

Naissance de la coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire révélée par une insuffisance cardiaque chez un nourrisson, à propos d'un cas au CNHU-HKM, Bénin.

Anomalous of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) revealed by heart failure in an infant, about a case at CNHU-HKM, Benin.

ADJAGBA PM¹, ADJADONHOUN S², GANDJI W^{1,3}, HOUNKPONOU M¹, SONOU A¹, MEWANOU S⁴, TCHABI Y¹, LALYA F⁵, HOUÉNASSI MD¹.

RESUME

Introduction : Le syndrome de Bland-White-Garland désigné par l'acronyme anglo-saxon ALCAPA (Anomalous of the left coronary artery from the pulmonary artery) correspond à une naissance de la coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire. C'est une malformation rare nécessitant une prise en charge chirurgicale rapide, peu décrite en Afrique où la prise en charge est en général non réalisable à cause de l'absence de centres de chirurgie cardiovasculaire. Le cas rapporté est intéressant pour son aspect didactique sur les plans diagnostique et thérapeutique.

Cas clinique : Un nourrisson de 3 mois hospitalisé pour insuffisance cardiaque a été diagnostiqué pour ALCAPA. La découverte d'une myocardiopathie dilatée hypokinétique et la présence d'un flux rétrograde de la coronaire gauche vers l'artère pulmonaire en diastole ont fait suspecter le diagnostic d'ALCAPA à l'écho-Doppler cardiaque. La mise en évidence d'une coronaire gauche naissant de l'artère pulmonaire à la tomодensitométrie(TDM) a confirmé le diagnostic. La réimplantation de la coronaire gauche a été faite sous circulation extra corporelle avec succès. L'évolution au quatrième mois postopératoire est bonne.

Conclusion : L'ALCAPA est une cardiopathie congénitale rare, responsable d'infarctus du myocarde se compliquant d'insuffisance cardiaque. L'imagerie à travers l'écho-Doppler et la TDM cardiaque permet de poser le diagnostic. Le pronostic post correction chirurgicale précoce est en général bon.

MOTS CLES

ALCAPA, Echo-Doppler cardiaque, TDM cardiaque, Chirurgie cardiaque pédiatrique, Afrique.

SUMMARY

Introduction: Bland-White-Garland syndrome, known by the acronym ALCAPA (Anomalous of the left coronary artery from the pulmonary artery), corresponds to the birth of the left coronary from the pulmonary artery. It is a rare malformation requiring rapid surgical management, little described in Africa where management is generally not feasible due to the absence of cardiovascular surgery centers. The case reported is interesting for its didactic aspect on the diagnostic and therapeutic level.

Case report: a 3-month-old infant hospitalized for heart failure was diagnosed with ALCAPA. The discovery of hypokinetic dilated cardiomyopathy and the presence of retrograde flow from the left coronary to the pulmonary artery led to the suspicion of ALCAPA the cardiac Doppler ultrasound. The detection of a left coronary artery emerging from the pulmonary artery on CT scan confirmed the diagnosis. The reimplantation of the left coronary was successfully done under extracorporeal circulation. The evolution in the fourth postoperative month is good.

Conclusion: ALCAPA is a rare congenital heart disease, responsible for myocardial infarction complicated by heart failure. Echocardiography helps in diagnosis. The prognosis after surgical correction is generally good.

KEY WORDS

ALCAPA, Echocardiography, CT scan, Pediatric cardiac surgery, Africa.

1. Clinique universitaire de cardiologie, CNHU-HKM, Cotonou, Université d'Abomey-Calavi (UAC), Bénin.
2. Clinique universitaire d'imagerie médicale et de radiodiagnostic, CNHU-HKM, Cotonou, Université d'Abomey-Calavi (UAC), Bénin.
3. Chirurgie thoracique et cardiovasculaire, Clinique Universitaire de Chirurgie Viscérale A, CNHU-HKM, Cotonou, Université d'Abomey-Calavi (UAC), Bénin.
4. Clinique Universitaire d'Anesthésie-Réanimation, CNHU-HKM, Cotonou, Université d'Abomey-Calavi (UAC), Bénin
5. Clinique de Pédiatrie et de Génétique Médicale, CNHU-HKM, Cotonou, Université d'Abomey-Calavi (UAC), Bénin.

INTRODUCTION

L'ALCAPA (Anomalous of the left coronary artery from the pulmonary artery) ou syndrome de Bland-White-Garland décrit pour la première fois par Brooks en 1886, correspond à une anomalie de naissance de la coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire. Il s'agit d'une malformation cardiaque rare. Son incidence est de 1 pour 300.000 naissances vivantes conformément aux données du "Toronto Heart Registry" [1]. Elle représente 0.5% des cardiopathies congénitales [1, 2]. Elle est associée à un pronostic très péjoratif lié à l'ischémie myocardique et à la défaillance ventriculaire gauche. La mortalité est élevée en l'absence de correction chirurgicale dans la première année de vie, et seuls 10 à 15% atteignent l'âge adulte [3]. L'imagerie participe au diagnostic positif, permet de rechercher des complications, et doit être réalisée précocement.

OBSERVATION

Il s'agit d'un nourrisson de 3 mois de sexe masculin né à terme, admis aux soins intensifs pédiatriques pour détresse respiratoire survenue à l'âge de 1 mois de vie.

Les antécédents physiologiques étaient sans particularité avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine.

Il pesait 4,6kg pour une taille de 60 cm. La saturation pulsée en oxygène était de 99% en air ambiant.

L'examen physique retrouvait des signes d'insuffisance cardiaque avec tachycardie, un

Adresse pour correspondance :

Dr Adjagba Philippe
10 BP 259 Cotonou
Tél : +22997243282
Email : dotoup@yahoo.fr

bruit de galop gauche, une détresse respiratoire (fréquence respiratoire à 58 cycles/minute), des râles sibilants diffus aux deux champs pulmonaires et un souffle systolique 3/6 au foyer mitral.

La radiographie thoracique retrouvait une cardiomégalie avec un indice cardiothoracique (ICT) à 0,66 et un syndrome alvéolo-interstitiel.

L'électrocardiogramme (figure 1) : le rythme cardiaque était sinusal avec une déviation axiale gauche à -25 degrés, une surcharge ventriculaire gauche, une ischémie sous-épicaire en septo-apico-latéral avec des ondes Q larges et profondes.

L'échocardiographie Doppler (figure 2) mettait en évidence une myocardiopathie dilatée (Zscore du diamètre télédiastolique du ventricule à +6,73 selon parameter Z) hypokinétique avec fraction de raccourcissement à 17% et une dyskinésie septale. On retrouvait une hyperéchogénicité des piliers de la valve mitrale témoignant d'une fibroélastose avec une insuffisance mitrale grade 3/4. La coronaire droite dilatée naissait du sinus de Valsalva droit. La coronaire gauche naissait du tronc de l'artère pulmonaire avec un flux bleu en Doppler couleur vers l'artère pulmonaire en diastole.

La tomodensitométrie cardiaque (figure 3) confirmait le diagnostic d'ALCAPA en montrant la naissance de la coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire et une pneumopathie alvéolaire.

TRAITEMENT ET ÉVOLUTION

Le nourrisson a été transféré sur vol commercial régulier, en position assise sur sa mère sous accompagnement médical vers l'hôpital Marie Lannelongue (France) après 7

jours d'hospitalisation au CNHU-HKM de Cotonou sous traitement fait de: furosémide (2 mg/kgpar voie intraveineuse en deux prises), acide acétylsalicylique (5mg/kgper os en une prise) et Captopril (2 mg/kg per os en deux prises). L'évolution sous ce traitement a été marquée par une régression partielle de la détresse respiratoire et des râles sibilants diffus des champs pulmonaires, permettant ainsi le transfert médical.

Il bénéficia avec succès, un mois après le diagnostic, de la réimplantation de la coronaire gauche (CG) par sternotomie médiane verticale sous circulation extra corporelle et cardioplégie au sang hyperpotassique. La durée de la circulation extra corporelle était de 125 mn, celle du clampage aortique de 76 mn et celle de la reperfusion de 38 mn. Les suites opératoires ont été simples.

L'évolution à 4 mois après la chirurgie réparatrice était bonne au plan clinique avec la disparition complète des signes d'insuffisance cardiaque, une reprise d'une croissance adéquate et au plan paraclinique avec une amélioration de la fonction ventriculaire gauche (fraction de raccourcissement à 34%),une régression de la dilatation cavitaire gauche avec un Z score du diamètre télédiastolique du ventricule à +4,6 selon parameter Z contre +6,73 au diagnostic. Une insuffisance mitrale résiduelle de grade 2/4 était notée à l'échocardiographie Döppler (Figure 4).

DISCUSSION

L'ALCAPA ou syndrome de Bland-White-Garland a une incidence de 1 pour 300.000 naissances vivantes et représente 0.5% des cardiopathies congénitales [1, 2]. Il s'agit le plus souvent d'une cardiopathie isolée comme dans le cas clinique, mais peut s'associer dans 5% des cas à d'autres malformations cardiaques comme la communication intra-auriculaire, la communication interventriculaire et la coarctation de l'aorte [4].

Ce cas clinique de diagnostic d'ALCAPA chez un nourrisson met en exergue les éléments suivants :

- les particularités diagnostiques de l'ALCAPA,
- les particularités thérapeutiques dans un contexte d'inaccessibilité locale de la chirurgie cardiaque.

La présentation clinique néonatale tardive de l'ALCAPA est la plus commune avec 90% de décès avant la première année de vie dans les formes non traitées [3]. Cette présentation néonatale tardive est justifiée par la physiopathologie particulière de l'ALCAPA qui est asymptomatique en période fœtale et néonatale précoce. En effet, pendant cette période la pression artérielle pulmonaire est égale à la pression systémique, favorisant un flux antérograde dans la coronaire gauche (CG) anormalement née de l'artère pulmonaire et dans la coronaire droite normale (CD) [5]. Peu de temps après la naissance, lorsque la pression artérielle pulmonaire diminue, le débit dans la CG diminue puis s'inverse, ce qui entraîne une ischémie myocardique et un infarctus du myocarde. Ainsi l'infarctus du myocarde et ses complications notamment la défaillance cardiaque sont les modes de révélation de la forme infantile d'ALCAPA [6, 7, 8, 9].

Chez ce nourrisson, la manifestation clinique principale était l'insuffisance cardiaque. En l'absence d'autres moyens notamment paracliniques, porter le diagnostic d'ALCAPA n'aurait été évident au regard des multiples causes de l'insuffisance cardiaque dans cette population [10]. L'insuffisance cardiaque néonatale est un mode de révélation non spécifique pour poser le diagnostic d'ALCAPA. Les symptômes les plus importants, sont cependant, intimement associés à l'apparition de l'insuffisance cardiaque et comprennent : dyspnée, tachycardie, respiration sifflante, toux et parfois cyanose secondaire. La dyspnée et l'augmentation de la fréquence respiratoire surviennent dans tous les cas à un moment donné de la maladie [1]. D'autres modes de révélation ont été rapportés dans la littérature comme, la détresse respiratoire isolée, la fibrillation ventriculaire [8, 11].

La radiographie thoracique chez ce nourrisson a mis en évidence une cardiomégalie et un œdème alvéolo-interstitiel confirmant l'insuffisance cardiaque. Ces anomalies

radiologiques sont aussi non spécifiques de l'ALCAPA.

Devant une insuffisance cardiaque néonatale, les anomalies électrocardiographiques notamment la présence d'onde Q en D1 et aVL et V5-V6 comme rapportées par plusieurs auteurs, [1,6-9] sont fortement suggestives du diagnostic d'ALCAPA. La présence d'onde Q de nécrose dans les dérivations D1 et aVL sur l'ECG est très caractéristique de l'ALCAPA car elle n'est jamais vue chez l'enfant en dehors de ce contexte [12]. Ainsi le faisceau de données cliniques, radiologiques et électrocardiographiques permet d'évoquer le diagnostic d'ALCAPA à travers leurs particularités. Même dans un contexte, où les explorations paracliniques sont peu accessibles comme c'est le cas dans certains pays africains, la radiographie thoracique et l'ECG sont souvent disponibles et doivent être réalisés pour orienter la demande d'investigations plus poussées.

C'est l'échocardiographie Döppler qui a apporté chez ce nourrisson l'élément majeur de suspicion diagnostique. Il est essentiel au diagnostic et met en évidence une myocardiopathie dilatée hypokinétique [7, 8, 13,14]. L'absence de naissance de la CG du sinus de Valsalva gauche, la dilatation de la coronaire droite et la présence d'un flux rétrograde de la CG vers l'artère pulmonaire sont les éléments de certitude diagnostique échocardiographique [7, 8, 13, 14]. Cependant, en raison de l'absence de résolution latérale de l'échocardiographie, moins de 50 % des patients atteints d'ALCAPA peuvent être diagnostiqués par échocardiographie bidimensionnelle [15]. Dans ces cas le diagnostic de l'ALCAPA doit être évoqué devant les signes indirects : absence de coronaire gauche dans le sinus aortique gauche, dilatation de la coronaire droite, sens anormal et ascendant du flux dans les artères septales au Döppler couleur et flux rétrograde dans l'interventriculaire antérieur [12].

Chez le nourrisson, il est rare que l'on ait recours à d'autres techniques d'imagerie pour confirmer le diagnostic d'ALCAPA. La tomодensitométrie cardiaque, l'angiographie coronaire et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) sont les autres explorations paracliniques pour confirmer le diagnostic d'ALCAPA [16, 17]. Ces modalités d'imagerie permettent également de faire le bilan des complications. Seul le scanner cardiaque est disponible au Bénin.

La réimplantation de la CG sur l'aorte est l'une des modalités de correction chirurgicale de l'ALCAPA avec un meilleur pronostic post-opératoire. Il s'agit de la méthode la plus simple et la plus efficace [18]. L'insuffisance mitrale est souvent très améliorée, parfois même guérie par la réimplantation de la CG dans l'aorte (80 % des cas). La récupération d'une bonne fonction ventriculaire gauche est fréquente si la chirurgie est réalisée précocement.

La mortalité post-opératoire est estimée à 11.5% [19] contre une mortalité élevée à 90% en l'absence de correction chirurgicale dans la première année de vie [3]. Dans ce cas clinique, la chirurgie cardiaque n'était pas accessible localement, le nourrisson a dû être transféré en France pour subir cette intervention. Il s'agit du cas de la plupart des pays africains où la chirurgie cardiaque n'est pas disponible et où l'accès à une assurance maladie reste limité privant de fait les patients d'une prise en charge chirurgicale.

CONCLUSION

L'ALCAPA est une malformation cardiaque congénitale rare responsable d'infarctus du myocarde et d'insuffisance cardiaque. L'ECG et l'écho-Döppler cardiaque font fortement évoquer le diagnostic confirmé par la TDM cardiaque. Le pronostic après correction chirurgicale est en général bon après une prise en charge précoce.

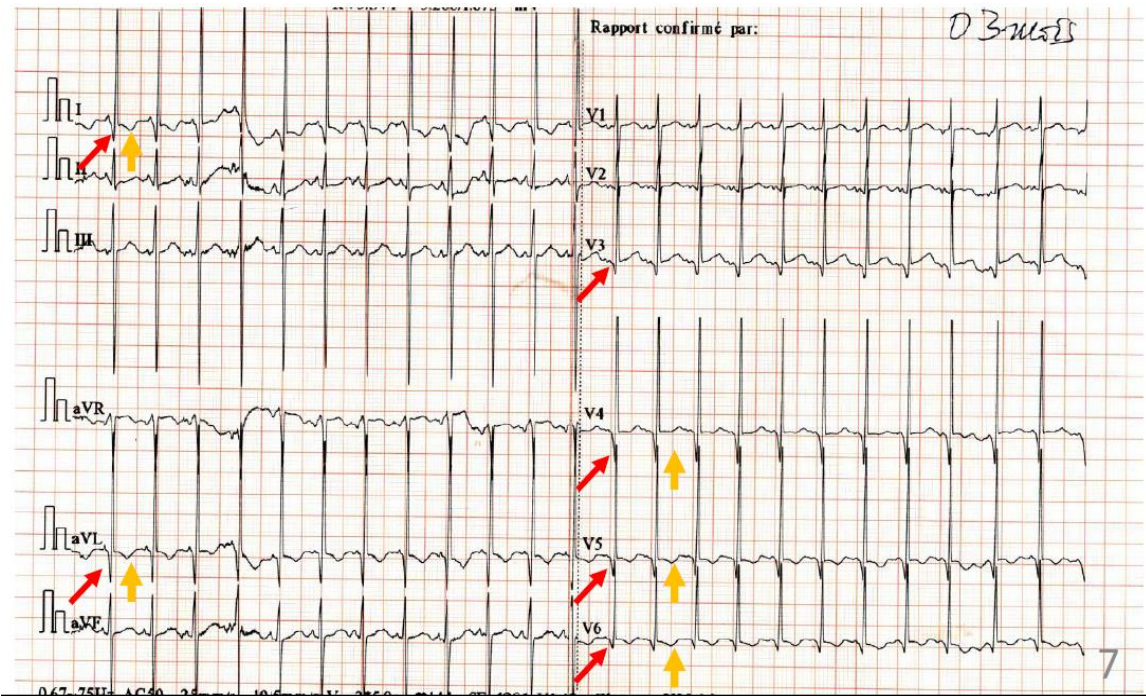


Figure 1 : Electrocardiogramme : Rythme sinusal à 144 bpm, surcharge ventriculaire gauche, déviation axiale gauche (axe -25 degrés), onde Q large et profonde en septo-apico-latéral (flèches rouges) avec ischémie sous épicaudique dans le même territoire (flèches jaunes).

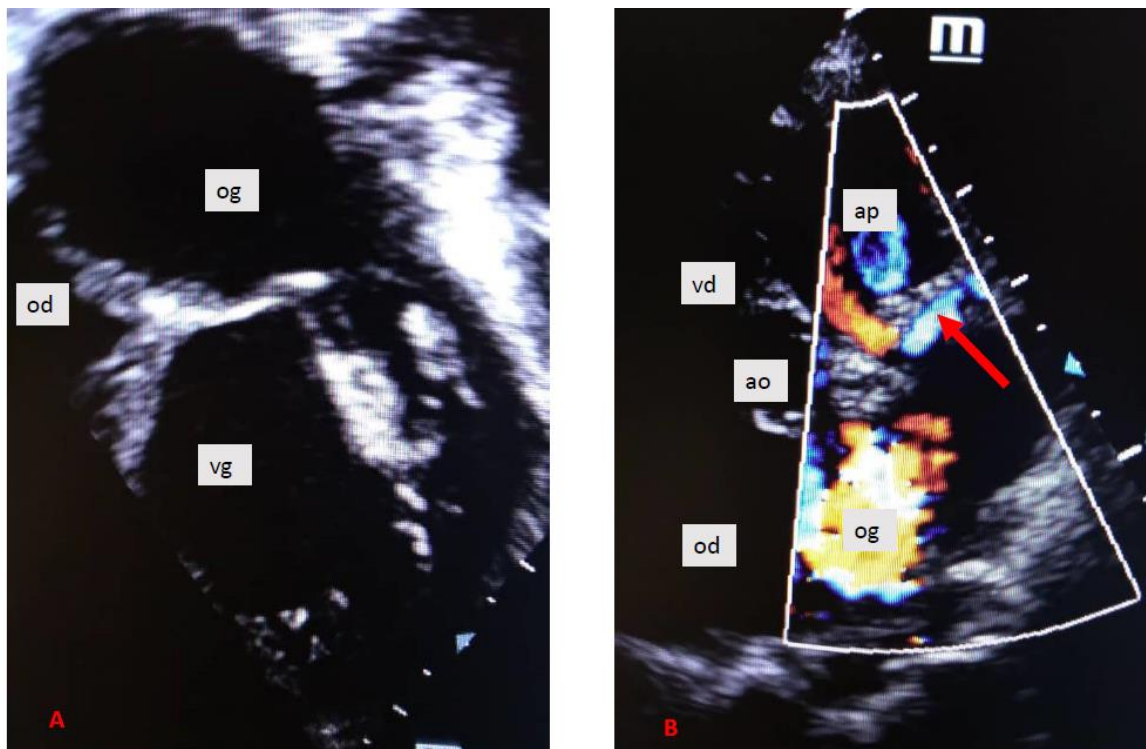


Figure 2 : Echocardiographie Döppler, incidence apicale, mode bidimensionnel (A), incidence court axe, mode couleur (B). og (oreillette gauche); vg (ventricule gauche); od (oreillette droite); vd (ventricule droite); ao (aorte); ap (artère pulmonaire). Présence d'un flux bleu coronaire gauche vers l'ap en diastole témoignant d'une ALCAPA (flèche rouge).

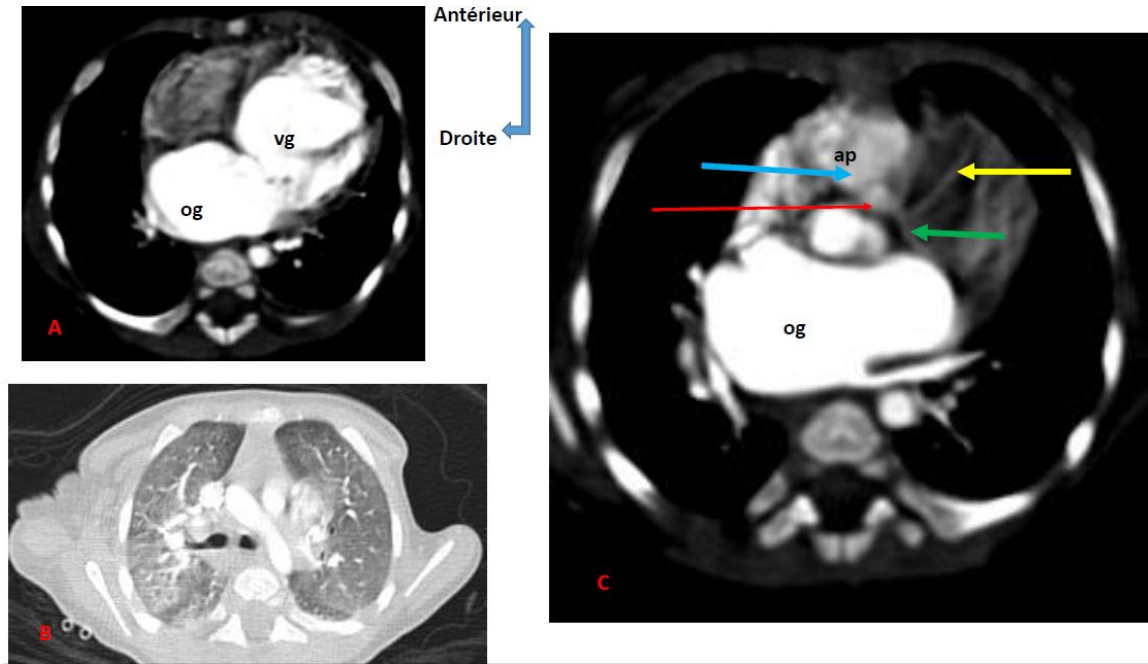


Figure 3 : Tomodensitométrie cardiaque en coupe axiale. og (oreillette gauche); vg (ventricule gauche; ap (artère pulmonaire). Dilatation de l'og et du vg (image A et image C). Infiltrat alvéolo-interstitiel bilatéral et diffuse témoignant d'un œdème pulmonaire (image B). Coronaire gauche (flèche rouge) naissant de l'ap (flèche bleue) et donnant l'interventriculaire antérieure (flèche jaune) et la circonflexe (flèche verte).

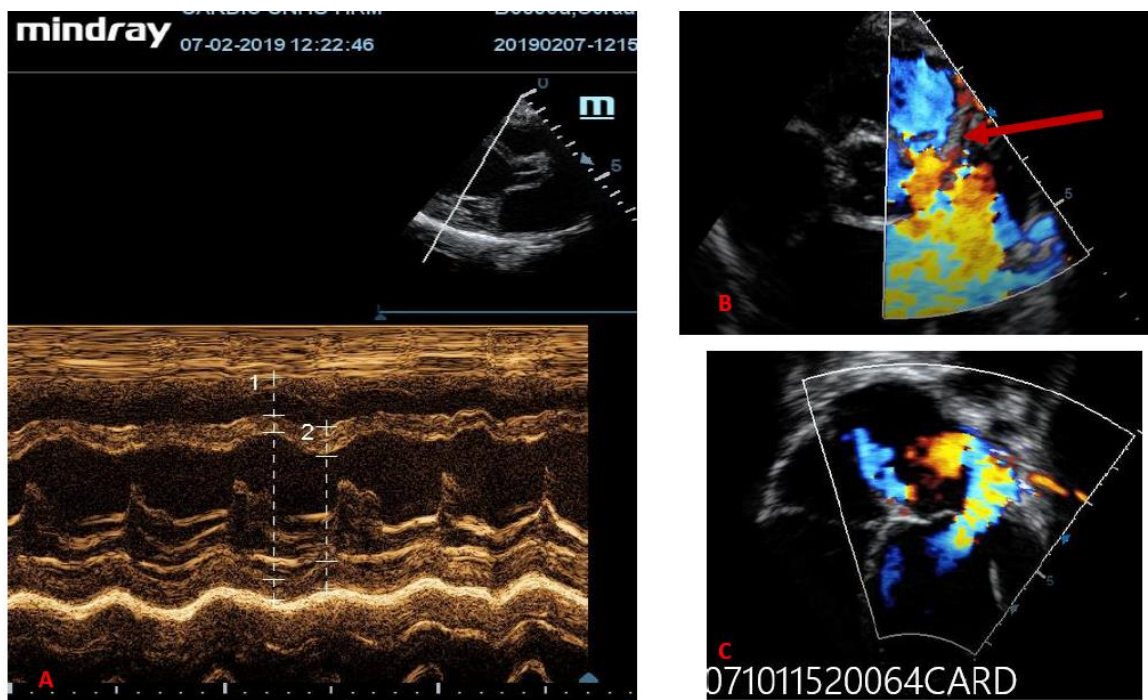


Figure 4 : EchocardiographieDöppler post opératoire. Incidence parasternale long axe en mode TM (image A). Incidence parasternale court axe (image B) montrant une coronaire gauche implantée au niveau du sinus de valsalva gauche avec un flux antérograde (flèche rouge). Incidence apicale 4 cavités (image C) montrant une insuffisance mitrale grade 2/4.

REFERENCES

1. Keith JD. The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Br Heart J*. 1959;21(2):149-61.
2. Perloff JK. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. In Perloff JK (ed): *The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease*. 5th ed. WB Saunders Co, Philadelphia, 2003, pp. 546-561.
3. Wesselhoeft H, Fawcett JS, Johnson AL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Its clinical spectrum, pathology, and pathophysiology, based on a review of 140 cases with seven further cases. *Circulation*. 1968;38(2):403-25.
4. Takimura CK, Nakamoto A, Hotta VT, Campos MF, Malamo M, Otsubo R. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: report of an adult case. *Arg Bras Cardiol*. 2002;78:309-14.
5. Schwerzmann M, Salehian O, Elliot T, Merchant N, Siu SC, Webb GD. Images in cardiovascular medicine: anomalous origin of the left coronary artery from the main pulmonary artery in adults— coronary collateralization at its best. *Circulation*. 2004;110:e511-e513.
6. Trabelsi Sahnoun I, Abid L, Abid D, Triki F, Sahnoun M, Krichene S et al. La naissance anormale du tronc coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire : étiologie de défaillance cardiaque chez le nourrisson. *J. I. M. Sfax*. 2008; 15(16):23 - 5.
7. Leye M, Aw F, Sawadogo A, Diame MH, Dioum M, Affangla DA et al. The Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery (ALCAPA) in Senegal. *International Journal of Cardiovascular and Thoracic Surgery*. 2017; 3(2): 9-13.
8. Özdemir R, Karadeniz C, Demirpençe S, Doksöz Ö, Yozgat Y, Meşe T. A rare cause of respiratory distress in the emergency department: anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Pediatr Emerg Care*. 2015;31(5):357-9.
9. Peña E, Nguyen ET, Merchant N, Dennie C. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease. *Radiographics*. 2009;29(2):553-65.
10. Masarone D, Valente F, Rubino M, Vastarella R, Gravino R, Rea A, et al. Pediatric Heart Failure: A Practical Guide to Diagnosis and Management. *Pediatr Neonatol*. 2017;58(4):303-12.
11. Walker TC, Renno MS, Parra DA, Guthrie SO. Neonatal ventricular fibrillation and an elusive ALCAPA: things are not always as they seem. *BMJ Case Rep*. 2016 Mar 31;2016.
12. Raimondi F, Bonnet D. Anomalies congénitales des artères coronaires. *Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle*. 2016;97(2) : 195-203.
13. Gribaa R, Slim M, Ben Salem H, Neffati E, Boughzela E. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery presenting as dilated cardiomyopathy: a case report. *J Med Case Rep*. 2014;8:170.
14. Silverman NH. Echocardiographic presentation of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Cardiol Young*. 2015;25(8):1512-23.
15. Chang RR, Allada V. Electrocardiographic and echocardiographic features that distinguish anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery from idiopathic dilated cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol*. 2001;22:3-10.
16. Heermann P, Heindel W, Schülke C. Coronary Artery Anomalies: Diagnosis and Classification based on Cardiac CT and MRI (CMR) - from ALCAPA to Anomalies of Termination. *Rofo*. 2017;189(1):29-38.
17. Santos AC, Martins D, Anjos R, Saraiva C. Bland-White-Garland syndrome on coronary CT angiography. *BMJ Case Rep*. 2018;2018.
18. Laks H, Ardehali A, Grant PW, Allada V. Aortic implantation of anomalous left coronary artery. An improved surgical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;109(3):519-23.
19. Gao Y, Zhang J, Huang GY, Liang XC, Jia B, Ma XJ. Surgical Outcomes of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery in Children: An Echocardiography Follow-up. *Chin Med J (Engl)*. 2017;130(19):2333-38.