

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

Le point de vue du cardiopédiatre

## ALCAPA

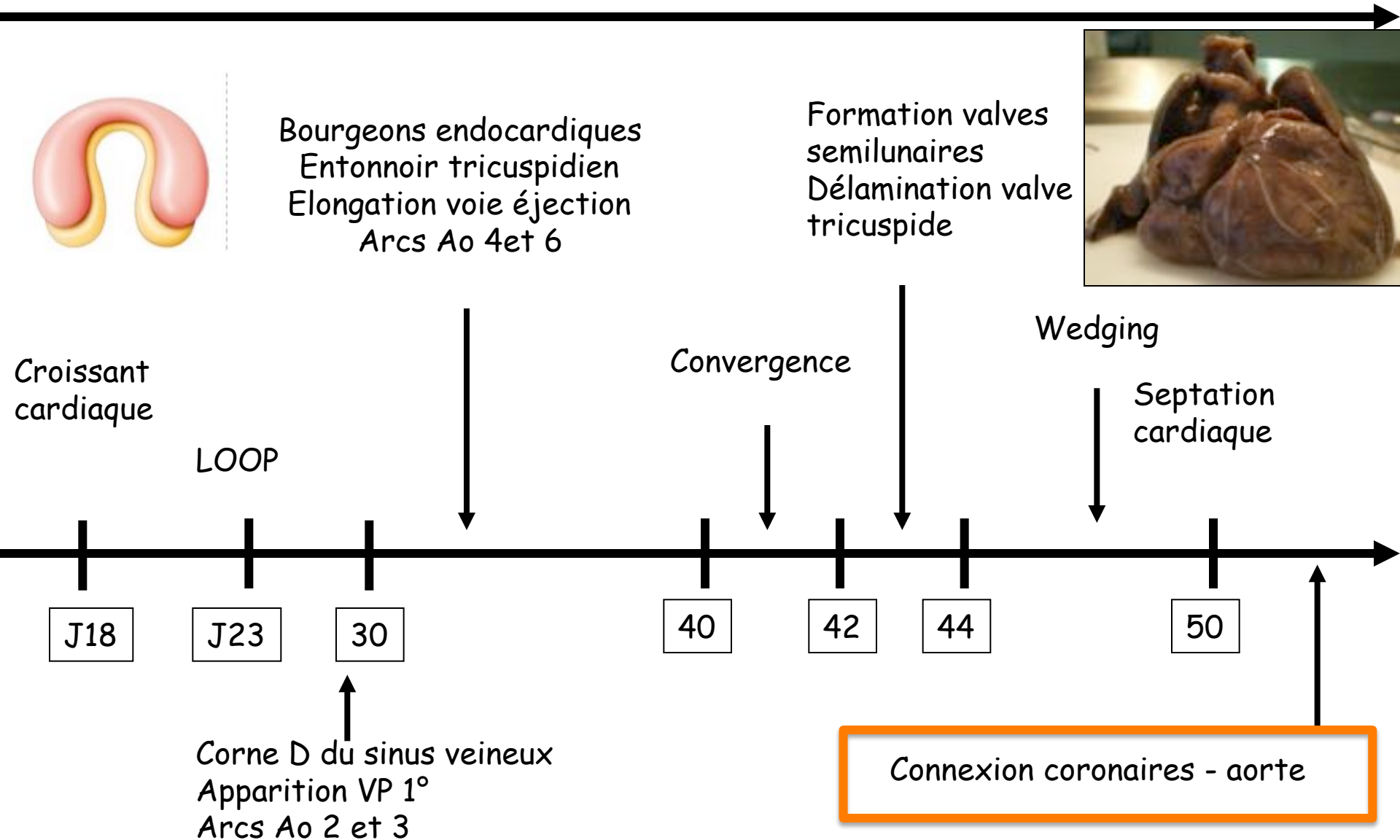
Abnormal Left Coronary Artery **into** Pulmonary Artery



Dr Daniela Laux  
UE3C-Paris et M3C-CCML

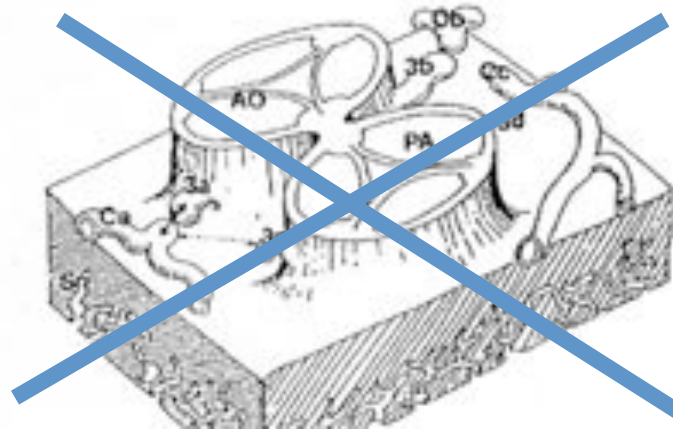


# Repères chronologiques



# Embryologie

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

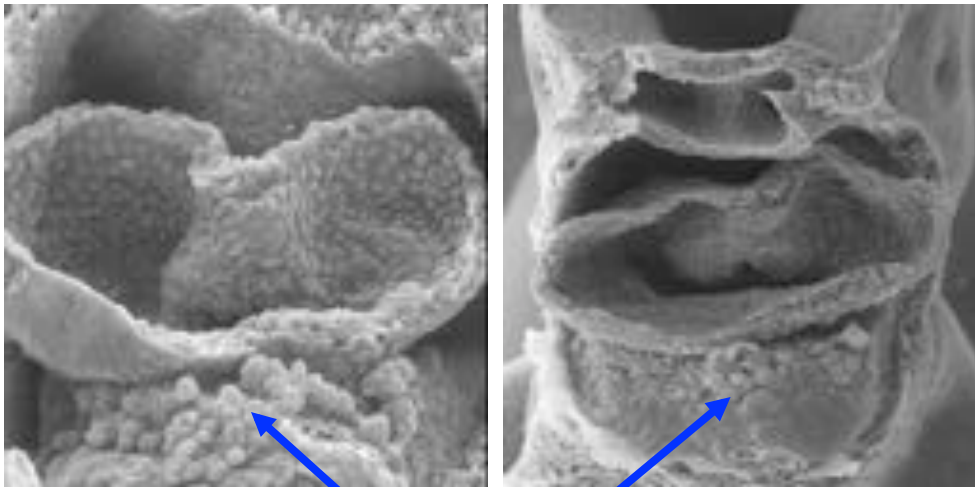


...mais se connectent à l'aorte



# Origine: proépicarde ou pôle veineux?

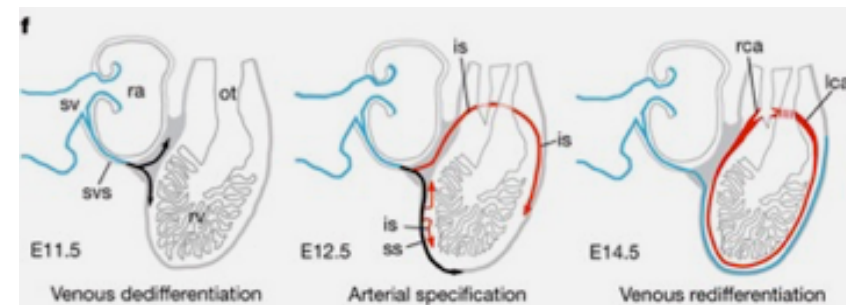
Wada AM et al. Arterioscler Thromb Vasc Biol 2003



PEO



Red-Horse K et al. Nature 2010



# Développement des coronaires

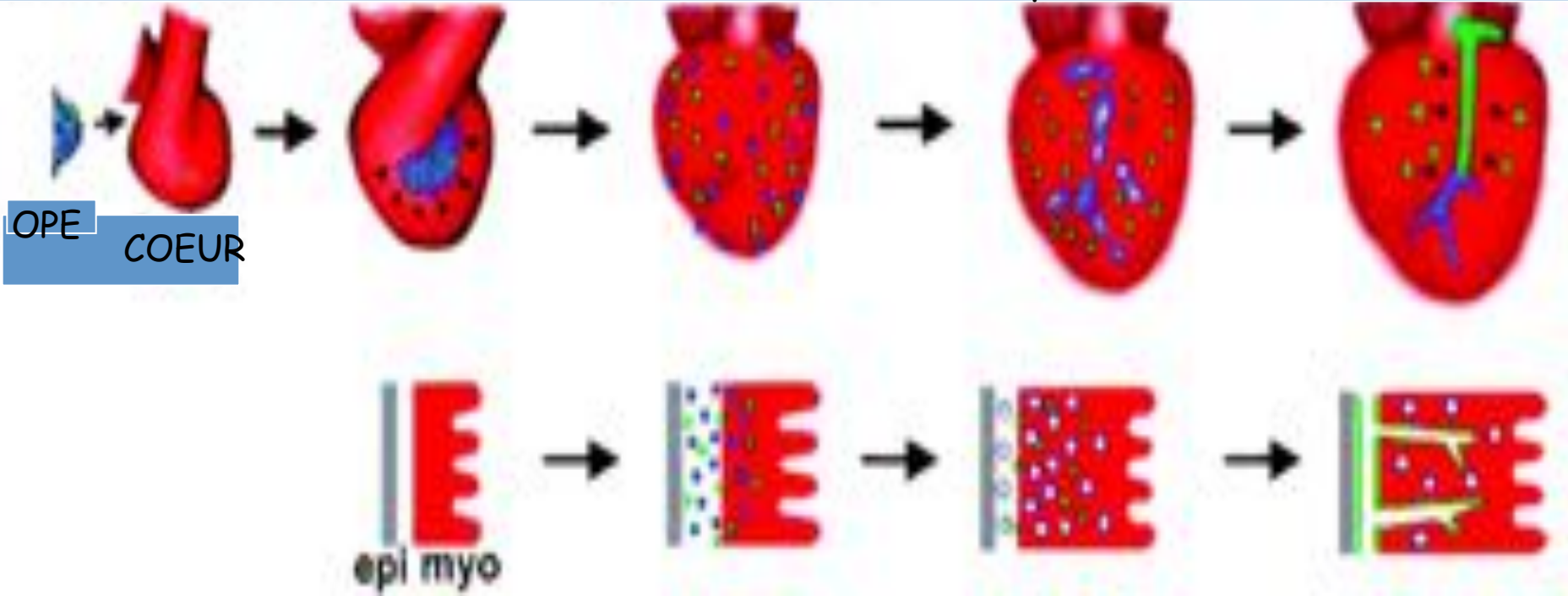
Migration de  
l'OPE

Formation de  
l'épicarde

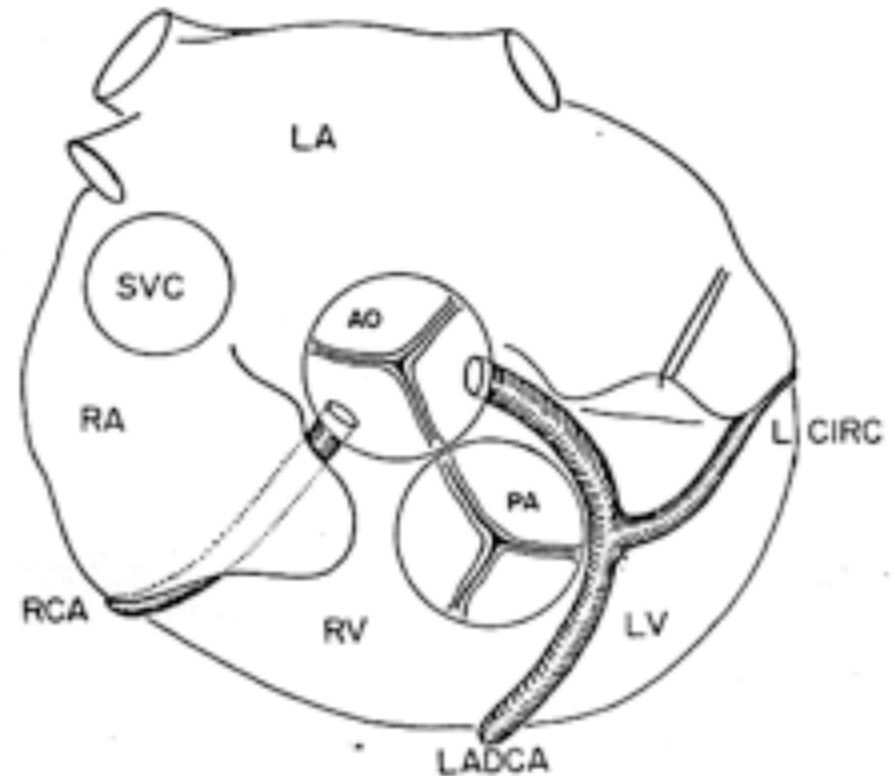
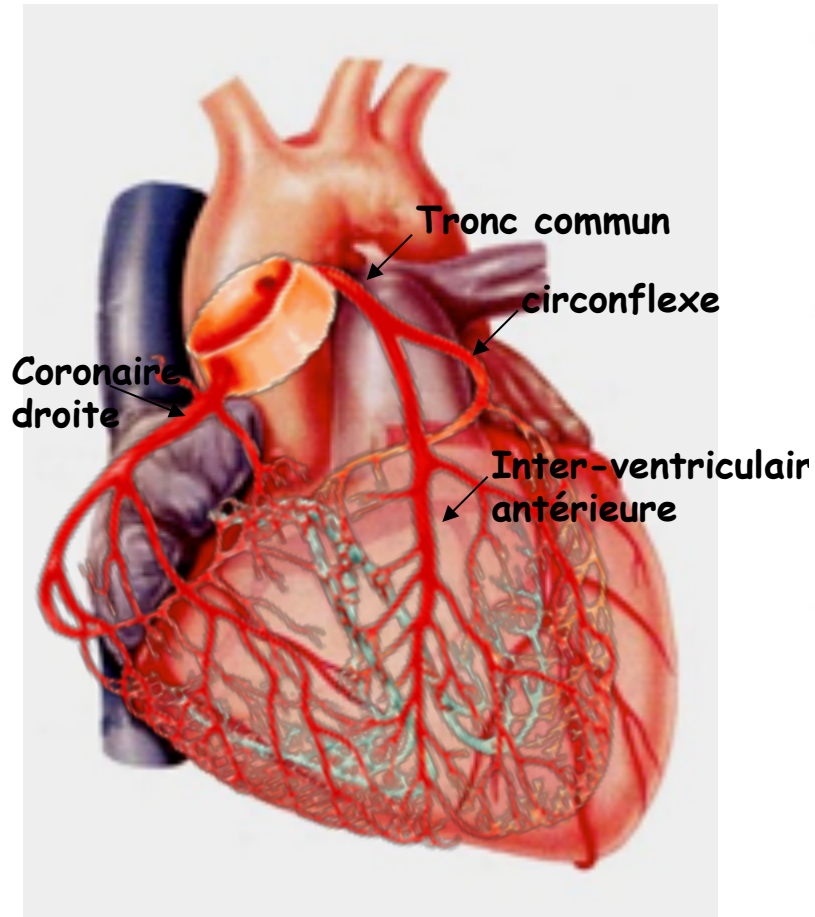
Transformat<sup>o</sup>  
mésenchymateuse

Formation des  
plexus  
capillaires

Développement  
des artères  
coronaires



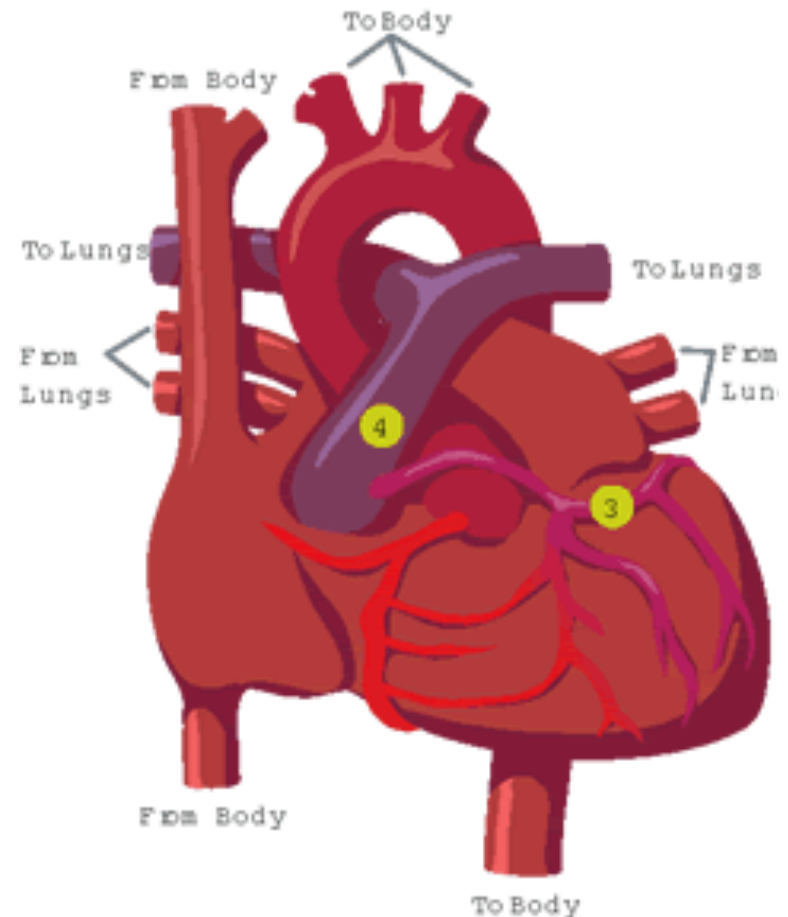
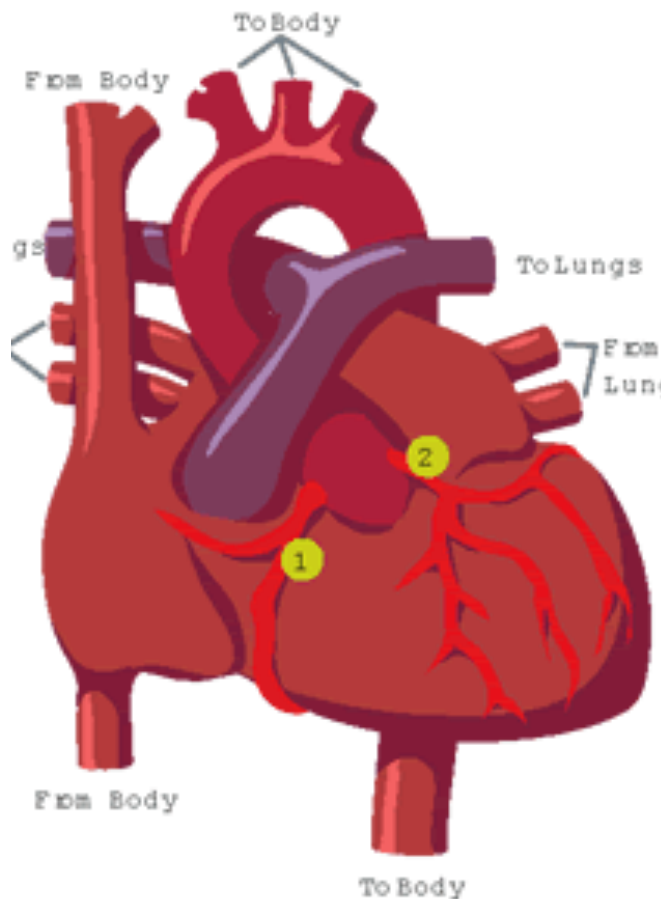
# Formation des coronaires



# 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

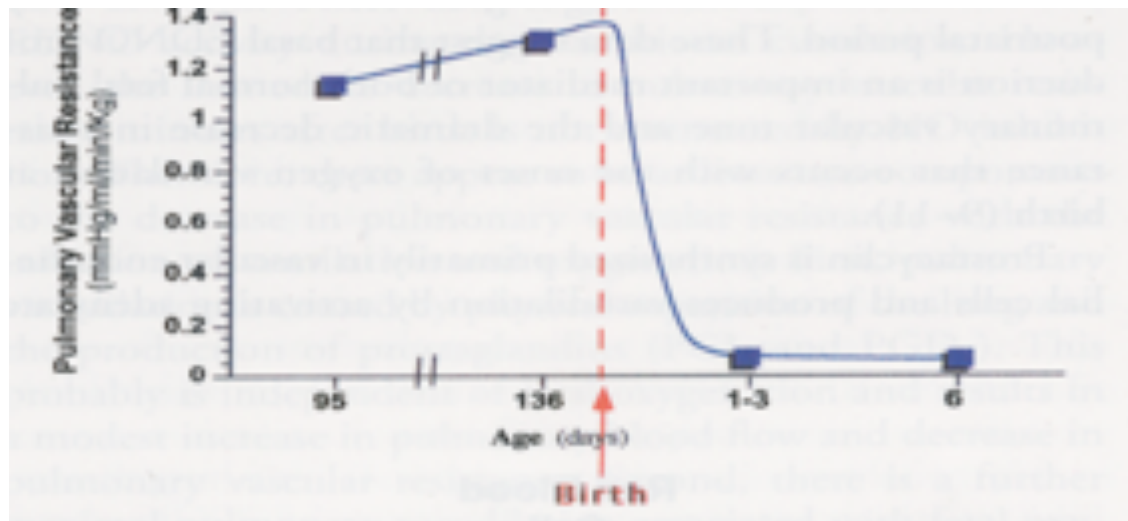
**Table 1** Overview of all the anatomic cardiac and extracardiac features of anomalous left coronary artery connected to the pulmonary artery (ALCAPA) and the associated cardiovascular defects

| 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<br>Right aberrant subclavian artery                                                     | Severe right lung hypoplasia<br>Cleft palate, facial dysmorphism |
| 8    | ALCAPA      | ToF with pulmonary atresia, aberrant right subclavian artery<br>Persisting left superior caval vein to coronary sinus        |                                                                  |
| 9    | ALCAPA      | Divided left atrium, partial anomalous pulmonary venous return of entire right lung<br>Stenosis of both left pulmonary veins |                                                                  |
| 10   | ALCAPA      | Right aortic arch                                                                                                            |                                                                  |
| 11   | ALCAPA      | Congenital mitral valve insufficiency<br>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 O<sub>2</sub> 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 O<sub>2</sub>)



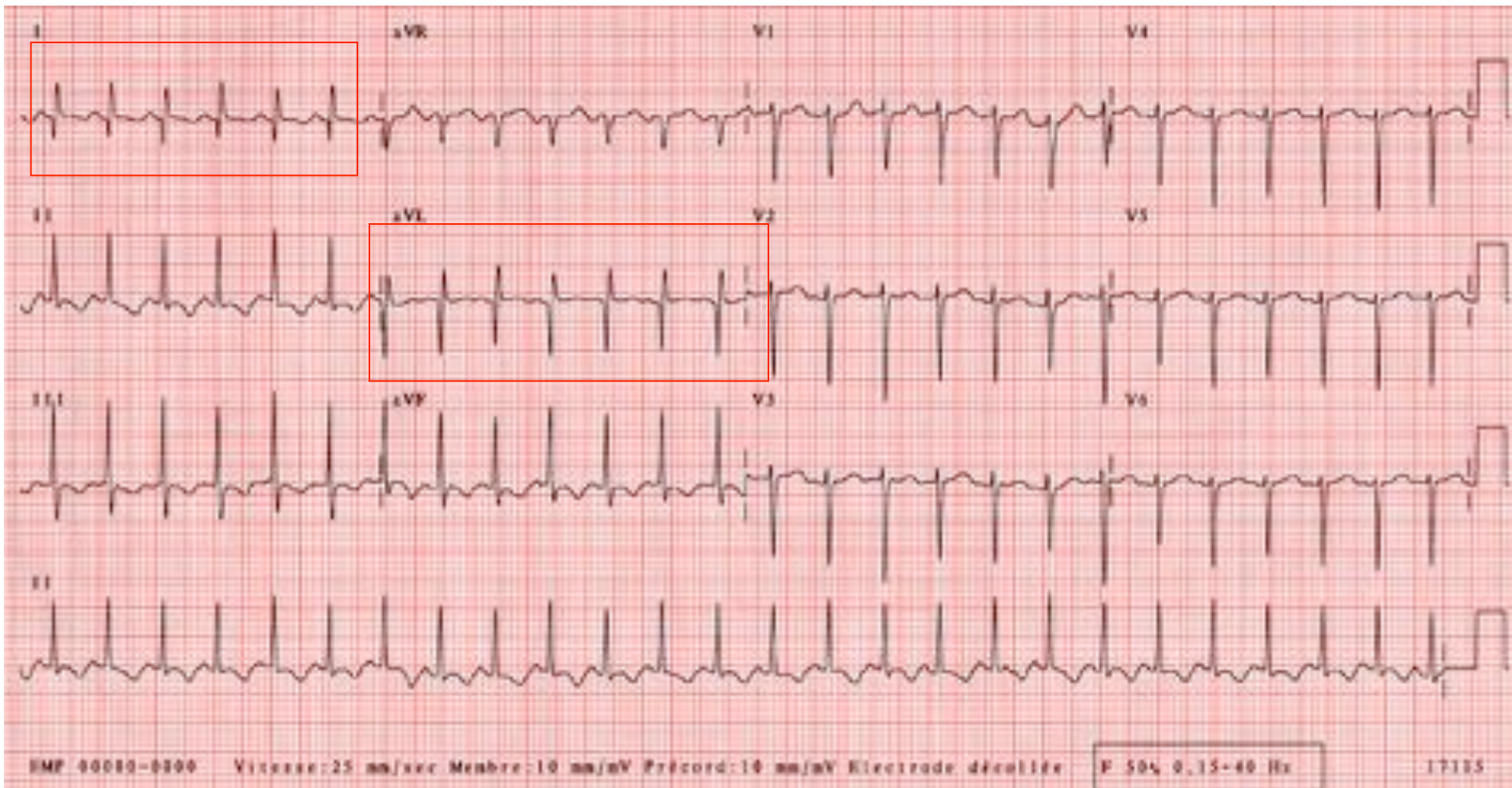
- Défaut de perfusion coronaire après quelques semaines (RVP très basses) entraînant un « infarctus » antéro-latéral
- Développement d'une circulation collatérale à contre-courant avec revascularisation de la coronaire gauche par la coronaire droite

# Diagnostic des formes classiques

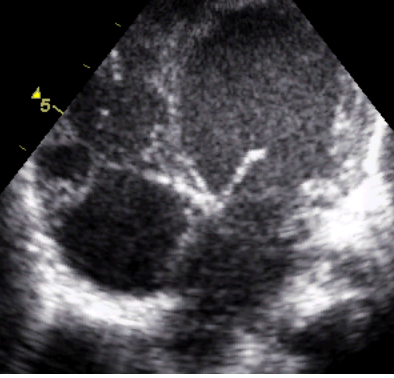
- Période de latence de quelques semaines à quelques mois
- Tableau d'insuffisance cardiaque variable
- **Consultation aux urgences**
  - Difficultés alimentaires, polypnée, sueurs
  - Collapsus
  - Syncope
  - Douleur angineuse parfois retrouvée à l'interrogatoire (cri et pâleur aux biberons)
  - Galop,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

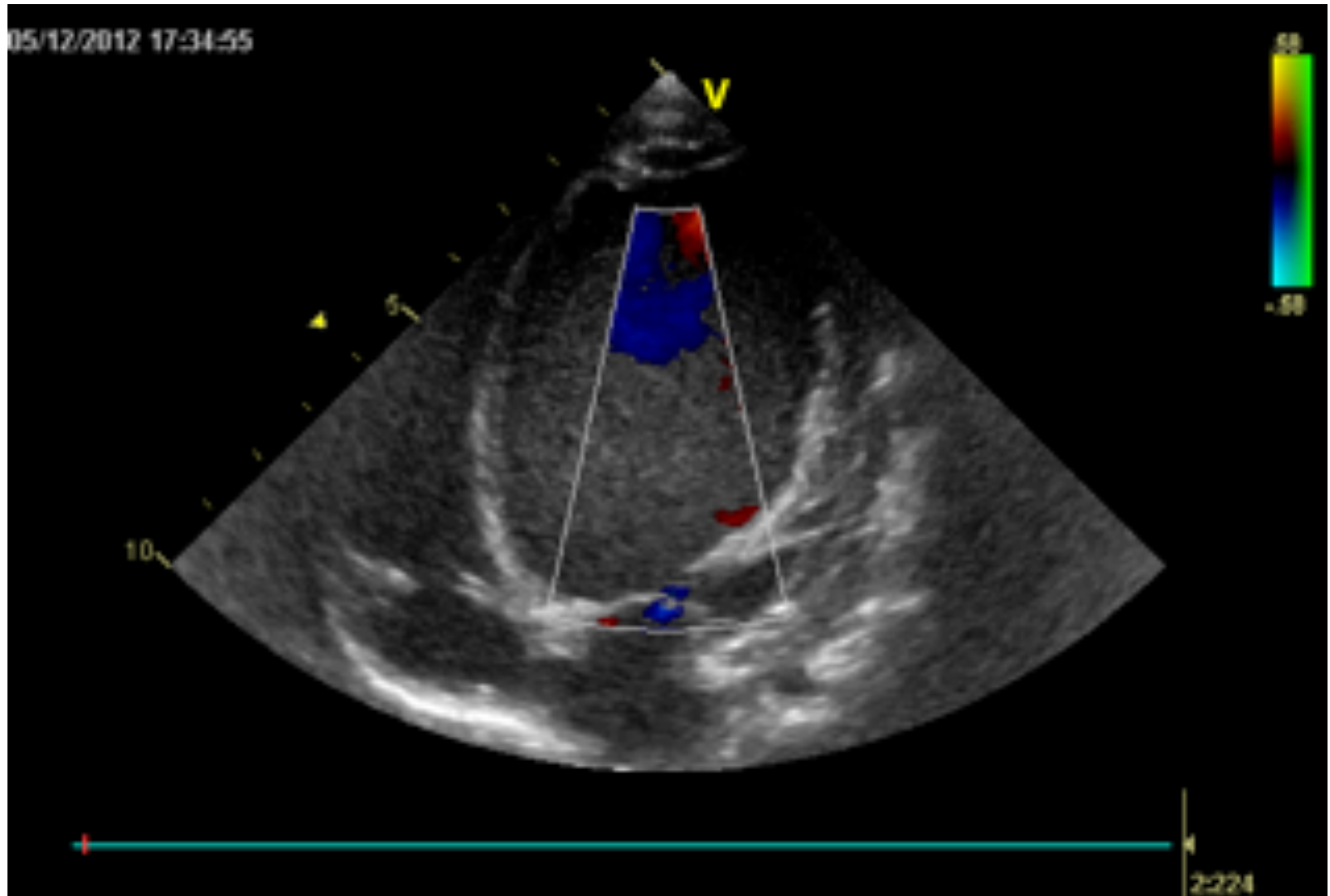


# Echocardiographie

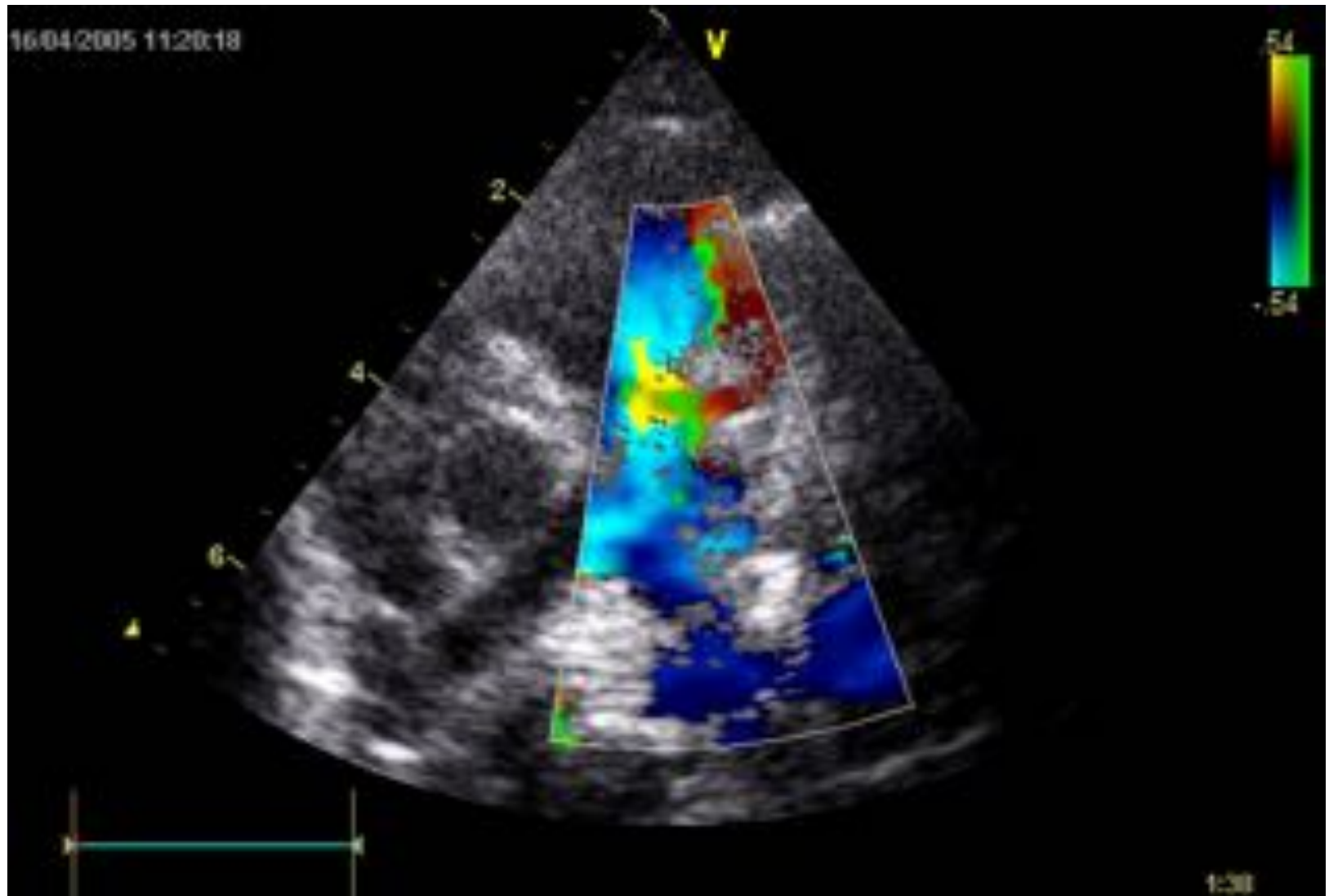


- Cardiomyopathie dilatée à parois minces et brillantes
- Fraction de raccourcissement effondrée, le plus souvent, avec VG dilaté (mesurer la taille du VGTD plutôt que FR)
- Paroi antéro-septale fine et brillante
- Piliers de la valve mitral brillants
- Insuffisance mitrale par ischémie des piliers
- 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

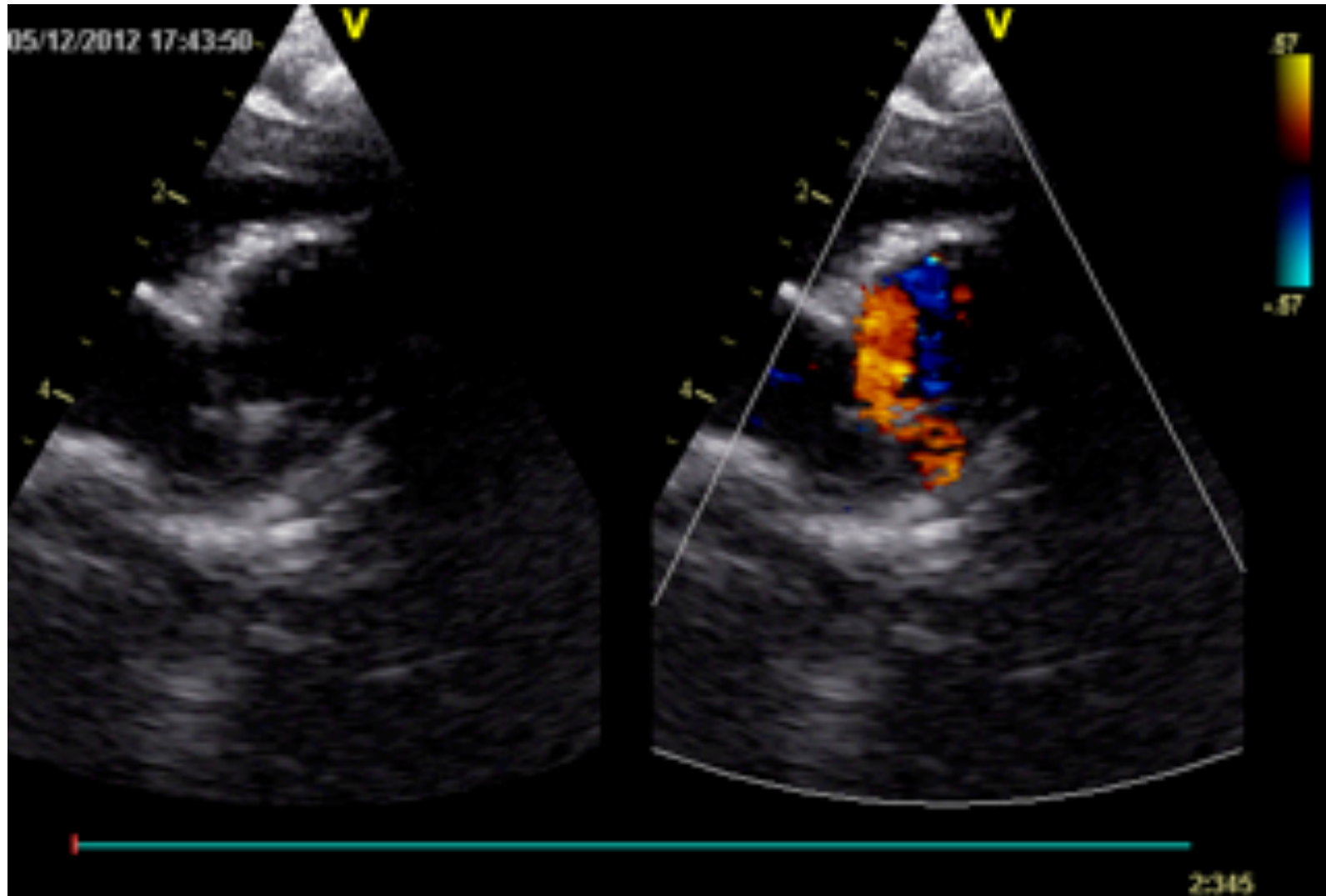
# Echographie



# Echographie



# Echographie



303

Ex: 5655

Set: 2 +0

Volume Rendering: No cut

Diff: 17.8cm

STND: 75% (No Fit.)

PSR

IT  
V  
S  
E

R  
A  
I

L  
P  
S



No VCI

Rev: 100

osA: Mod.

Rot: 0.35s/OK 8.8mm/rot

@ 6mm @ 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 si 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

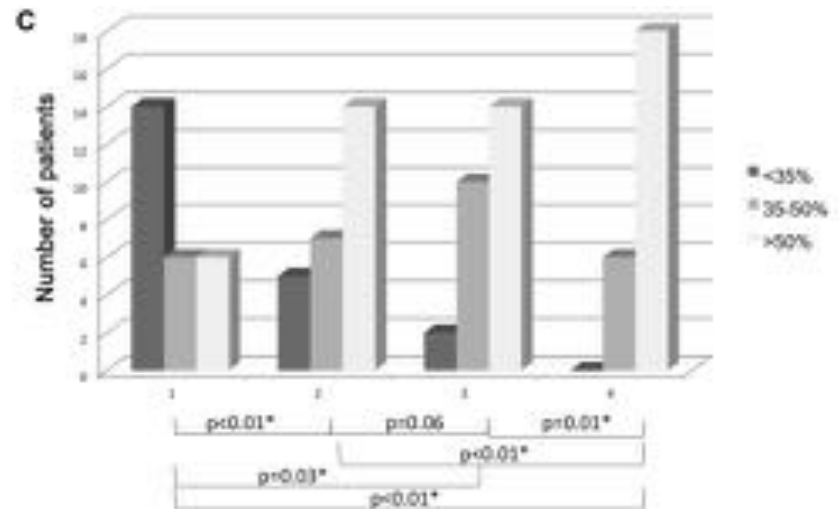
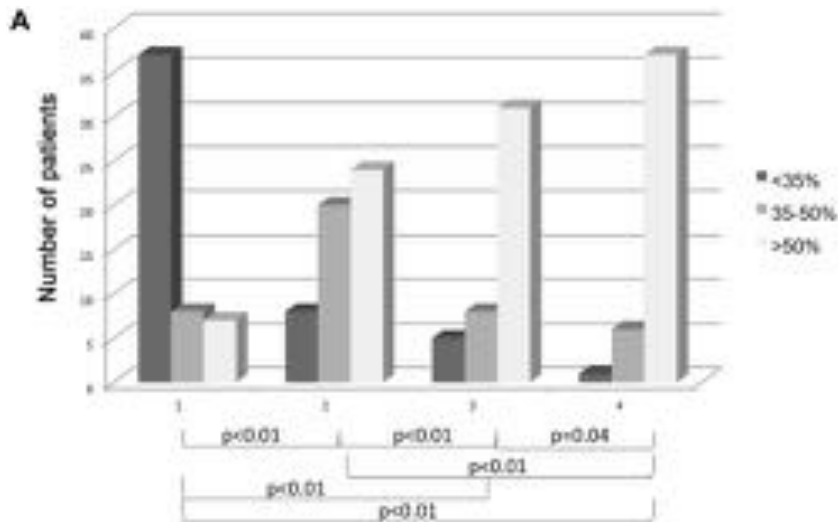
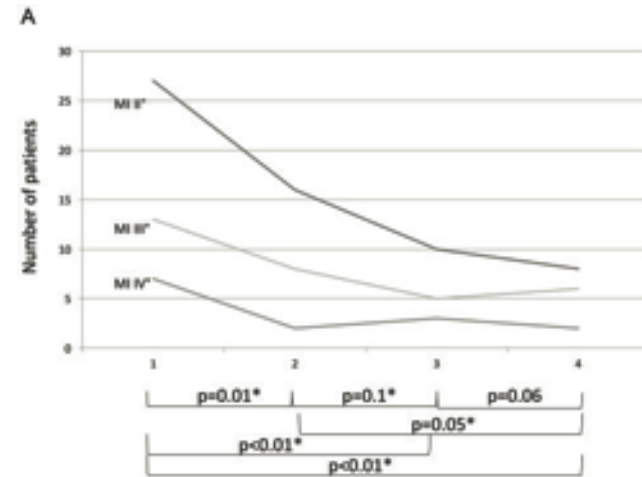
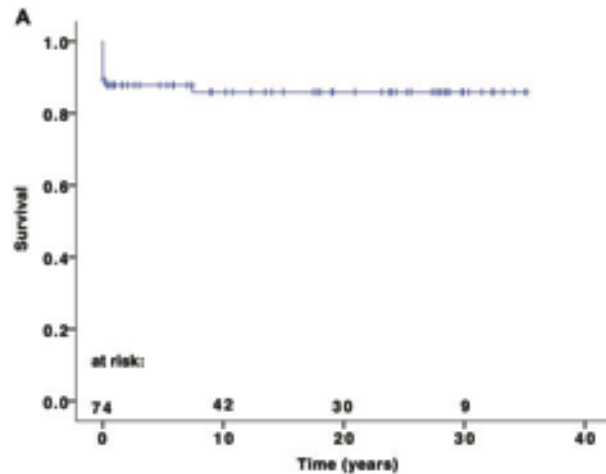
- Scanner coronaire à un an pour contrôle systématique
- Plus tôt si aucune récupération ou aggravation...
- Coronarographie si besoin (attention si sténose)



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

Rüdiger Lange<sup>a,b</sup>, Julie Cleuziou<sup>a</sup>, Markus Krane<sup>a,b</sup>, Peter Ewert<sup>c</sup>, Jelena Pabst von Ohain<sup>a</sup>, Elisabeth Beran<sup>a</sup> and Keti Vitanova<sup>a,\*</sup>

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%<br>Palpitations: 64%<br>Heart failure: 36%<br>Syncope: 9% | II: 55%<br>III-IV: 27%<br>(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%<br>III-IV: 9%  | 55 ± 10            | 2.5 y [2.2:24]        |

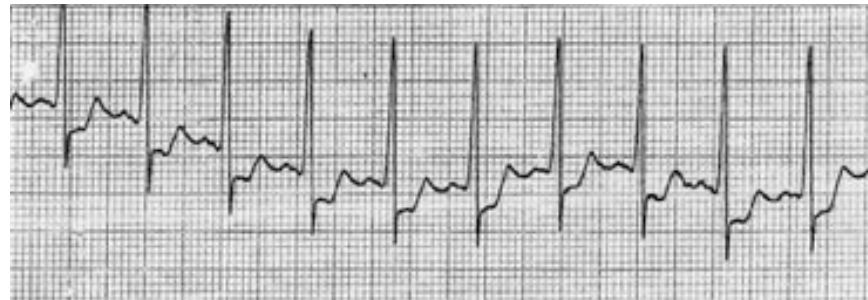
# Diagnostic des formes « pièges »

- 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!!

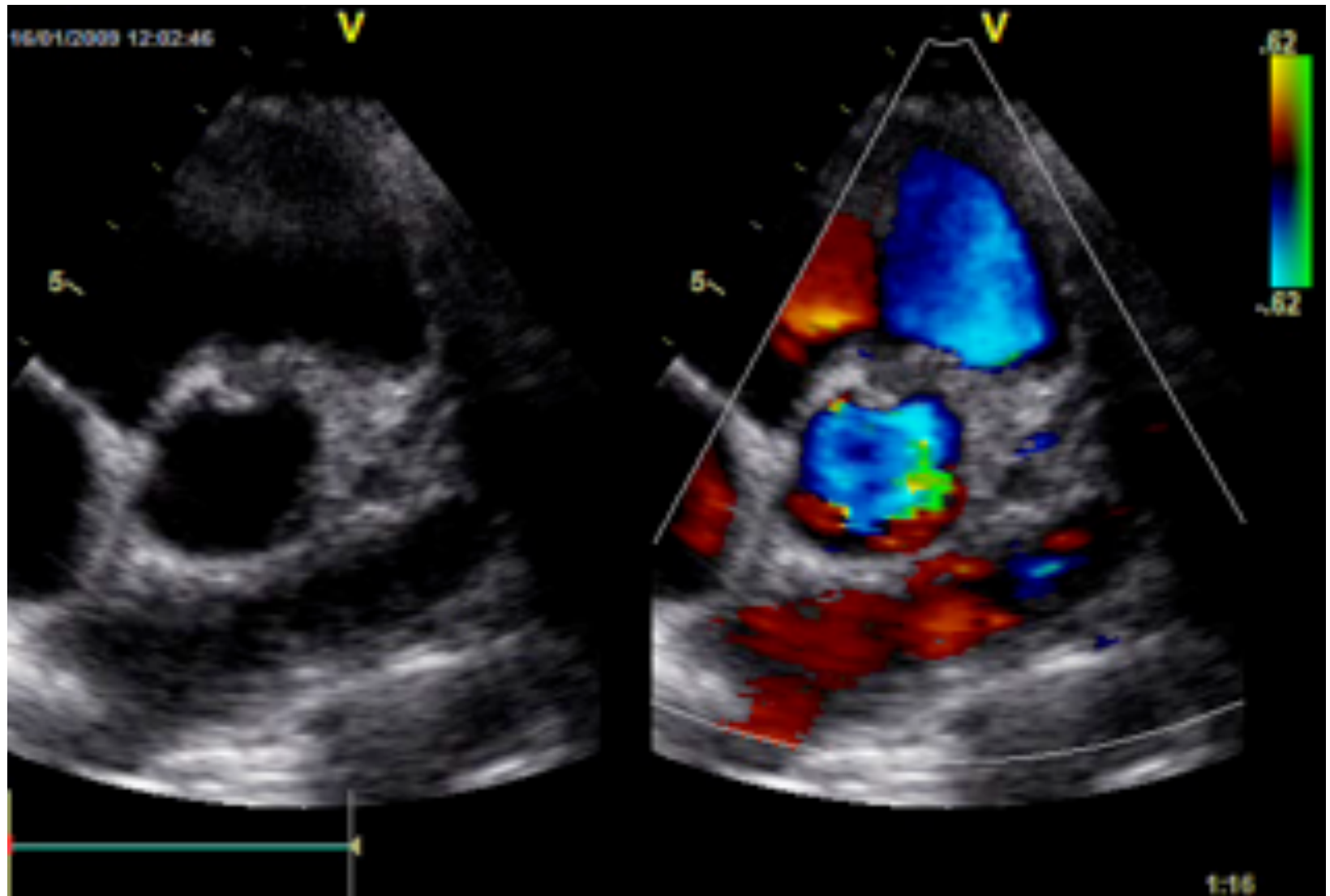
# ECG de surface et EE



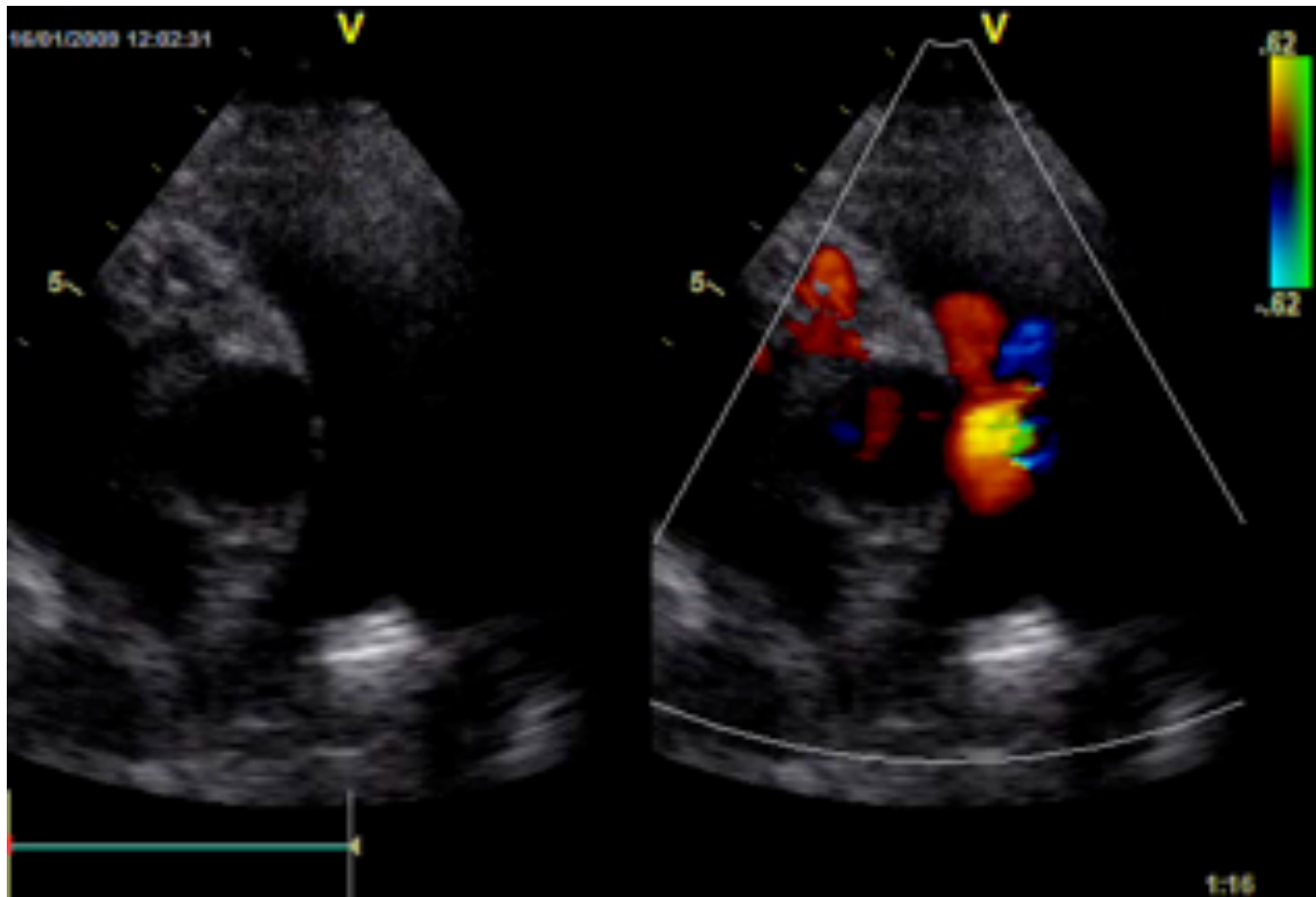
V4



# Echographie avec VG normal!!



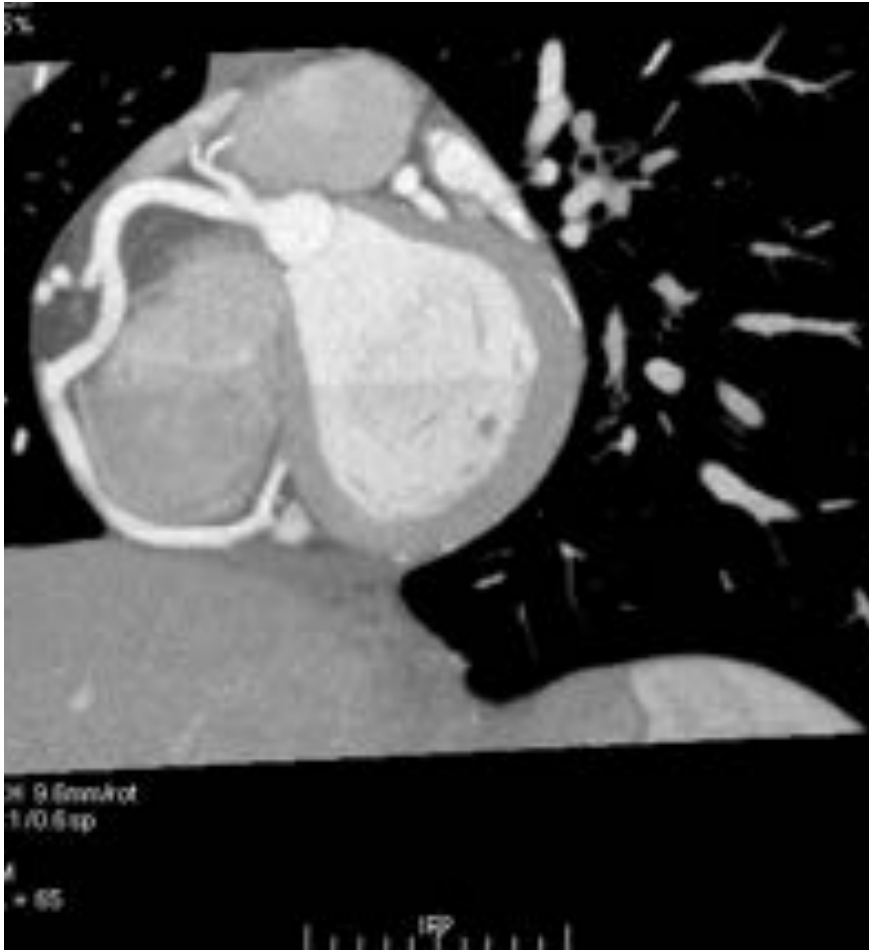
# Echographie



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



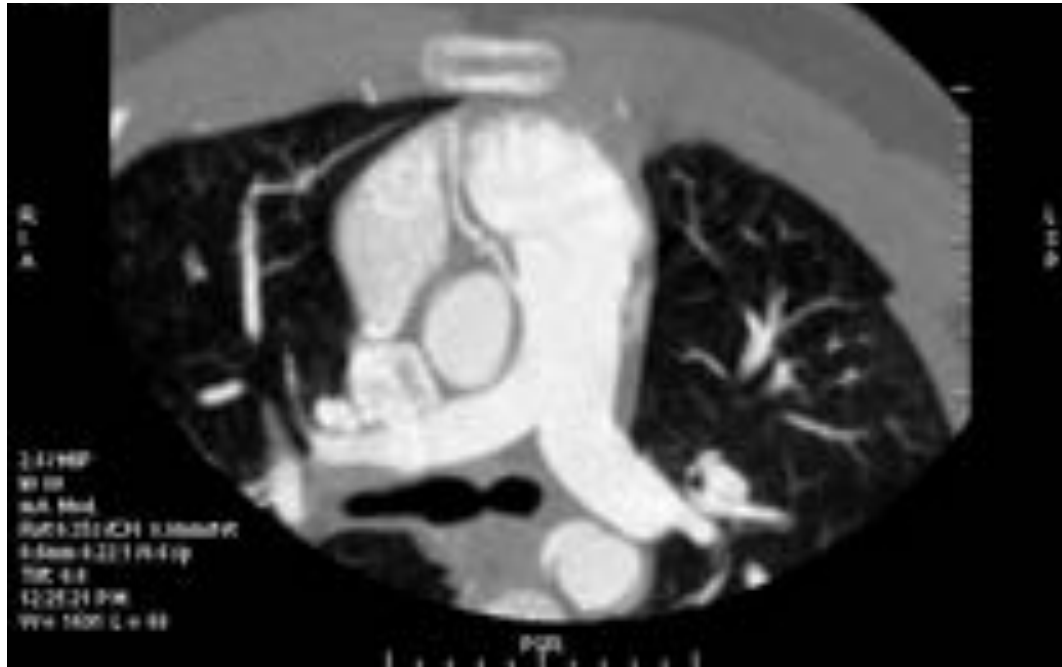
CD très dilatée et la CG sténosée dans l' AP (gicleur)

# 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?

