

LA NAISSANCE ANORMALE DU TRONC CORONAIRE GAUCHE A PARTIR DE L'ARTERE PULMONAIRE :

ETIOLOGIE DE DEFAILLANCE CARDIAQUE CHEZ LE NOURRISSON

I. TRABELSI SAHNOUN, L. ABID, D. ABID, F. TRIKI, M. SAHNOUN, S. KRICHENE, M. HENTATI, S. KAMMOUN

Service de cardiologie, hôpital hédi chaker, Sfax TUNISIE

Résumé

Notre observation concerne un nourrisson de 1 mois qui a été référé à notre service en janvier dernier pour un examen cardiaque motivé par des difficultés à la tétée avec dyspnée. L'examen clinique a montré un faciès normal, un souffle systolique continu 2/6 à l'auscultation en latéro-sternal gauche. L'ECG a montré un rythme régulier sinusal, avec un axe normal pour l'âge et une petite onde Q en D1 et AVL. L'échocardiographie a suspecté une anomalie de naissance de la coronaire gauche. L'angiographie coronaire sélective de la coronaire droite a confirmé le diagnostic de naissance anormale d'une coronaire gauche dilatée à partir du tronc de l'artère pulmonaire. Le nourrisson a été adressé pour chirurgie. Il a bénéficié à l'âge de 15 mois d'une réimplantation aortique de la coronaire gauche naissant de l'artère pulmonaire droite (APD) avec suites opératoires simples.

INTRODUCTION

La naissance anormale du tronc coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire (ALCAPA) ou syndrome de Bland-White-Garland est une anomalie extrêmement rare représentant moins de 0,5 % des cardiopathies congénitales. Son incidence serait de 1 pour 300 000 à 400 000 naissances et elle peut être associée à un pronostic très péjoratif lié à l'ischémie myocardique et à la défaillance ventriculaire gauche. Une intervention chirurgicale urgente est souvent nécessaire

Nous exposons, à travers cette observation, l'intérêt du diagnostic échocardiographique de cette malformation à temps pour poser l'indication chirurgicale.

OBSERVATION

Le petit A.G né d'une grossesse gémellaire menée à terme, a été adressé à notre service par son pédiatre à 1 mois de vie pour examen cardiaque motivé par un essoufflement lors des tétés, un souffle systolique à l'auscultation 2/6 en latéro-sternal gauche et un retard pondéral.

L'examen clinique a montré l'absence d'anomalie phénotypique apparente. On percevait un S5 au foyer mitral. Le B2 était normal. Les pouls fémoraux étaient présents. La Saturation était de 95%.

L'électrocardiogramme a montré un rythme régulier sinusal, avec un axe normal pour l'âge et une petite onde Q en D1 et AVL (fig 1). Une cardiomégalie a été notée sur la radiographie du thorax (fig 2).

L'échocardiographie a objectivé la présence d'un flux mosaïque au niveau du septum interventriculaire et des parois du VD. Les artères coronaires étaient très dilatées, le flux dans l'IVA était bleu témoignant d'une inversion du flux, une anomalie de naissance de la coronaire gauche a été ainsi suspectée (fig 3). Une petite IM par ischémie du pilier a été notée. la fonction systolique du VG était modérément abaissée. L'angiographie coronaire sélective de la coronaire droite a mis en évidence une dilatation anévrysmale de celle-ci communiquant via une large collatéralité avec une coronaire gauche dilatée et prenant naissance à partir du tronc de l'artère pulmonaire (fig 4). Le nourrisson a été adressé pour chirurgie. Il a bénéficié à l'âge de 15 mois d'une réimplantation aortique du tronc coronaire gauche naissant de l'APD avec bonne évolution postopératoire. L'échocardiographie de contrôle réalisée en postopératoire immédiat a bien visualisé les ostia coronaires en place, la voie pulmonaire était libre. La FEVG était de 47% avec une bonne cinétique globale.



Fig 1 : aspect de nécrose latérale avec hypertrophie ventriculaire gauche sur l'II'ECG



Fig 2 : Radiographie du thorax : cardiomégalie en V3

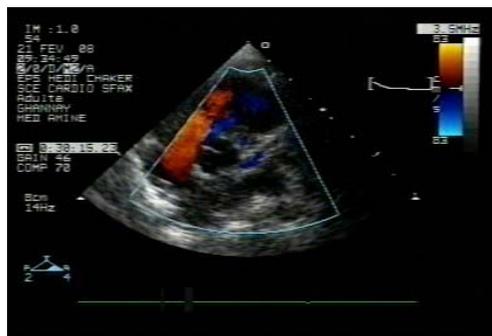


Fig3 : aspect échographique en coupe parasternale petit axe , la coronaire gauche est très dilatée, donnant l'impression qu'elle naît au niveau du sinus coronaire gauche , mais en doppler couleur le flux est bleu, témoignant d'un flux rétrograde.



Fig 4 : Aspect en coronarographie sélective : opacification de la coronaire droite et de la coronaire gauche par collatéralités gauche-droite.

COMMENTAIRE

L'ALCAPA est une anomalie rare mais non exceptionnelle puisqu'elle représente environ 0,5 % des cardiopathies congénitales. Son incidence serait de 1 pour 300 000 à 400 000 naissances. Elle est de loin la plus fréquente des anomalies de naissance des artères coronaires (plus de 90 % de l'ensemble). Il s'agit souvent d'une malformation isolée. Mais, de très rares cas étaient publiés dans la littérature associant ALCAPA et coarctation de l'aorte (1).

Cette pathologie pose un problème diagnostique et thérapeutique. Sa présentation clinique est très variée. En effet, la forme du nourrisson est généralement grevée d'une lourde mortalité précoce. Il existe des formes à révélation plus tardive, parfois asymptomatiques ou de symptomatologie trompeuse. La Forme du nourrisson est caractérisée par une période de latence clinique de 1 à 4 mois après la naissance. Puis installation d'une asystolie aiguë ou subaiguë, à prédominance gauche, en général sévère et rapidement progressive. Une cardiomégalie importante est habituelle dans cette affection. Les signes électriques sont généralement caractéristiques, montrant un aspect d'Infarctus antérolatéral. On observe des ondes Q larges et profondes et des ondes T négatives en D1, aVL et dans les dérivations précordiales gauches de V4 (ou V3) à V6 (2). L'échocardiographie constitue actuellement l'examen de choix pour confirmer le diagnostic.

Elle peut montrer des signes directs: Visualisation de l'origine pulmonaire anormale de la CG par l'échocardiographie bidimensionnelle, l'absence de CG à partir de l'aorte étant insuffisante pour affirmer le diagnostic. Un faux aspect de naissance normale de la CG à partir de l'aorte n'est pas rare en raison d'artefacts (" drop-out ", sinus péricardique transverse...).

Les signes indirects échocardiographiques sont :

- La myocardiopathie hypokinétique avec la régurgitation mitrale (dilatation de l'anneau mitral, la fibrose ischémique de pilier, l'élongation et la rupture de cordages avec prolapsus).
- La dilatation de l'artère coronaire droite (rapport diamètre CD/diamètre aorte > 0.20, la présence d'une circulation collatérale épicaudale abondante, direction anormale du flux dans le tronc coronaire gauche et ses deux branches.
- L'aortographie est considérée jusqu'à aujourd'hui l'examen clé surtout en présence de signes indirects à l'échocardiographie. Elle montre successivement, la CD, les anastomoses intercoronaires, la coronaire gauche puis l'artère pulmonaire.

La majorité des enfants présentant une ALCAPA décèdent d'un infarctus de myocarde ou d'une mort subite si traité médicalement. Vu ce taux élevé de mortalité une intervention chirurgicale est souvent nécessaire. La réimplantation de la CG sur l'aorte est le procédé de choix. La méthode la plus simple et la plus efficace est en fait la réimplantation directe de la coronaire gauche et de sa collerette d'artère pulmonaire sur l'aorte (5). Pour un chirurgien habitué, cela n'est pas une intervention complexe et difficile même pendant la première année de vie. L'insuffisance mitrale est souvent très améliorée, parfois même guérie par la réimplantation de la CG dans l'Ao (80 % des cas). La récupération d'une bonne fonction ventriculaire gauche est fréquente si la chirurgie est réalisée précocement.

CONCLUSION

Quoique de survenue exceptionnelle, l'ALCAPA, est une pathologie qui doit être évoquée chez le nourrisson, en présence de signes d'insuffisance

cardiaque avec un aspect de nécrose en latéral. Le diagnostic positif est possible par l'échocardiographie. Le traitement chirurgical s'impose pour éviter la dysfonction ventriculaire avec une évolution spontanée fâcheuse vu le risque de fibrose endomyocardique.

REFERENCES

1. Solomon E. Levin, Raymond Dansky and Robin H. Kinsley. Origin of left coronary artery from right pulmonary artery co-existing with coarctation of the aorta. *Int J Cardiol* 1990;27:31-36.
2. Keith, J.D: the anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, *Brit. Heart J.* 21:149, 1959.
3. EL.Said GM, Ruzillo W, Williams R et al. Early and late results of saphenous vein graft or left coronary artery from pulmonary artery. *Circulation* 1973, 48:2.
4. Agatston AS, Chapman E, Hildner FJ et al. diagnosis of a right coronar artery-right atrial fistula using two dimensional and Doppler echocardiography. *Am J Cardiol* 1984, 54: 238.
5. H Laks, A Ardehali, P W.Grant, V Allada, L Calif. Aortic implantation of anomalous left coronary artery, an improved surgical approach. *The journal of Thoracic and cardiovascular Surgery* 1994;109:519-523.