériel persistant, canal atrio-ventriculaire*
- Survie inférieure à celle de la population générale et dépendante de la classe fonctionnelle

Diller et al. *Eur Heart J 2006*

Dimopoulos et al. *Circulation 2010*

- Causes cardiovasculaires de décès les plus fréquentes

Complications générales du syndrome d'Eisenmenger (1)

Diller *et al*. Circulation 2005

Saignées

Intolérance à l'exercice

(Diller *et al*. Circulation 2005)

Carence martiale

(Van de Bruaene *et al*. Eur Heart J 2011)

Cyanose (Broberg *et al*. Am J Cardiol 2011)

Erythrocytose secondaire (Oechslin. Int J Cardiol 2004)

AVC

(Ammash *et al*. J Am Coll Cardiol 1996)

Anomalies de l'hémostase

- *Thromboses* (Broberg et al. J Am Coll Cardiol 2007)

-*Saignements (hémoptysies)*

(Baumgartner *et al*. Eur Heart J 2010)

déficit quantitatif et qualitatif en plaquettes (Ware *et al*. Ann Thrac Surg 1983)

déficit en facteurs de la coagulation

activité fibrinolytique augmentée

Hyperviscosité sanguine

(céphalées, douleurs musculaires, paresthésies, troubles visuels, étourdissements…)

(Broberg *et al*. J Am Coll Cardiol 2006)

Oeschlin *et al*. Curr Cardiol Rev 2010

Complications générales du syndrome d'Eisenmenger (2)

Abcès cérébraux

(via le shunt droite-gauche)

Endocardite infectieuse

(via le shunt droite-gauche)

(Habib *et al*. Eur Heart J 2009)

Cyanose (Broberg *et al*. Am J Cardiol 2011)

Erythrocytose secondaire (Oechslin. Int J Cardiol 2004)

Lithiases biliaires

(Shiina *et al*. Int J Cardiol 2011)

Ostéoarthropathies hypertrophiantes / Scoliose

Insuffisance rénale

(Dimopoulos *et al*. Circulation 2008)

Hyperuricémie / Goutte

(Perloff. Cardiol Clin 1993)

(Oya *et al*. Heart 2000)

Oeschlin *et al*. Curr Cardiol Rev 2010

Complications spécifiques de l'HTAP

Syncope / Mort subite

Arythmies

Insuffisance cardiaque droite et hépatique

Facteurs prédictifs de mortalité:

- Classe fonctionnelle
- Insuffisance cardiaque
- Syncope
- Arythmies documentées et hypokaliémie
- Complexité de la cardiopathie
- Insuffisance rénale
- Hypoalbuminémie (dysfonction hépatique)
- HVD électrique, élargissement des QRS et allongement de l'espace QTc

Saha *et al*. Int J Cardiol 1994

Daliento *et al*. Eur Heart J 1998

Cantor *et al*. Am J Cardiol 1999

Diller *et al*. Eur Heart J 2006

Mesures non médicamenteuses générales

- Éviter les efforts modérés à sévères
- Éviter les situations à risque de déshydratation (diarrhées, fièvre, sauna…)
- Contre-indication absolue à la grossesse
- Nécessité d'une contraception efficace (méthodes barrières ou pilules progestatives)
- Anesthésie à risque, nécessitant équipe spécialisée et privilégiant une technique locale
- Éviter l'altitude supérieure à 2500 m
- Voyages en avion bien tolérés sous réserve d'une hydratation correcte et d'une prévention thrombo-embolique mécanique
- Filtres à air sur les voies veineuses
- Eviter l'implantation de matériel endocavitaire (PM/DAI)
- Eviter l'intoxication tabagique
- Eviter les traitements néphro- et hépatotoxiques
- Support psychologique et éducation thérapeutique
- Hémoptysie: suspendre les traitements favorisants les saignements, éviter bronchoscopie, embolisation éventuellement

Saignées

- Jamais prophylactiques
- A n'envisager qu'1 fois exclus les facteurs confondants d'hyperviscosité (hypovolémie, carence martiale, hypothyroïdie, abcès cérébral…)
- 2 indications:
  - Symptômes d'hyperviscosité sanguine modérés à sévères, attribués à l'érythrocytose secondaire
  - Hte pré-opératoire>65%, afin d'optimiser l'hémostase (autotransfusions possibles)

Supplémentation martiale

- Origine multifactorielle : érythropoïèse, carence d'apport alimentaire, saignées répétées, saignements, absorption digestive diminuée…
- Dosages réguliers de **ferritinémie**, coefficient de saturation de la transferrine, **récepteurs solubles de la transferrine**

- Supplémentation martiale recommandée:
  - Soulage les symptômes d'hyperviscosité
  - Améliore la classe fonctionnelle et la qualité de vie
  - Attention à l'effet rebond, nécessitant une surveillance accrue

Mesures médicamenteuses

- Maintien du rythme sinusal. Choix des traitements anti-arythmiques à adapter à chaque cas particulier

- Anticoagulation orale:
  - Prudente car majore le risque hémorragique déjà existant
  - Absence de recommandations pour la prévention du risque thrombo-embolique
  - Seules indications: FA, Flutter auriculaire, prothèses mécaniques valvulaires, thrombose veineuse authentifiée
  - Surveillance accrue de l'INR (2-2.5)

l'institut du thorax

- Antibioprophylaxie de l'endocardite infectieuse
- Vaccination anti-grippale annuelle et anti-pneumococcique tous les 5 ans
- Traitement antibiotique précoce des infections respiratoires hautes
- Traitement symptomatique des crises de goutte. A ne pas débuter tant que l'hyperuricémie est asymptomatique

CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE NANTES