

Cure chirurgicale d'anomalie de naissance de l'artère coronaire droite prenant son origine dans l'artère pulmonaire (A.R.C.A.P.A) avec sténose pulmonaire : à propos d'un cas. Surgical treatment of anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery (A.R.C.A.P.A) with pulmonary stenosis: about a case.

Mleyhi Sobhi ; Sendi Tarek ; Ziadi Jalel ; Ben Omrane Skander ; Ghédira Faker ; Denguir Raouf.

Département de chirurgie cardiovasculaire et thoracique ; CHU La Rabta ; Faculté de médecine de Tunis ; Université Tunis El Manar. Tunisie.

Résumé

L'anomalie de naissance des artères coronaires est une cardiopathie congénitale rare. L'A.R.C.A.P.A (Anomalous Right Coronary Artery Origin from the Pulmonary Artery) est ainsi si rare que son incidence n'a pu être bien estimée. Sur le plan physiopathologique; la naissance de l'artère coronaire droite de l'artère pulmonaire entraîne un vol du sang et le développement d'un shunt gauche-droite occasionnant une insuffisance de perfusion du myocarde droit. La gravité de l'ischémie ventriculaire est déterminée par le degré du shunt, la présence ou non d'une circulation collatérale, le territoire à risque et les besoins en oxygène du myocarde. Le traitement chirurgical est indiqué dès la découverte de cette anomalie pour éviter la mort subite.

Mots-clés

ARCAPA, Sténose pulmonaire, Chirurgie

Summary

The Anomalous of Coronary Artery Origin is a rare congenital heart disease. Anomalous Right Coronary Artery Origin from the Pulmonary Artery (A.R.C.A.P.A) is so rare that its incidence could not be well estimated. Physiologically, the presence of the origin of the right coronary artery at the level of the pulmonary artery, leads to the development of a right left shunt and low perfusion of the right myocardium. The severity of ventricular ischemia is determined by the degree of the shunt, the presence of collateral circulation, the territory at risk, and the oxygen requirements of the myocardium. Surgical treatment is indicated as soon as this anomaly is discovered to avoid sudden death.

Keywords

ARCAPA, pulmonary stenosis, surgery

Correspondance

Mleyhi sobhi,
département de chirurgie cardio-vasculaire et thoracique,
CHU La Rabta, rue Jebbari. 1001 Tunis Tunisie.
Mail: mleyhisobhi@yahoo.com

INTRODUCTION

La naissance anormale des artères coronaires de l'artère pulmonaire est une cardiopathie congénitale rare, occasionnant une inversion du flux à son niveau et elle est fréquemment associée à une ischémie myocardique et une insuffisance cardiaque chez le nourrisson et l'enfant. Son diagnostic est suspecté sur des données échographiques et confirmé par l'angiographie.

OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 12 ans, symptomatique de lipothymies avec un angor d'effort évoluant depuis un an. L'examen physique était sans particularités; notamment l'absence des souffles cardiaques. L'électrocardiogramme a montré un bloc de branche droit complet. L'exploration par échographie trans-thoracique a montré une fraction d'éjection conservée, une sténose pulmonaire valvulaire et infundibulaire avec des artères pulmonaires dilatées, la naissance anormale de la coronaire droite à partir du tronc de l'artère pulmonaire (APT). Au doppler, le gradient moyen VD-AP était de 58 mm Hg avec un aspect de flux rétrograde de la coronaire droite vers les artères pulmonaires. Un complément d'exploration angiographique (fig 1) a été réalisé confirmant la naissance anormale de la coronaire droite à partir de l'APT avec une circulation de suppléance entre la coronaire gauche et la coronaire droite et un flux rétrograde de la coronaire droite vers l'artère pulmonaire.

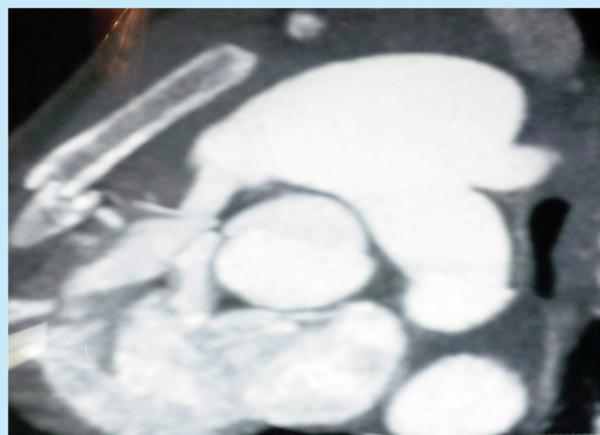


Figure 1 : Cathétérisme gauche : Naissance anormale de la coronaire droite à partir du tronc pulmonaire.

Le patient a été opéré par sternotomie médiane. L'exploration per-opératoire a montré un réseau coronaire droit dilaté avec la naissance anormale de la

coronaire droite à partir de l'APT, sa longueur et sa position étaient favorables pour une réimplantation simple sur l'aorte initiale. Sous circulation extracorporelle, on a procédé à la dissection de la partie initiale la coronaire droite, la déconnexion de son origine de l'APT tout en gardant une collerette de la paroi de l'artère pulmonaire et son réimplantation sur la face antérieure de l'aorte. Le défaut pariétal de l'artère pulmonaire est réparé par un patch de péricarde bovin. Sur la voie pulmonaire, on a procédé à une myectomie infundibulaire avec élargissement par un patch associée à une commissurotomie valvulaire (fig 2). Les suites opératoires étaient simples avec absence de fuite ou du gradient sur la voie pulmonaire.

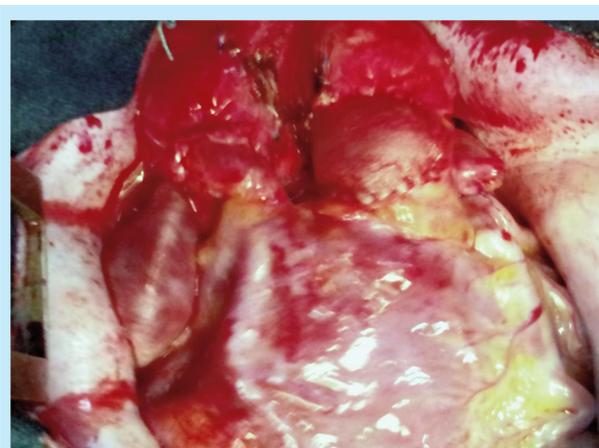


Figure 2 : Réparation de la sténose pulmonaire par commissurotomie de la valve avec myectomie infundibulaire et fermeture par patch

DISCUSSION

Les anomalies congénitales des artères coronaires sont rares dans la population générale, avec une incidence de 0,3 à 0,9 % [1] augmentant jusqu'à 36% chez les patients atteints d'une cardiopathie congénitale [2]. La naissance anormale des artères coronaires à partir de l'artère pulmonaire est beaucoup plus rare et souvent, des cas isolés sont rapportés dans la littérature. En 1885, Brooks avait décrit deux cas d'ARCAPA. La première observation dans la littérature de l'origine anormale de l'artère coronaire gauche à partir du tronc de l'artère pulmonaire remonte à 1908 et c'est Abbott qui a mis en évidence à l'autopsie cette anomalie chez une patiente de 60 ans décédée de manière subite [3].

Quatre variantes de cette pathologie ont été décrites [4]:

- La naissance de l'artère coronaire gauche de l'artère pulmonaire (ALCAPA).
- La naissance de l'artère coronaire droite de l'artère pulmonaire (ARCAPA).
- La naissance d'une artère coronaire accessoire de l'artère pulmonaire.

- La naissance de la totalité de la circulation coronaire à partir de l'artère pulmonaire.

L'ARCAPA est extrêmement rare et son incidence est estimée à 0,002 % [4]. De nombreux patients sont asymptomatiques et la prévalence réelle d'ARCAPA est probablement sous-estimée. En 1990, Williams et al. ont publié une analyse de 70 cas. La moitié des malades étaient asymptomatiques et la découverte de cette anomalie était basée sur l'auscultation d'un souffle cardiaque. Pour les patients symptomatiques, les manifestations les plus fréquentes étaient: des douleurs thoraciques, une insuffisance cardiaque congestive, des arythmies et d'infarctus du myocarde. Par ailleurs, dans 25 à 30%, il y avait des malformations cardiaques associées, les plus fréquemment rapportées étaient la tétralogie de Fallot et la fenêtre aorto-pulmonaire, suivies par la sténose aortique, les anomalies septales et la coarctation aortique [5]. Dans notre cas comme celui rapporté par Donaldson [6], l'association d'une sténose infundibulaire et valvulaire pulmonaire a contribué à l'aggravation du syndrome de vol de la coronaire droite vers l'artère pulmonaire et malgré la présence d'une circulation de suppléance entre les deux coronaire, la perfusion myocardique demeure insuffisante.

La physiopathologie d'ARCAPA a été bien établie [7]. Sur le plan hémodynamique, trois phases successives sont à considérer [3,7,8]:

- la première phase pendant la vie fœtale et à la naissance : les résistances vasculaires pulmonaires néonatales sont élevées et le flux sanguin va du tronc de l'artère pulmonaire vers l'artère coronaire droite. Donc, Le nourrisson reste souvent asymptomatique pendant quelques semaines.

- La deuxième phase est critique quand la pression pulmonaire devient normale. La survie de l'enfant dépend de l'importance de la circulation de suppléance entre les artères coronaires gauches et droites. Pendant cette phase, les complications sont fréquentes : ischémie myocardique, infarctus et troubles du rythme.

La gravité de l'ischémie ventriculaire est déterminée par l'importance du shunt, la présence ou non d'une circulation collatérale inter-coronaires, le territoire à risque et les besoins en oxygène du myocarde [7,9]. L'ECG dans l'ARCAPA peut être normal ou montrer une hypertrophie ventriculaire gauche ou des ondes Q profondes dans les dérivations inférieures [10]. En pédiatrie, le diagnostic d'ARCAPA par l'échocardiographie transthoracique est souvent faisable. Cependant, chez les adultes, la localisation de l'ostium de l'artère coronaire droite est toujours difficile à détecter par imagerie transthoracique bidimensionnelle (2D) en raison d'une faible résolution spatiale et une faible pénétration à travers la paroi thoracique. L'angioscanner et l'angiIRM permettent une excellente visualisation des anomalies des artères coronaires. Elles complètent l'angiographie coronaire en

fournissant des informations anatomiques détaillées sur l'origine, le trajet et les rapports de l'artère coronaire anormale [10].

Compte tenu du risque accru d'infarctus du myocarde, de mort subite et indépendamment des symptômes précédemment décrits, une correction chirurgicale est recommandée chaque fois que cette anomalie est diagnostiquée [7,11]. Le but de la chirurgie est d'éliminer le shunt gauche - droite et d'établir une double circulation coronaire afin de prévenir le risque potentiel d'ischémie myocardique [12]. Le siège de l'ostium de l'artère coronaire droite et la présence d'autres cardiopathies congénitales influencent la technique opératoire. La réimplantation du vaisseau anormal à l'aorte est le traitement de choix permettant de rétablir les deux systèmes artériels coronaires [13,14]. Lorsque pour des considérations anatomiques cette attitude est impraticable, la ligature de l'origine de l'artère coronaire avec la confection d'un pontage aorto-coronaire ou la confection d'une fenêtre aorto-pulmonaire doivent être considérés comme des options thérapeutiques alternatives [7,12].

La correction chirurgicale d'ARCAPA est associée à un faible taux de mortalité de 2 % à 3 % [10]. Le suivi des patients opérés à long terme est rarement décrit, c'est qui rend les connaissances sur les modifications du système vasculaire coronaire après une correction chirurgicale limitées [7].

CONCLUSION

L'ARCAPA est une cardiopathie congénitale rare. La symptomatologie est variable selon l'importance de la suppléance inter-coronaire et les malformations associées. Le but de la chirurgie est d'éliminer le shunt gauche - droite et d'établir une double circulation coronaire. En dehors de la chirurgie, le risque potentiel d'ischémie myocardique, d'insuffisance cardiaque et de mort subite reste élevé ; de tant plus que dans 40 % des cas la circonstance de découverte restent autopsique.

REFERENCES

1. Topaz O, DeMarchena EJ, Perin E, et al. Anomalous coronary arteries: angiographic findings in 80 patients. *Int J Cardiol* 1992; 34:129-38.
2. Carvalho JS, Silva CM, Rigby ML, Shinebourne EA. Angiographic diagnosis of anomalous coronary artery in tetralogy of Fallot. *Br Heart J* 1993;70:75-8.
3. A. de Meester*, E. Mievis**, P. Chenu*** et B. Marchandise*** Naissance de l'artère coronaire gauche à partir du tronc de l'artère pulmonaire ; découverte fortuite chez un homme de 52 ans , *Arch Mal Coeur* 1994 ; 87 : 515-7.
4. Yamanaka O, Hobbs R. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1990;21:28-40.
5. Williams IA, Gersony W, Hellenbrand W. Anomalous right coronary artery arising from the pulmonary artery: a report of 7 cases and a review of the literature. *Am Heart J* 2006;152:1004-17.
6. Donaldson RM, Raphael M, Radley-Smith R, et al. Angiographic diagnosis of anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery. *Br J Radiol* 1983;56:17-9.
7. K. Hakim, R. Boussaada, I. Hamdi *, Fatma Ouarda ,Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery. Two case reports, *The Egyptian Heart Journal* (2013)
8. Pena E, Nguyen ET, Merchant N, et al. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease. *Radiographics* 2009;29:553-65.
- [6] Macicek SM, Macias CG, Jefferies JL, et al. Acute heart failure syndromes in the pediatric emergency department. *Pediatrics* 2009;124:e898-904.
9. Mintz GS, Iskandrian AS, Bemis CE, et al. Myocardial ischemia in anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary trunk. Proof of a coronary steal. *Am J Cardiol* 1983; 51:610-2.
10. Hekmat V, Rao SM, Chhabra M, et al. Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery: diagnosis and management. *Clin Cardiol* 1998;21:773-6.
11. Kuhn A, Kasnar-Samprec J, Schreiber C, et al. Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery (ARCAPA). *Int J Cardiol* 2010;139:27-8.
12. Leong SW, Borges AJ, Henry J, et al. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: case report and review of the literature. *Int J Cardiol* 2009;133:132-4.
13. Giovanni BL, Vendrametto F, Barozzi L, Oberhollenzer R, Pitscheider W, Mazzucco A. Repair of anomalous right and circumflex coronary arteries arising from the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;132:970-2.
14. Bonnemains L, Lambert V, Moulin-Zinch A, et al. Very early correction of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery improves intensive care management. *Arch Cardiovasc Dis* 2010;103:579-84.