

Prise en charge de l'anomalie de naissance de la coronaire gauche

Le point de vue du cardiopédiatre

ALCAPA

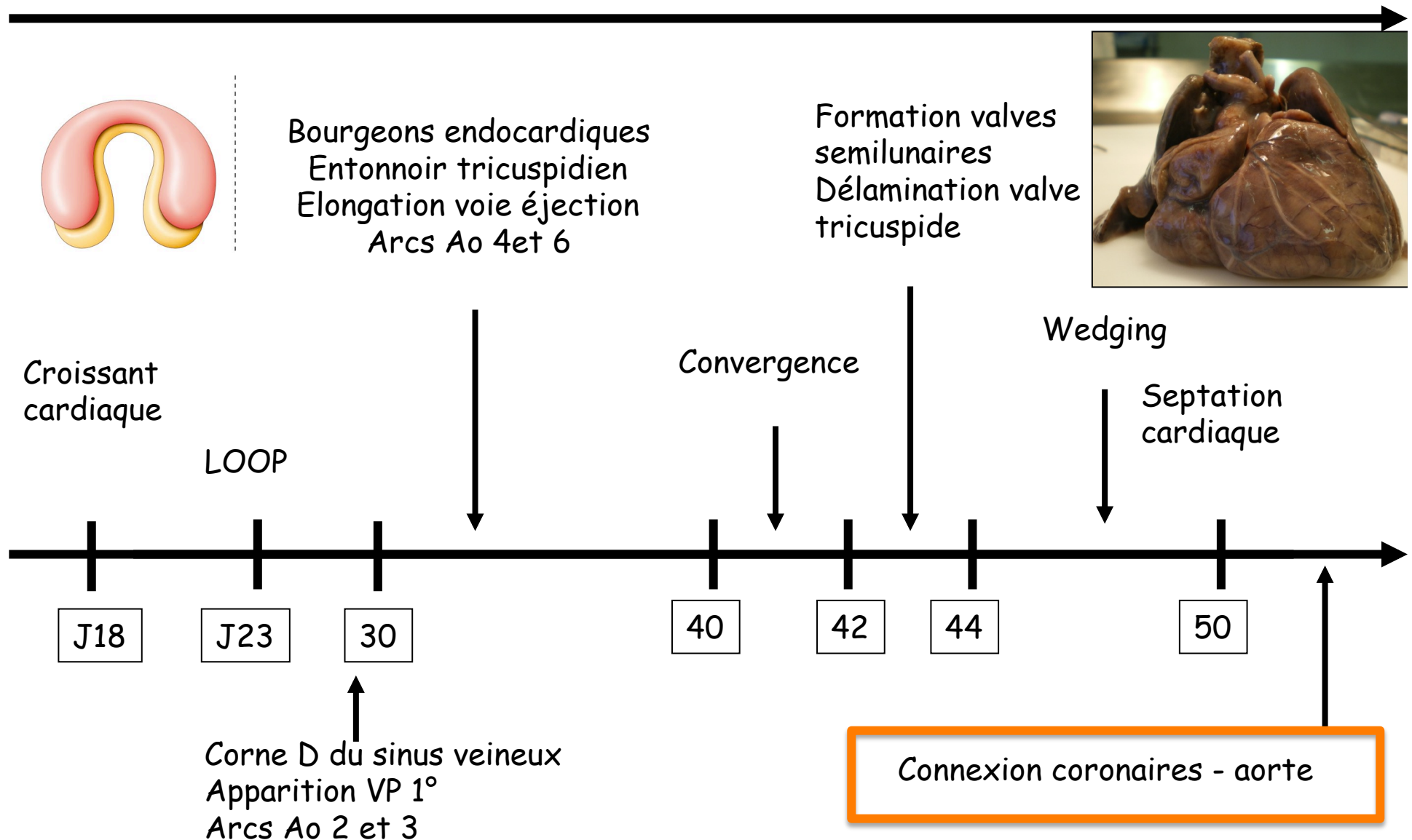
Abnormal Left Coronary Artery **into** Pulmonary Artery



Dr Daniela Laux
UE3C-Paris et M3C-CCML

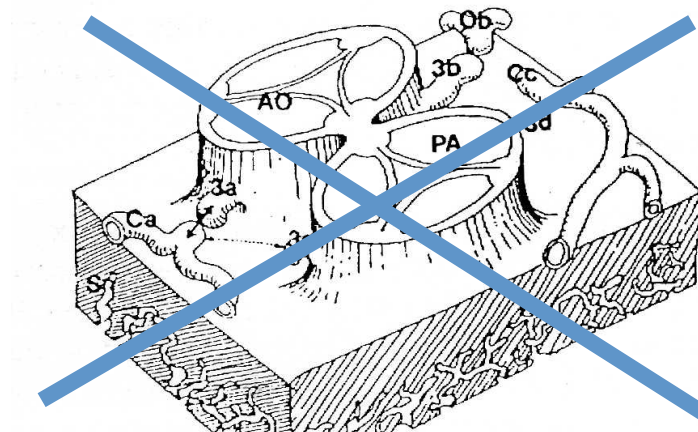


Repères chronologiques



Embryologie

Les artères coronaires ne naissent pas de l'aorte (notion ancienne de bourgeons coronaires)

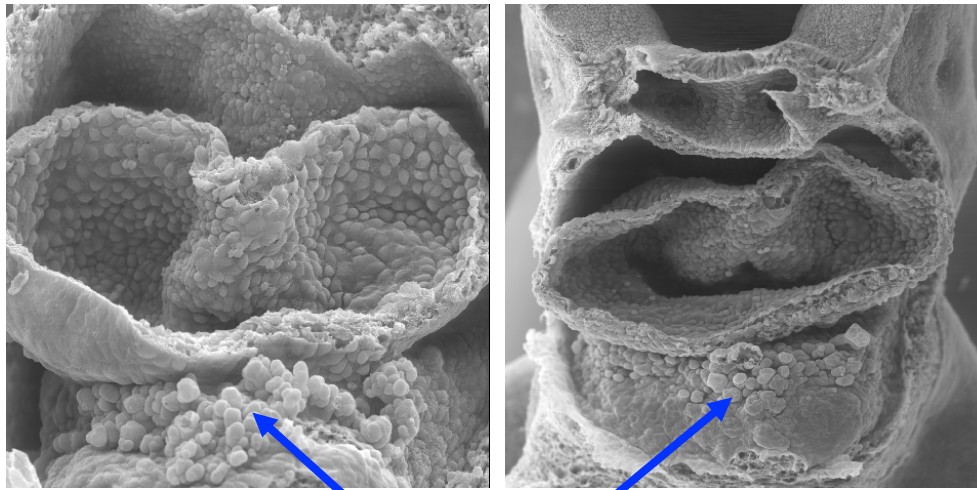


...mais se connectent à l'aorte



Origine: proépicarde ou pôle veineux?

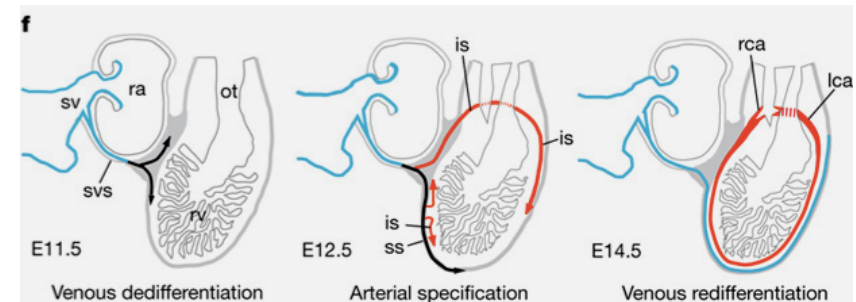
Wada AM et al. Arterioscler Thromb Vasc Biol 2003



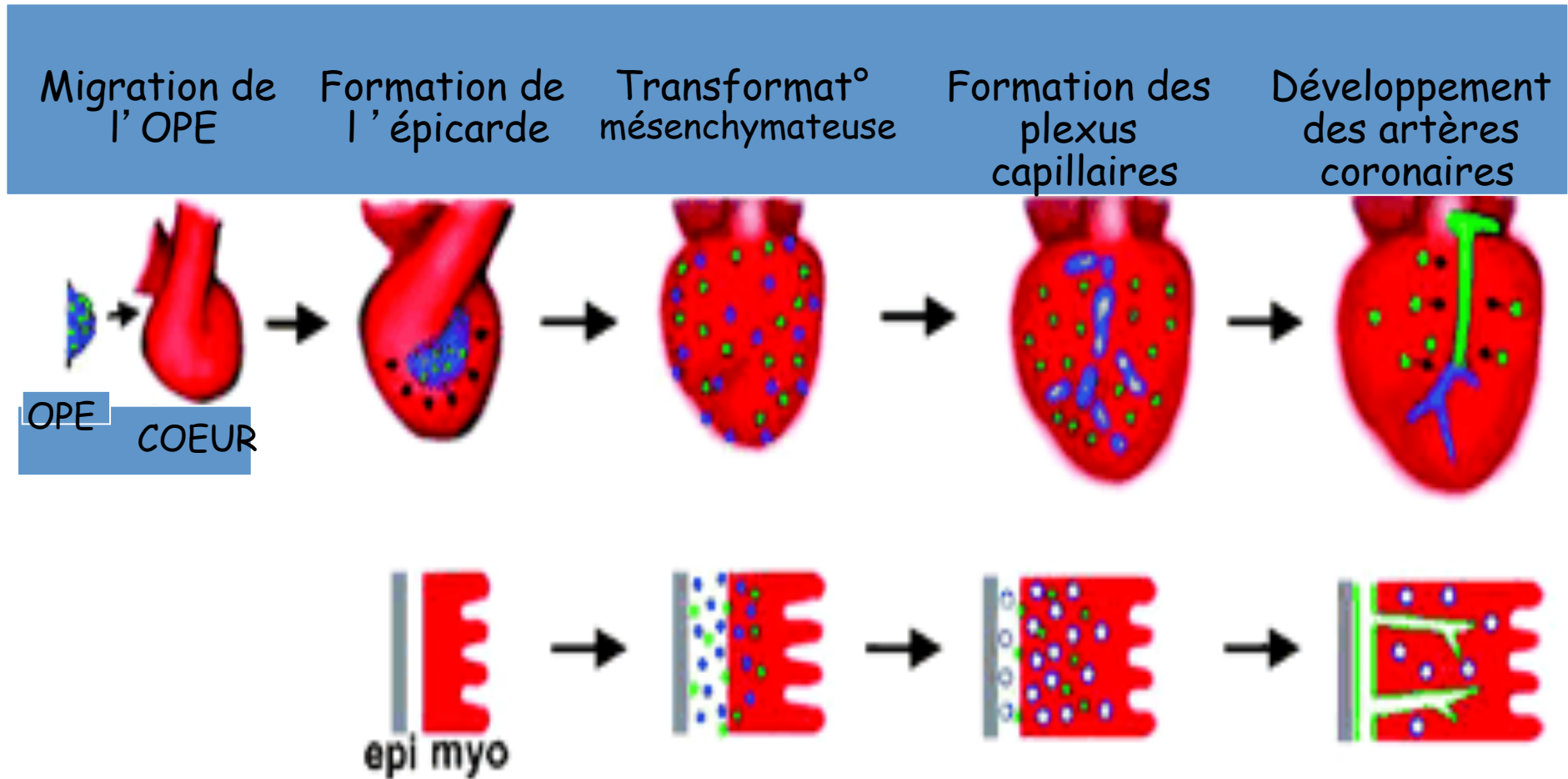
PEO



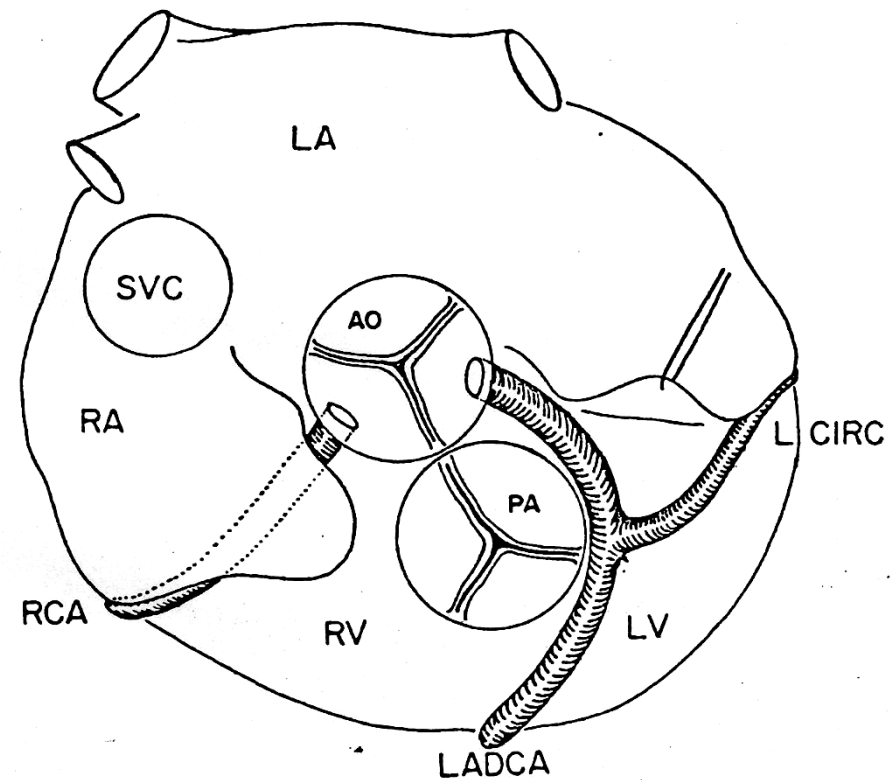
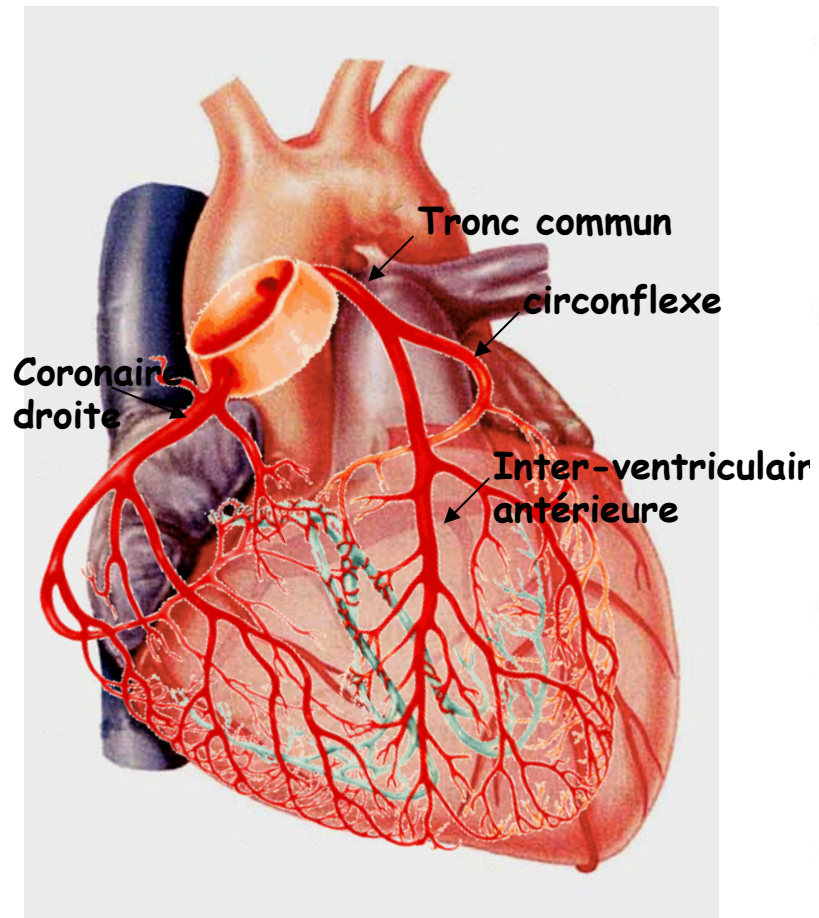
Red-Horse K et al. Nature 2010



Développement des coronaires



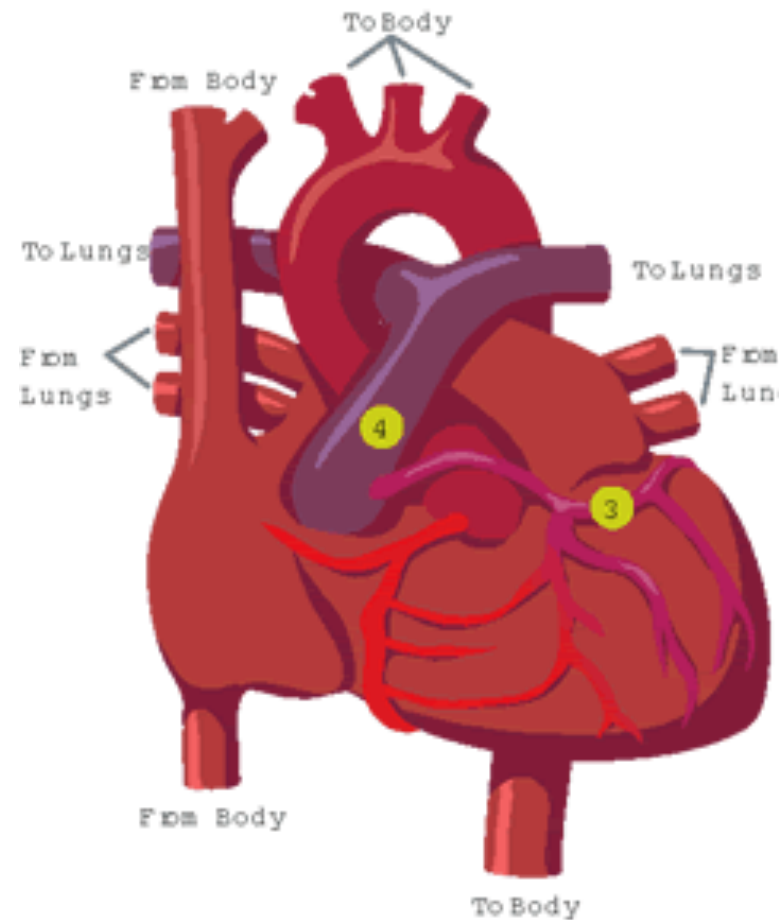
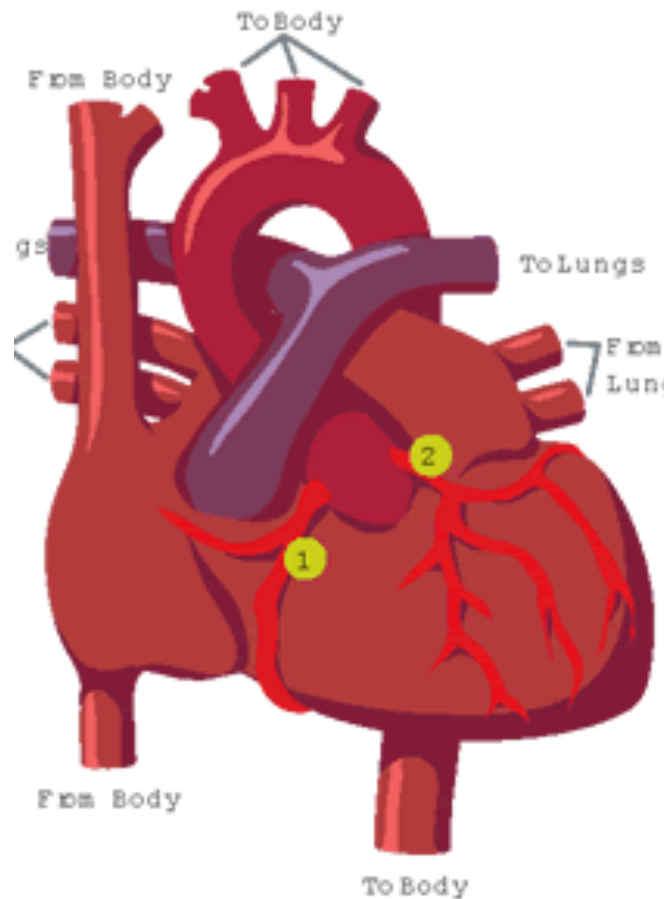
Formation des coronaires



ALCAPA - anatomie et incidence

- 1/300 000 naissance vivantes
- 0,25-0,5% des cardiopathies congénitales

Cowles et al. 2007



Anomalous Left Coronary Artery Connected to the Pulmonary Artery Associated With Other Cardiac Defects: A Difficult Joint Diagnosis

Laux et al. 2014 Ped Cardiol

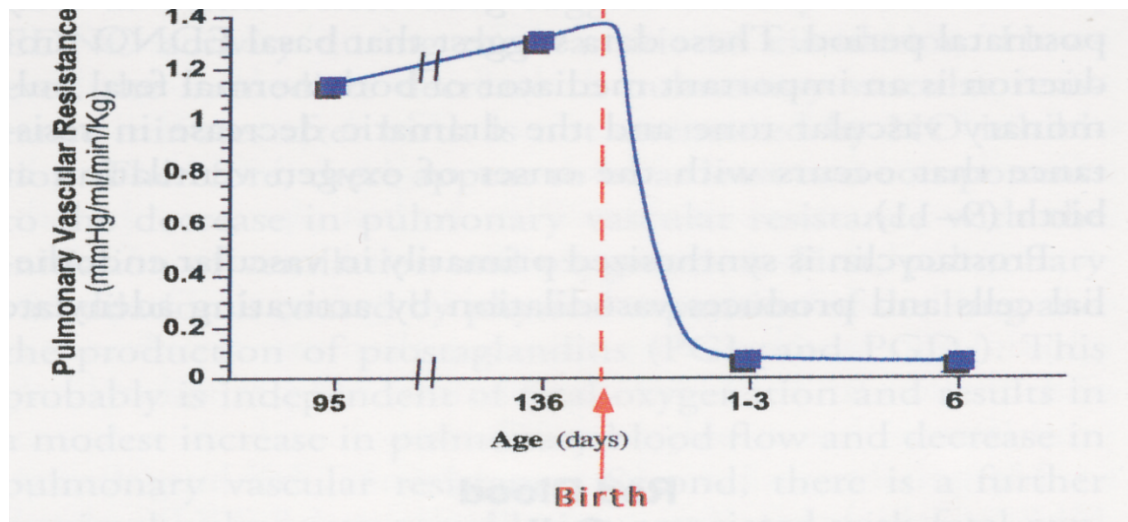
Table 1 Overview of all the anatomic cardiac and extracardiac features of anomalous left coronary artery connected to the pulmonary artery (ALCAPA) and the associated cardiovascular defects

Case	LCA anomaly	Associated congenital heart disease	Extracardiac anomalies
1	ALCAPA	Aortic coarctation	Coloboma, external genital anomaly
2	ICAPA	Aortic coarctation, hypoplastic horizontal aortic arch, muscular VSD	
3	ALCAPA/RPA	Aortic coarctation, tubular hypoplastic aortic arch, malaligned VSD	
4	ALCAPA/RPA	Aortic coarctation, muscular VSDs, ASD ostium secundum type	
5	ALCAPA	Aortic coarctation, bicuspid aortic valve	
6	ALCAPA	ToF	Goldenhar syndrome
7	ALCAPA	ToF, dextrocardia, scimitar syndrome Right aberrant subclavian artery	Severe right lung hypoplasia Cleft palate, facial dysmorphism
8	ALCAPA	ToF with pulmonary atresia, aberrant right subclavian artery Persisting left superior caval vein to coronary sinus	
9	ALCAPA	Divided left atrium, partial anomalous pulmonary venous return of entire right lung Stenosis of both left pulmonary veins	
10	ALCAPA	Right aortic arch	
11	ALCAPA	Congenital mitral valve insufficiency Prolapse of anterior mitral valve leaflet and hypoplastic posterior leaflet	
12	ICAPA	HLHS with aortic atresia and mitral atresia	

LCA left coronary artery, *ICAPA* infundibular coronary artery branch connected to the pulmonary artery, *VSD* ventricular septal defect, *RPA* right pulmonary artery, *ToF* tetralogy of Fallot, *ASD* atrial septal defect, *HLHS* hypoplastic left heart syndrome

Physiopathologie

- Perfusion anténatale assurée (Re et O₂ identiques dans Ao et AP)
- Perfusion postnatale coronaire maintenue pendant quelques semaines en raison des résistances pulmonaires encore un peu élevées (mais baisse de la saturation en O₂)



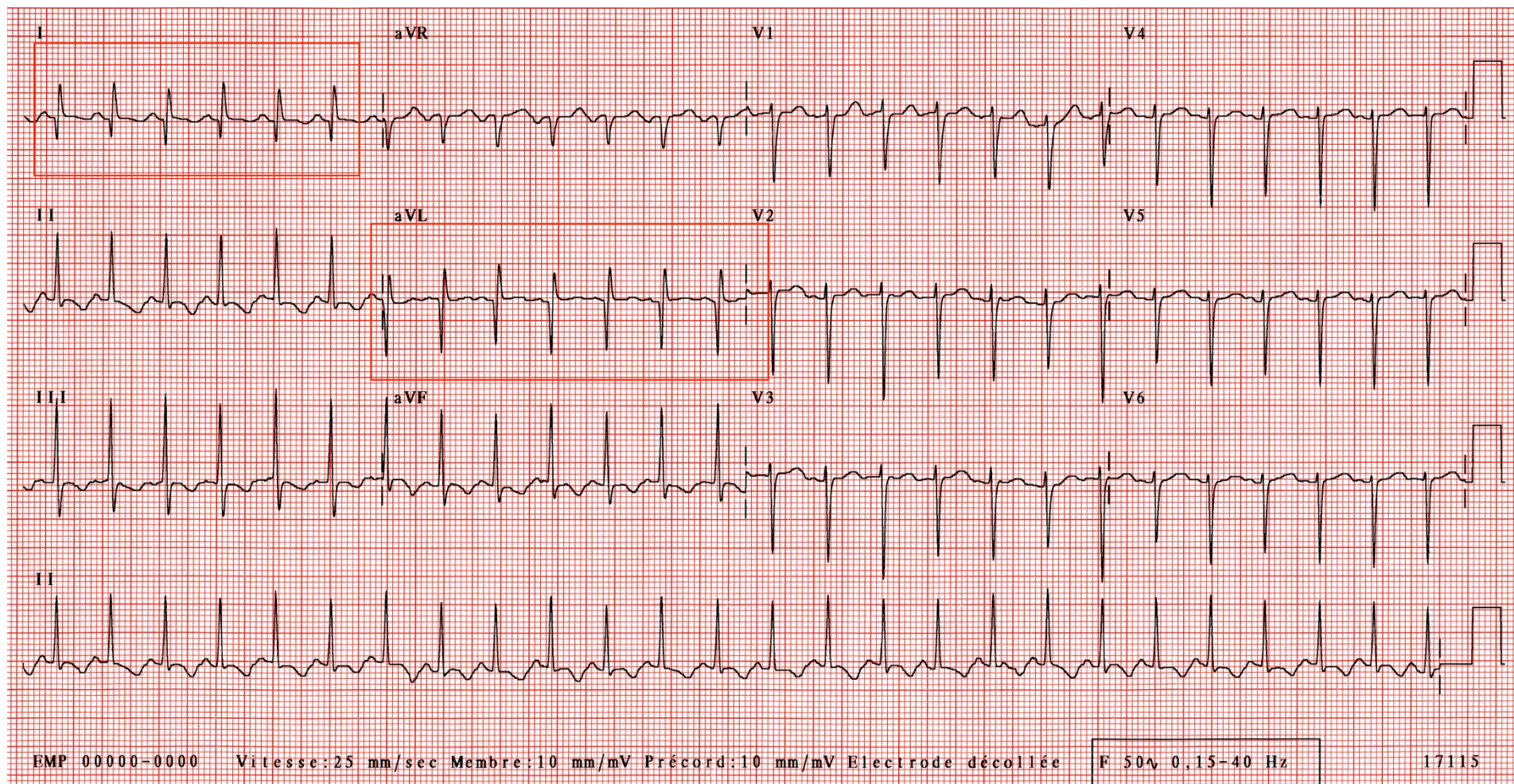
- Défaut de perfusion coronaire après quelques semaines (RVP très basses) entraînant un « infarctus » antéro-latéral
- Développement d'une circulation collatérale à contre-courant avec revascularisation de la coronaire gauche par la coronaire droite

Diagnostic des formes classiques

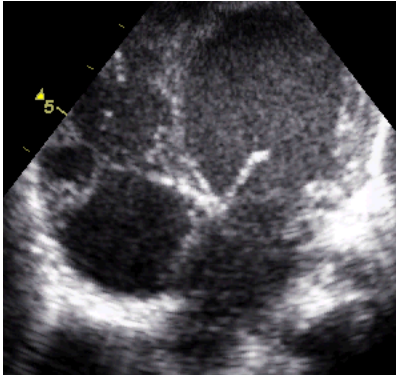
- Période de latence de quelques semaines à quelques mois
- Tableau d'insuffisance cardiaque variable
- **Consultation aux urgences**
 - Difficultés alimentaires, polypnée, sueurs
 - Collapsus
 - Syncope
 - Douleur angineuse parfois retrouvée à l'interrogatoire (cri et pâleur aux biberons)
 - Galop, souffle d'IM
 - Troponine: peut être normale!!

**Face à une cardiomégalie:
toujours faire un ECG**





Onde Q large et profonde de nécrose en D1, AVL
Rabotage de l'onde R dans toutes les précordiales
Troubles de la repolarisation dans les précordiales
Attention au BBG masquant les ondes Q à gauche

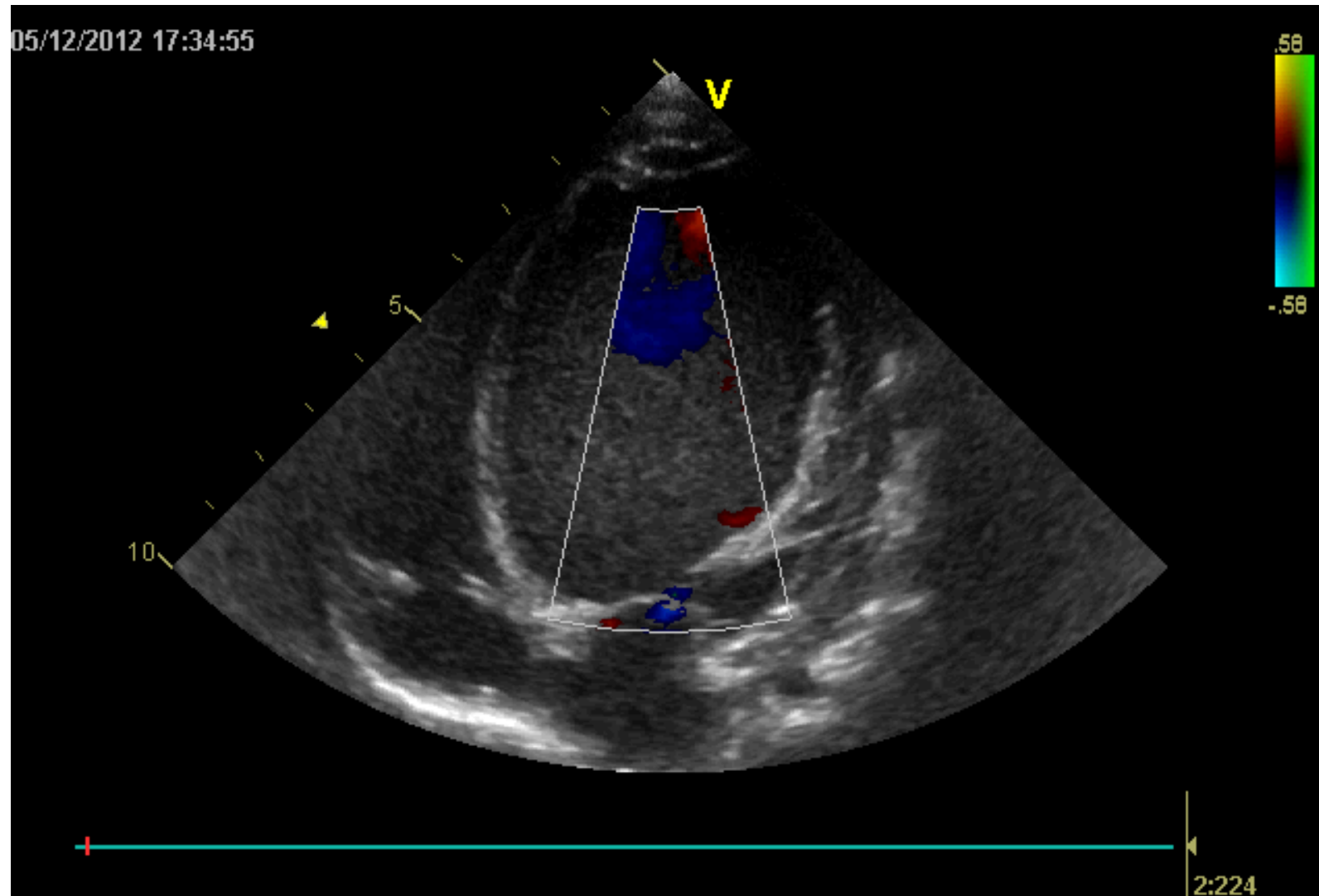


Echocardiographie

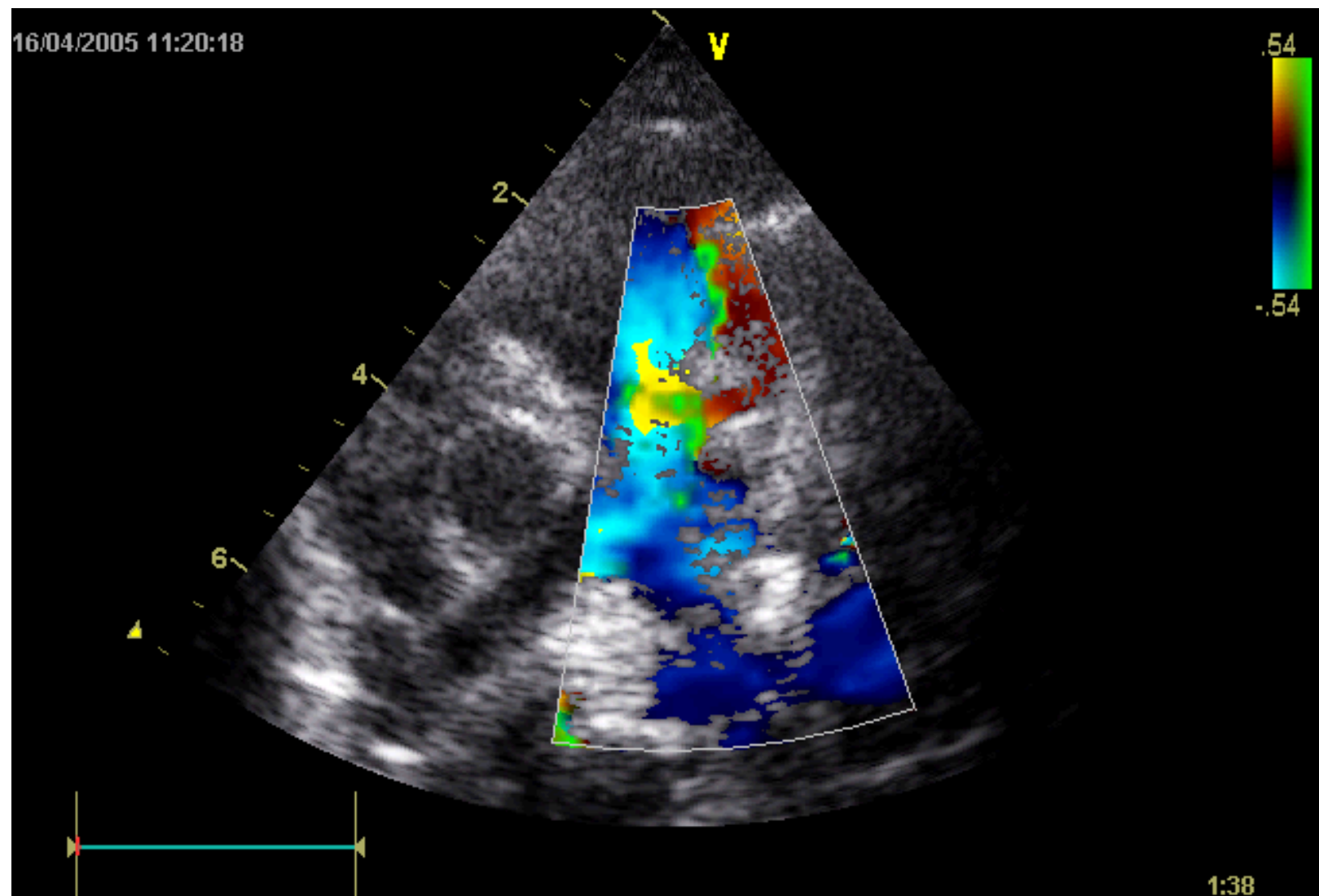


- Cardiomyopathie dilatée à parois minces et brillantes
- Fraction de raccourcissement effondrée, le plus souvent, avec VG dilaté (mesurer la taille du VGTD plutôt que FR)
- Paroi antéro-septale fine et brillante
- Piliers de la valve mitral brillants
- Insuffisance mitrale par ischémie des piliers
- Vision difficile de l'artère coronaire gauche dans l'AP avec flux diastolique ascendant dans l'AP
- Dilatation de la coronaire droite++++ (très bon signe)
- Si diagnostic difficile: scanner coronaire
- **Anomalie associée:** CoA, CIV, fenêtre aorto-pulmonaire

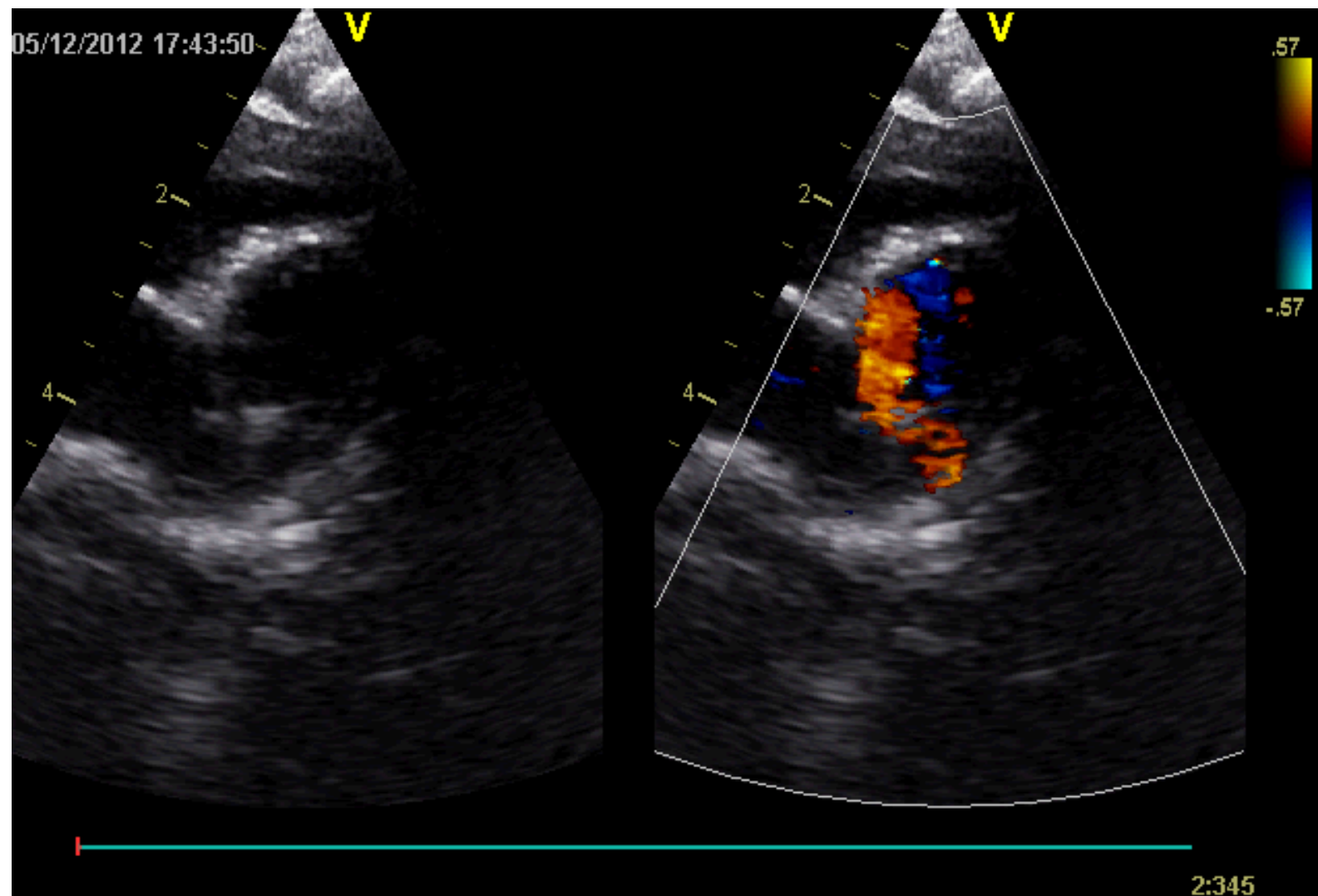
Echographie



Echographie



Echographie



3D3
Ex: 5655
Se: 2 +c
Volume Rendering No cut

PSR

IT
Y
6
6

DFOV 17.6cm
STND Ph:75% (No Filt.)

R
A
I



L
P
S

No VOI
kv 100
mA Mod.
Rot 0.35s/CH 8.8mm/rot
0.6mm 0.22:1 /0.6sp
Tilt: 0.0
10:43:19 AM
W = 4095 L = 2048

AIL

Diagnostic différentiel devant une cardiomyopathie dilatée hypokinétique sans ALCAPA

- Obstacles gauches
 - CoA (pouls, gradient tensionnel)
 - Sténose Aortique (auscultation SS, échographie)
- Atrésie ou sténose de l'ostium gauche (aortographie non selective)
- Myocardite (HDLM, tropo, IRM)
- CMD rythmique (ECG, holter)
- CMD métabolique (ATCD perso et familiaux, bilan métabolique)
- CMD toxique (interrogatoire)
- CMD sans cause

Traitement

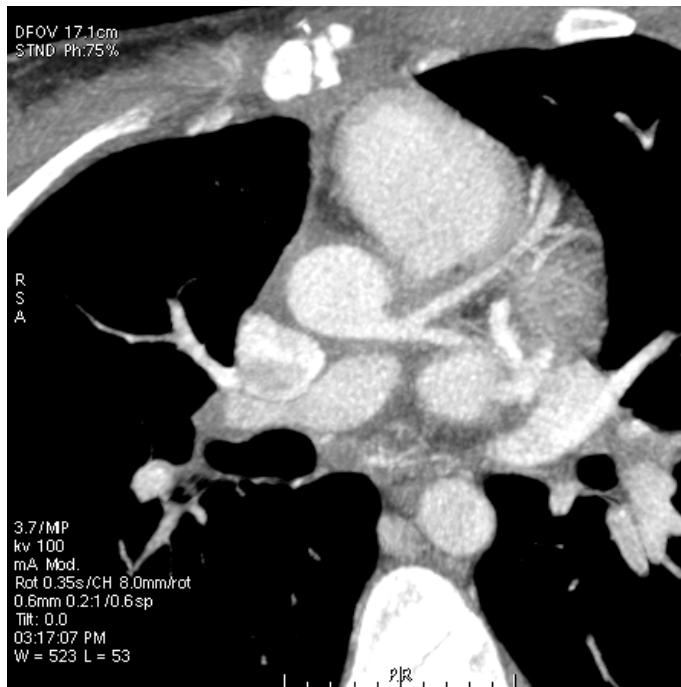
- **Insuffisance cardiaque aigue**
 - Diurétiques, IEC
 - Soutien nutritionnel
 - Ventilation non invasive ou invasive si besoin
 - Amines ssi nécessaire
- **Rapidement, il faut appeler le chirurgien**

Evolution

- **Décès en absence de diagnostic ou possible récupération** (forme de l' enfance, adolescence ou adulte)
- **Evolution après la chirurgie**
 - Reprise pondérale
 - Normalisation de l' ECG (repousse des ondes R et disparition onde Q)
 - Récupération de la fonction VG en un an, le plus souvent
 - Régression possible de l' IM
 - IM résiduelle par ischémie des piliers avec prolapsus
 - Plastie mitrale parfois nécessaire
 - Cardiomyopathie dilatée séquellaire...
- **Traitement de l' insuffisance cardiaque chronique après la sortie**
 - Nutrition +++++ (NEDC si besoin), fer et foldine
 - IEC, Aldactone, Béta-bloquant
 - Synagis de septembre à mars si moins de un an

Suivi

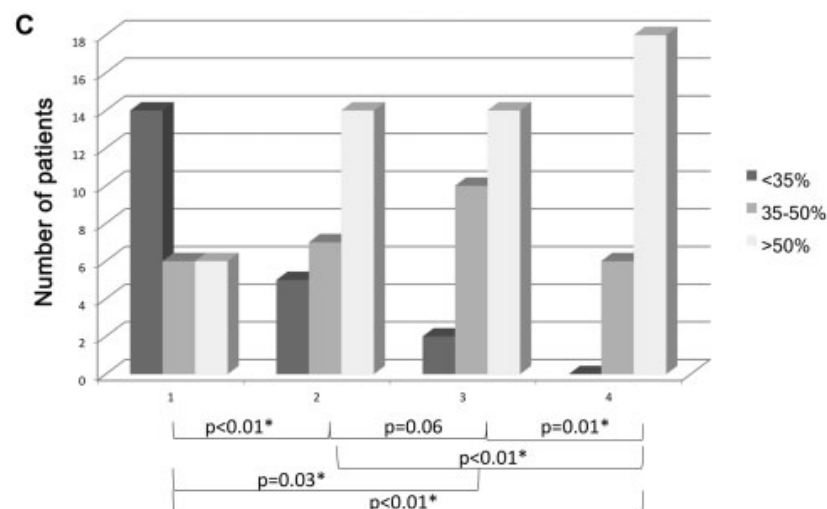
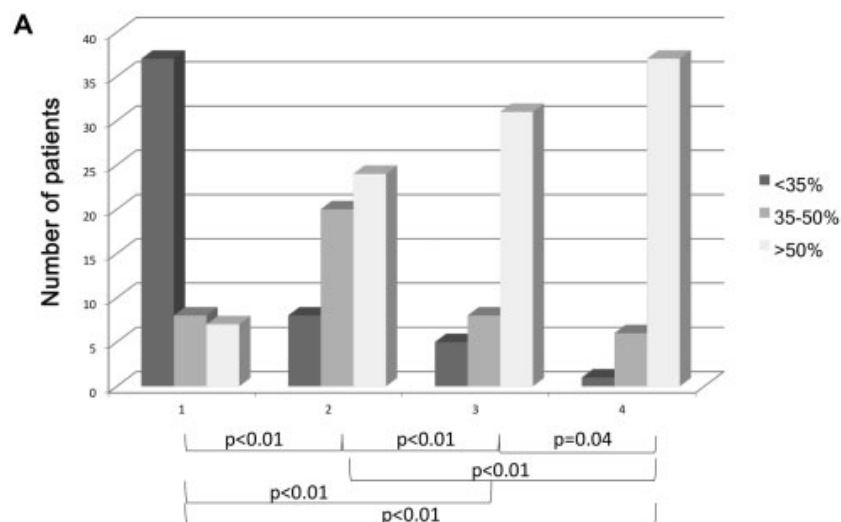
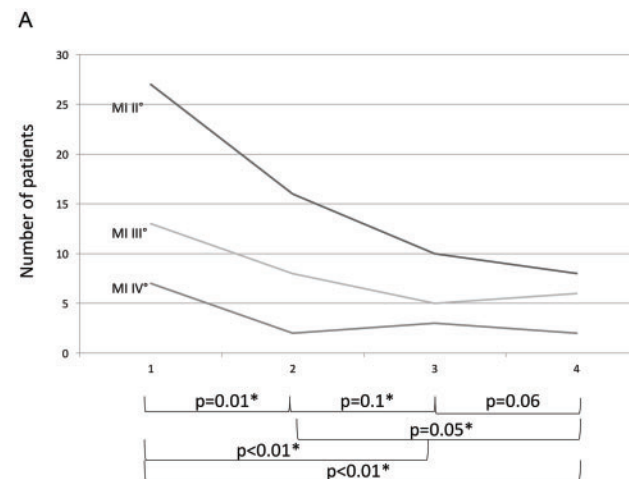
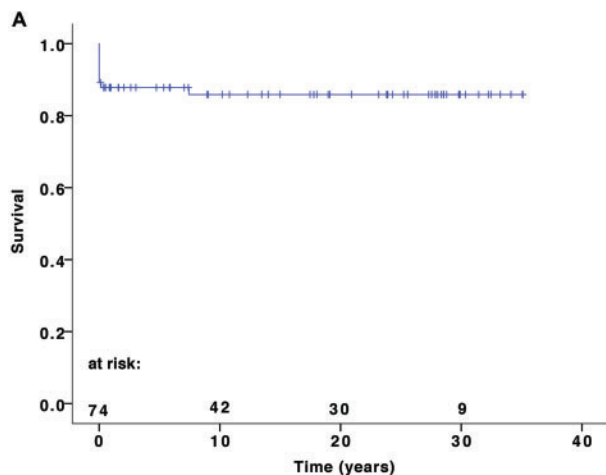
- Scanner coronaire à un an pour contrôle systématique
- Plus tôt si aucune récupération ou aggravation...
- Coronarographie si besoin (attention si sténose)



Long-term outcome after anomalous left coronary artery from the pulmonary artery repair: a 40-year single-centre experience

Rüdiger Lange^{a,b}, Julie Cleuziou^a, Markus Krane^{a,b}, Peter Ewert^c, Jelena Pabst von Ohain^a, Elisabeth Beran^a and Keti Vitanova^{a,*}

N = 78
1977-2015



Anomalous Origin of the Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery Presenting in Adulthood: a French Nationwide Retrospective Study

Le Berre et al. 2017 Sem Thoc Cardiovasc Surg

N = 11
1980-2014

Table 1. Patients Characteristics at Diagnosis

Patient	Gender	Age at Diagnosis (y)	Symptoms	NYHA Class	LVEF (%)
1	F	67	Chest pain/Palpitations (AF)/HF	ID	33
2	F	47	Palpitations (VT)	II	44
3	F	41	Palpitations (VF)	II	40
4	M	33	Chest pain	II	62
5	M	70	Chest pain/Palpitations (AF, VT)/HF/syncope	IV	30
6	M	36	Chest pain Palpitations (AF)	II	60
7	M	25	HF	IV	42
8	F	27	Chest pain	ID	60
9	M	16	Chest pain/Palpitations (JT)	IV	69
10	F	25	Chest pain	II	55
11	F	31	Chest pain/Palpitations (AF)	II	57
All patients	F: 64%	38 ± 17	Chest pain: 73% Palpitations: 64% Heart failure: 36% Syncope: 9%	II: 55% III-IV: 27% (ID: 18%)	50 ± 13

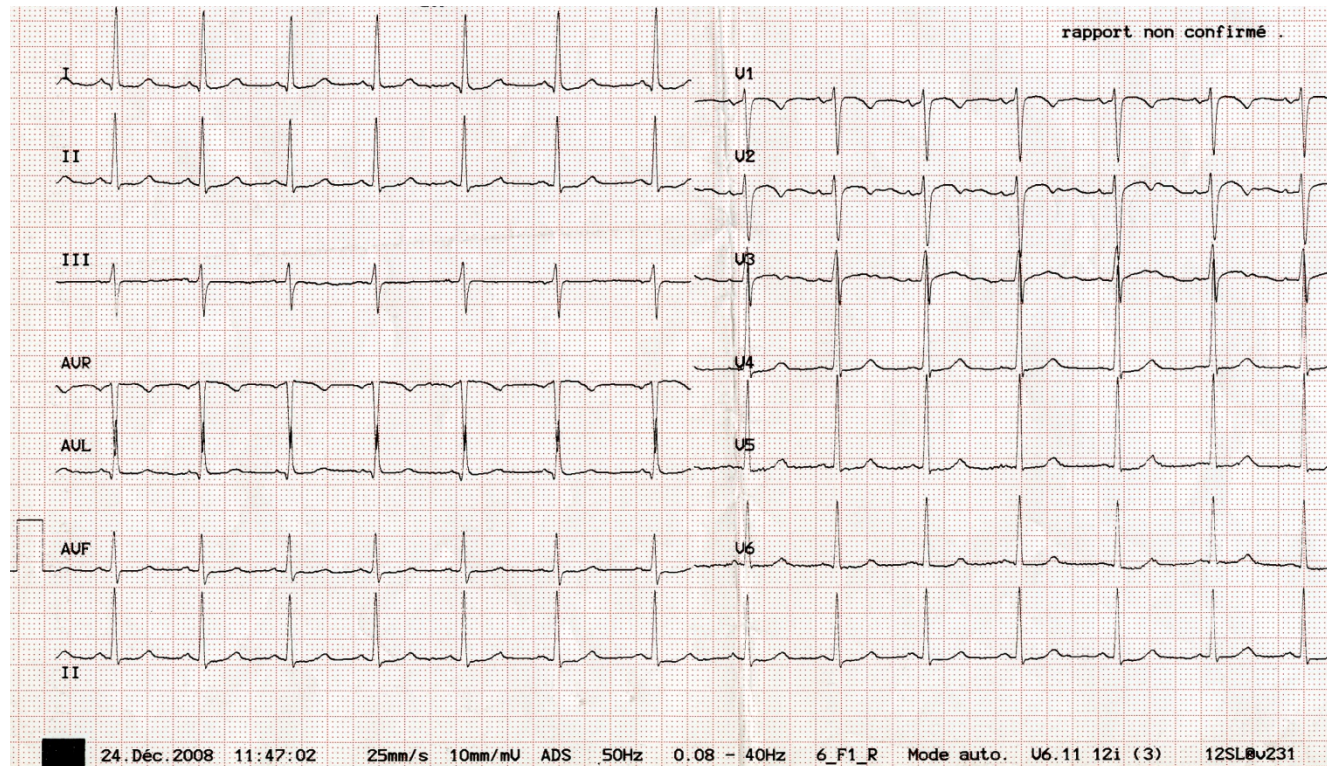
Table 2. Patients Characteristics After Surgery

Patient	Time From Diagnosis to Surgery (d)	EuroSCORE	Surgery Procedure	Complications of Surgery	NYHA Class at Last Visit	LVEF at Last Visit	Follow-up Period (mo)
1	18	8	P + CABG	CS + HF + RF + dialysis	II	50	126
2	44	20	R	RF	II	61	168
3	14	20	P + CABG	CS + RF	II	60	72
4	180	5	R	O	I	55	30
5	No surgery				IV	38	18
6	ID	4.6	P + CABG(V)	O	I	50	NA
7	395	1	CABG	O	II	45	288
8	ID	6	R	Additional surgery*	I	60	NA
9	ID	6	R	O	I	76	13
10	32	3	R	O	I	55	2
11	2	6	R	O	I	54	11
All patients	32 [2:395]	8 ± 7			I-II: 91% III-IV: 9%	55 ± 10	2.5 y [2.2:24]

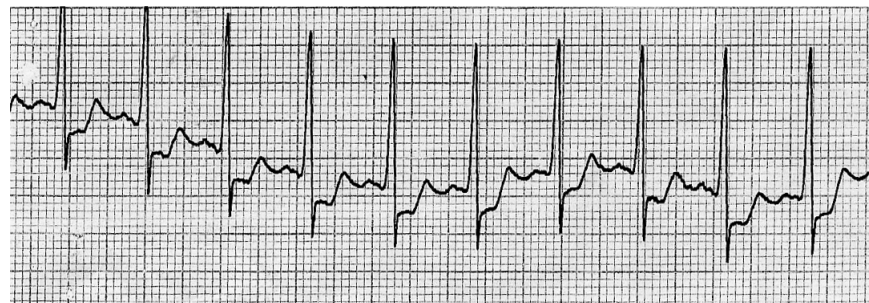
Diagnostic des formes « pièges »

- Laurie, née le 13/11/95
- Aucun antécédent personnel
- ETT normale à 4 ans pour souffle
- Douleur thoracique rétro-sternale constrictive à l'effort depuis deux ans avec blockpnée, sans dyspnée ni orthopnée, ni syncope, ni palpitation
- Majoration récente des douleurs (sport+++)
- Epreuve d'effort au centre de l'asthme!!

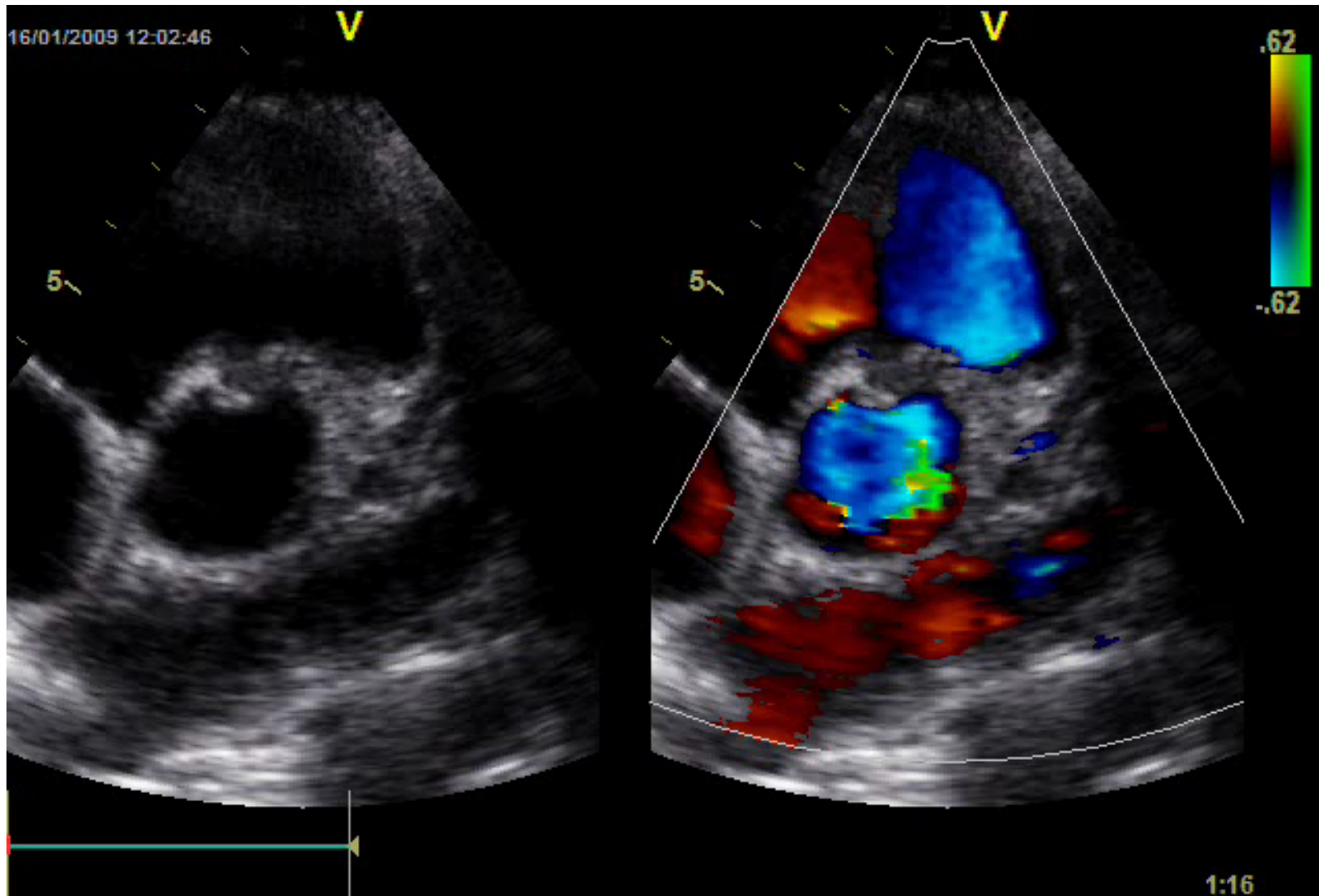
ECG de surface et EE



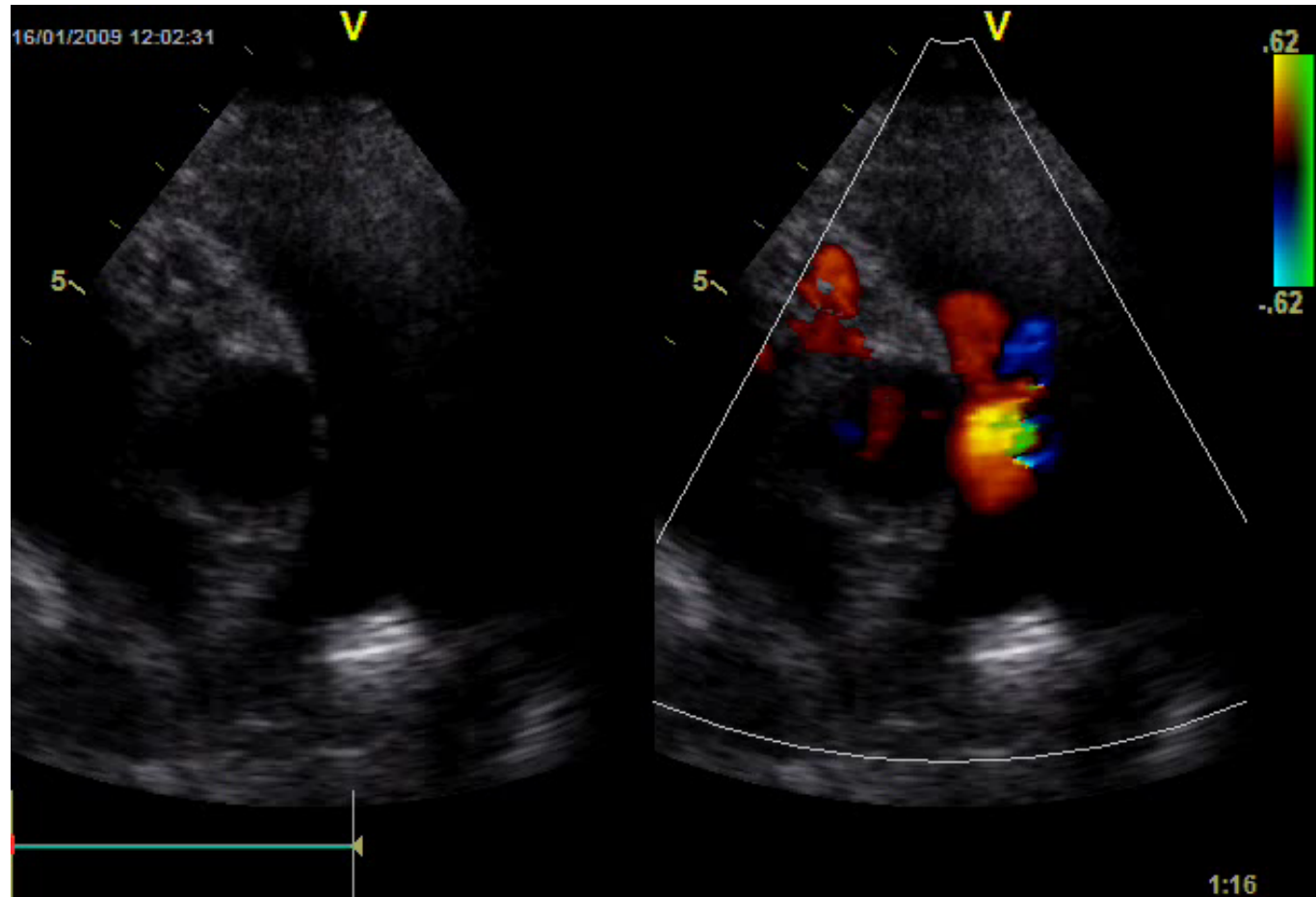
V4



Echographie avec VG normal!!



Echographie



ALCAPA avec sténose de l'ostium gauche

Rôle de la sténose de l'ostium gauche dans la bonne tolérance :
évite le vol diastolique dans l'AP?

Scanner coronaire



CD très dilatée et la CG sténosée dans l' AP (gicleur)

Piège numéro 2

Lucie née le 4/12/2002

Echographie pour souffle

Fonction VG normal, coronaire gauche bien vue et flux
« bizarre » dans l' AP



ARCAPA

Diagnostic?

