

CHIRURGIE CARDIAQUE CONGÉNITALE ET PÉDIATRIQUE · VOL. 21 JUIN 2017

**ANOMALIE DE CONNEXION DE L'ARTÈRE
CORONAIRE DROITE AU SINUS POSTÉROGAUCHE
AVEC TRAJET INTER-AORTICOPULMONAIRE :
TECHNIQUE DE RÉIMPLANTATION DIRECTE SANS
AORTOTOMIE TRANSVERSE**

juin 2, 2017

Auteur correspondant : **Julia Mitchell**

Julia Mitchell^{1*}, Roland Henaine^{1,2}, Nouredine Atmani¹, Olivier Metton¹, Sylvie Di Fillipo³, Jean Ninet¹

1. Service de chirurgie des cardiopathies congénitales, hôpital cardiologique Louis Pradel, Lyon, France.
2. Université Claude Bernard, laboratoire de physiologie INSERM, unité 1060, CarMen, Cardioprotection, Lyon, France.
3. Service de cardiologie pédiatrique, hôpital cardiologique Louis Pradel, Lyon, France.

* Correspondance : julia.mitchell@chu-lyon.fr

DOI : 10.24399/JCTCV21-2-MIT

Citation : Mitchell J, Henaine R, Atmani N, Metton O, Di Fillipo S, Ninet J. Anomalie de connexion de l'artère coronaire droite au sinus postérogauche avec trajet inter-aorticipulmonaire : technique de réimplantation directe sans aortotomie transverse. Journal de chirurgie thoracique et cardio-vasculaire 2017;21(2).
doi: 10.24399/JCTCV21-2-MIT

Résumé

Introduction : l'anomalie de connexion de l'artère coronaire droite dans le sinus postérogauche associe un trajet inter-aorticipulmonaire, un trajet intramural et des anomalies ostiales. Elles sont reconnues pour être une cause de mort subite chez les athlètes. Il n'existe aucune recommandation concernant l'attitude thérapeutique. La prise en charge chirurgicale notamment chez l'adulte est très controversée.

Matériels et méthode : il s'agit d'une étude rétrospective, unicentrique de 30 cas opérés dans notre centre entre janvier 2003 et décembre 2016.

Résultats : Seize patients avaient moins de 18 et 10 plus de 30 ans. Quatorze patients pratiquaient du sport. 86,6 % des patients étaient symptomatiques avec 5 morts subites. Le délai moyen entre le diagnostic et l'intervention était de 18,5 mois (0,5-179). Tous les patients ont bénéficié d'un coroscanner et d'une réimplantation en position anatomique. Le délai moyen de suivi était de 25,6 mois (1-701) avec un décès à 3 mois postopératoires. À la date des dernières nouvelles, 92,8 % des patients étaient NYHA I et 60 % avaient repris une activité physique.

Conclusion : seule la réimplantation permet de restaurer l'anatomie coronaire et d'autoriser la reprise d'activité physique. L'évolution ou l'apparition à long terme d'une coronaropathie sur cette coronaire droite réimplantée doivent être évaluées.

Abstract

Anomalous connection of the right coronary artery to the opposite aortic sinus with interarterial course: technique of direct re-implantation without transverse aortotomy

Introduction: Anomalous connection of the right coronary artery to the opposite coronary sinus is associated with an inter-arterial course, an intramural course and ostia anomalies. They are known to cause sudden death in athletes. However, no recommendation for therapy is available, and the surgical treatment is very controversial, especially in adults.

Material and method: A retrospective study of 30 patients who underwent operations in our center between January 2003 and December 2016.

Results: Sixteen patients were under 18 years of age, and 10 were over 30 years. Fourteen patients practiced sport. Of the cases, 86.6 % were symptomatic with five sudden deaths. The average time between diagnosis and intervention was 18.5 months (range: 0.5 –179). All patients benefited from a coroscanner and re-implantation in anatomical position. The average time of follow-up was 25.6 months (range: 1–701), with a death at 3 post-operative months. When patients were informed of their condition, 92.8% were classified as NYHA I, and 60% returned to physical activity.

Conclusion: Only re-implantation allows the restoration of coronary anatomy and enables patients to practice sports safely. The evolution, or long-term appearance, of a coronaropathy on the right re-implanted coronary artery needs further investigation.

1. Introduction

La connexion anormale d'une artère coronaire dans le sinus opposé (Anomalous Aortic Connexion of a Coronary Artery, AACCA) peut concerner l'artère coronaire gauche (Anomalous Left Coronary Artery, ALCA) comme l'artère coronaire droite (Anomalous Right Coronary Artery, ARCA). L'ARCA peut alors être associée à une anomalie de trajet [1] entre l'aorte et l'artère pulmonaire (Inter-Arterial Course, IAC) depuis le sillon auriculoventriculaire droit. On considère que 0,1 % à 0,3 % de la population est concerné par ces anomalies. L'exacte prévalence des AACCA dans la

population générale reste difficile à déterminer et a longtemps été estimée sur des séries autopsiques ou des séries de cas [2]. Les AACCA sont reconnues pour être la deuxième cause de décès par mort subite chez les athlètes [3]. L'amélioration des techniques de dépistage et d'imagerie a considérablement augmenté la prévalence de ces anomalies ces dix dernières années [4].

Il n'existe cependant aucune recommandation concernant l'attitude thérapeutique, et la prise en charge chirurgicale systématique reste débattue. Plusieurs techniques chirurgicales ont été décrites. Si la nécessité absolue de la prise en charge chirurgicale des ALCA avec IAC est bien connue, celle des ARCA avec IAC, notamment chez l'adulte, est très controversée [5]. Nous décrivons une série de 30 patients opérés dans notre centre entre janvier 2003 et décembre 2016, par réimplantation directe d'une ARCA avec IAC dont 27 patients opérés sans aortotomie transverse.

2. Patients et méthodes

Nous avons constitué une cohorte de patients opérés d'une ARCA avec IAC par une technique de réimplantation directe entre janvier 2003 et décembre 2016, à partir de notre base de données. Notre étude est une étude rétrospective, unicentrique. Il s'agit d'une étude de cas. Nous avons constitué un fichier anonyme et obtenu l'accord du centre d'investigation clinique. Le suivi s'est fait en postopératoire immédiat et à la date des dernières nouvelles sur les données des comptes rendus des consultations. L'amélioration clinique des survivants a été évaluée sur la présence ou non de symptôme, la reprise d'une activité physique et l'absence de signes ischémiques à l'électrocardiogramme ou au holter-ECG. La réimplantation coronaire a été évaluée en échographie cardiaque transthoracique à 2 dimensions couplée au doppler ainsi qu'au coroscaner et/ou en coronarographie. La fonction du ventricule gauche a été évaluée en échographie cardiaque transthoracique à 2 dimensions sur la fraction de raccourcissement. L'évolution ou l'apparition d'une ischémie myocardique postopératoire a été évaluée, soit par une épreuve d'effort, soit par une scintigraphie myocardique au thallium.

2.1. Statistiques

Calculs de moyenne, de médiane et écarts types avec un intervalle de confiance à 0,25. Des tests non paramétriques de Wilcoxon ont été réalisés sur séries appariées pour les comparaisons de moyenne. Réalisation de tests de Fisher pour les comparaisons de proportion quand les effectifs étaient inférieurs à 5. P significatif si $< 0,05$.

2.2. Population

Entre janvier 2003 et décembre 2016, 30 patients ont bénéficié d'une chirurgie pour une ARCA avec IAC. Parmi ces 30 patients, 16 avaient moins de 18 ans et 10 plus de 30 ans à l'intervention (0,18-52) [figure 1].

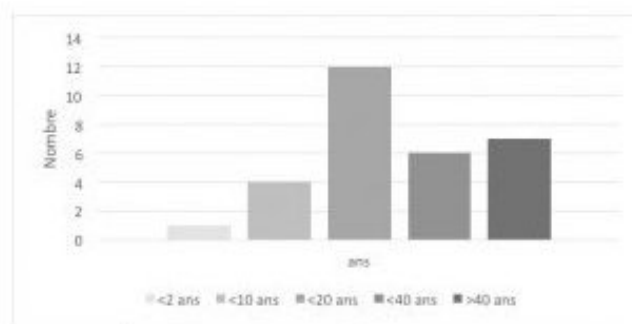


Figure 1. Répartition par âge à l'intervention (nombre/an) des patients opérés d'une ARCA (Anomalous Right Coronary Artery) avec IAC (Inter-Arterial Course).

Le sexe ratio H/F était de 4. Le poids moyen à l'intervention était de 58 kilogrammes (3,6-118). 20 % des patients avaient au moins un facteur de risque cardiovasculaire. Deux patients étaient tabagiques actifs, 3 en surpoids (BMI > 27), 1 présentait une HTA chronique dans le cadre d'un hyperaldostéronisme primaire, 1 une HTA essentielle et 1 un diabète non insulino-dépendant. Aucun antécédent familial d'anomalie coronaire n'a été retrouvé, mais la mère d'une patiente est décédée dans le cadre d'une maladie de Uhl. Cinq patients (16,6 %) présentaient une pathologie chronique associée (1 Kawasaki sans atteinte coronaire, 1 épilepsie, 1 spondylarthrite ankylosante, 1 maladie de Fabry, 1 maladie de Guillain Barré). Aucun patient n'était syndromique. Sept patients (23,3 %) présentaient une malformation cardiaque associée (1 coarctation de l'aorte, 1 communication interventriculaire [CIV] périmembraneuse, 1 atrésie pulmonaire sans CIV [avec CIA résiduelle], 2 communications interatriales [CIA], 1 bicuspidie aortique et 1 non-compaction du VG). Quatorze patients (46,6 %) pratiquaient du sport de manière régulière et 7 en compétition (23,3 %).

2.3. Présentation clinique

86,6 % des patients étaient symptomatiques avec 5 patients (16,6 %) ayant présenté une mort subite récupérée. Un seul de ces patients avait des prodromes et un suivi cardiologique régulier avant l'épisode de mort subite. Six patients ont présenté 1 ou plusieurs épisodes de syncope (20 %), 20 présentaient des douleurs thoraciques (66,6 %). Dans 63,3 % des cas les douleurs sont notées au cours ou au décours immédiat d'un effort. Pour 3 patients, un contexte infectieux associé à des douleurs thoraciques atypiques a conduit à un bilan cardiologique permettant le diagnostic. Deux patients ont été diagnostiqués dans le cadre du suivi d'un souffle cardiaque et 1 au cours du suivi pour maladie de Fabry. Une ARCA a été découverte dans les suites d'un bilan pour ACFA aiguë mal tolérée [tableau 1].

Tableau 1. Présentation clinique pré et postopératoire des patients.

	Sexe	Age à l'intervention (ans)	Signes cliniques	Sport (1=oui 0=non)	Facteurs de risque	Malformation associée	Délais interver (mois)
1	M	17	douleurs tho	1			4
2	M	52	douleurs tho	0			6
3	M	11	douleurs tho	1			107
4	M	32	douleurs tho	0	tabac		1
5	F	51	douleurs tho	0			1
6	M	48	passage ACFA	0		Bicuspidie Ao	28
7	M	10	syncope douleurs tho	1			14
8	M	11	douleurs tho	1			2
9	F	40	mort subite	1			3
10	M	10	douleurs tho	0		CIV opérée	19
11	M	23	douleurs tho	0			9
12	M	16	douleurs tho	0			3
13	M	9	0	0			5
14	M	5	souffle	0			35
15	F	52	douleurs tho	0	DNID		5
16	F	7	syncope douleurs tho	1		Coarctation opérée	43

16	F	7	syncope douleurs tho	1		Coarctation opérée	43
17	M	0,18	mort subite TDR in utero	0		FOP	2
18	M	24	douleurs tho	1	HTA		3
19	M	23	mort subite	1	HTA	Non compaction VG	0,5
20	M	17	mort subite	0			1
21	M	17	douleurs tho	1		CIA	5
22	M	15	douleurs tho	0		APSI CIA résiduelle	179
23	F	17	mort subite prodromes	0			3
24	M	19	souffle	1			2
25	M	46	douleurs tho	1			2
26	M	14	syncope douleurs tho	1			13
27	M	7	syncope douleurs tho	1			10
28	M	34	douleurs tho	1	tabac		2
29	F	51	syncope douleurs tho	0			46
30	M	38	syncope douleurs tho	0			2

Douleurs tho : douleurs thoraciques, Ao : aortique, DNID : diabète non insulino-dépendant, HTA : hypertension artérielle, CIV : communication interventriculaire, FOP : foramen ovale perméable, CIA : communication interatriale, VG ventricule gauche, APSI : atrésie pulmonaire à septum intacte, DCD : décédé, Pdv : perdu de vue.

2.4. Bilan préopératoire

Tous les patients ont bénéficié d'un ECG, d'une radiographie du thorax de face, d'une échographie cardiaque transthoracique à 2 dimensions couplée au doppler et d'un coroscaner [figure 2].



Figure 2. Série d'images scannographiques d'ARCA (flèche) avec trajet inter-aortopulmonaire en coupes transverses et coronales.

À l'ECG, 3 patients avaient une onde Q séquellaire et 7 une onde T négative dans le territoire inférieur. Cinq patients avaient un bloc de branche droit incomplet. Quatre patients ont eu un holter-ECG non contributif. L'échographie cardiaque transthoracique à 2 dimensions couplée au doppler a permis d'établir le diagnostic dans 83 % des cas [figure 3].



Figure 3. ETT montrant le trajet inter-aortopulmonaire d'une ARCA.

Un malade a bénéficié d'une échographie transœsophagienne. La fraction de raccourcissement moyenne était de 39 %. Sept patients ont eu une imagerie par résonance magnétique dont 2 pour suspicion de myocardite, 3 afin d'éliminer une dysplasie arythmogène du VD et 1 permettant de faire le diagnostic d'une non-compaction du VG. De même, 7 patients, tous adultes, ont bénéficié d'une

coronarographie. Quatorze patients ont pu bénéficier d'une épreuve d'effort dont 4 positives électriquement (3 sous-décalages du segment ST en V1, V2 et V3 et 1 ESV soutenus) et 2 positives cliniquement avec récurrence douloureuse. Cinq patients ont eu une exploration par scintigraphie myocardique au thallium mais une seule a mis en évidence des séquelles d'ischémie myocardique. 10 % des patients présentaient une coronaropathie mais non significative (sténose < 50 %) sur le réseau droit ou gauche.

2.5. Technique opératoire

Le délai moyen entre le diagnostic et l'intervention était de 18,5 mois (0,5-179). L'âge moyen à l'intervention était de 24,2 ans (2,2 mois-52 ans). Depuis 2003, le nombre de patients adressé en chirurgie progresse avec un maximum de 8 patients opérés en 2015 [figure 4].

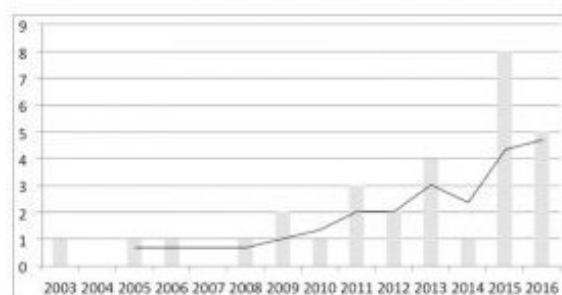


Figure 4. Répartition des patients opérés par an. Courbe de tendance (moyenne/3 ans).

Tous les patients ont été opérés sous CEC par sternotomie médiane. Deux patients avaient déjà bénéficié d'une sternotomie médiane dont 1 patient ayant déjà bénéficié de 2 sternotomies (1 fermeture de CIV, 1 valvulotomie pulmonaire puis shunt systémicopulmonaire) et un patient d'une thoracotomie gauche pour cure de coarctation. Ces anomalies étaient passées inaperçues. Le temps moyen de CEC était de 52 minutes (32-108) et le temps moyen de clampage aortique de 29 minutes (16-68). Il y a eu 5 gestes associés : 1 remplacement de la valve aortique par prothèse mécanique ; 1 remplacement de la valve pulmonaire par bioprothèse avec plastie d'élargissement du tronc de l'artère pulmonaire et 3 fermetures de CIA (1 directe et 2 par patch). Tous les patients ont bénéficié d'une réimplantation directe de l'ARCA en position anatomique. Toutes les réimplantations ont été associées à une plastie ostiale soit par refend postérieur soit par patch d'élargissement (3 patients). 90 % des patients ont bénéficié d'une réimplantation directe sans aortotomie transverse selon une technique développée dans notre centre.

2.5.1. Technique de réimplantation directe sans aortotomie transverse [figure 5]

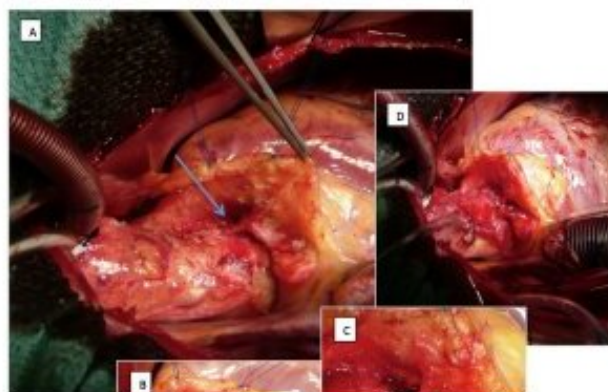


Figure 5. Technique de réimplantation directe en position anatomique sans aortotomie transverse. A : mobilisation de la coronaire droite et de la branche infundibulaire (flèche montrant l'ARCA) ; B : aortotomie à l'emporte-pièce de 4 mm de diamètre ; C : réimplantation directe en palette par un monosurjet continu ; D : aspect aorte declampée de la coronaire droite en position anatomique.

Sous CEC, en normothermie. Mobilisation de l'artère coronaire droite dans ses premiers centimètres avant sa connexion dans le mur aortique à cœur battant (A). Clampage aortique et réalisation d'une cardioplégie antérograde grâce à une solution cristalloïde. Transsection de l'artère coronaire au niveau de sa connexion dans le mur aortique. Fermeture de l'orifice d'entrée aortique par un monosurjet « aller-retour ». Réalisation d'une aortotomie circulaire à l'emporte-pièce (B). Recoupe de l'artère coronaire « à bonne longueur ». Réalisation d'une contre-incision à sa face postérieure afin de réaliser une réimplantation « en palette » (C). Réimplantation de l'artère coronaire sur l'artériotomie aortique par un monosurjet (D).

2.5.2. Technique de réimplantation directe avec aortotomie transverse

Dans les mêmes conditions opératoires, la coronaire est réimplantée de manière directe dans la paroi aortique après confection d'une « logette » et réalisation d'un refend antérieur permettant un élargissement de l'ostium à l'aide d'un patch de péricarde autologue comme cela a pu être décrit par Gaudin et al. [10].

2.6. Résultat postopératoire

Il n'y a eu aucune complication peropératoire. Aucun malade n'a bénéficié d'une assistance circulatoire de type ECMO postopératoire. Le délai moyen d'extubation était de 5 heures (2-48), la durée d'hospitalisation moyenne en réanimation de 1,1 jour (1-4). On ne dénombre aucun décès postopératoire à 30 jours. Il y a eu 5 complications : 2 pneumopathies traitées par antibiothérapie, 1 épanchement pleural ayant nécessité un drainage, 1 défaillance cardiaque postopératoire nécessitant un support aminergique de plus de 2 jours et une médiastinite nécessitant une reprise opératoire. La durée moyenne d'hospitalisation était de 7,5 jours (5-20).

2.7. Follow-up

Le délai moyen de suivi était de 25,6 mois (1-101), avec un décès à 3 mois postopératoires et 1 perdu de vue. À la date des dernières nouvelles, 26 patients étaient NYHA I soit 92,8 %. Quatre patients conservaient des douleurs thoraciques. 60 % des patients avaient repris une activité physique. Seize patients prenaient un traitement médicamenteux dont 68,7 % un traitement par B-bloquants. Tous les patients ont reçu un traitement par aspirine pendant 3 mois postopératoires. Trois patients conservaient une onde T négative à l'ECG et sur les 8 patients ayant bénéficié d'un holter-ECG, aucun trouble de la conduction ou du rythme n'a été mis en évidence. Une échographie cardiaque transthoracique 2D couplée au doppler a été réalisée à chaque consultation. La fraction de raccourcissement moyenne était de 37 % à la DDN, la coronaire droite était visualisée en position anatomique dans 96 % des cas avec un flux antérograde. Tous les patients ont bénéficié d'un coroscanner postopératoire. Au scanner de contrôle, 3 patients présentaient un aspect grêle de la coronaire droite réimplantée dont une mesurée à 2,5 mm de diamètre. Pour un patient, l'évolution s'est faite vers une sténose ostiale complète de l'artère coronaire droite réimplantée. Il s'agit du patient présentant une atrésie pulmonaire opéré d'une réimplantation de l'ARCA, associée à un remplacement de la valve pulmonaire et d'une fermeture de CIA résiduelle. En peropératoire l'artère coronaire droite était décrite comme grêle avec un diamètre dans son trajet inter-aorticipulmonaire n'excédant pas 2 mm de diamètre. Les suites opératoires avaient été simples. L'ETT postopératoire montrait une coronaire réimplantée perméable et bien perfusée, un TAPSE VD à 18 mm, un bon fonctionnement de la bioprothèse et une absence de shunt résiduel. Deux ans après la chirurgie, le patient a présenté un malaise syncopal associé à des douleurs thoraciques d'effort. Le bilan alors réalisé (ECG, holter-ECG, troponines, ETT, épreuve d'effort) s'est révélé négatif. Le coroscanner montrait un ostium grêle mais perméable. Malheureusement le patient, alors âgé de 18 ans, a présenté le même tableau clinique 18 mois après, ce qui a conduit à la réalisation d'une coronarographie [image 4]. Celle-ci a révélé un réseau gauche dominant, une sténose ostiale complète de la coronaire droite réimplantée avec une collatéralité reprenant le réseau droit. Il n'y a pas eu de récurrence douloureuse depuis.

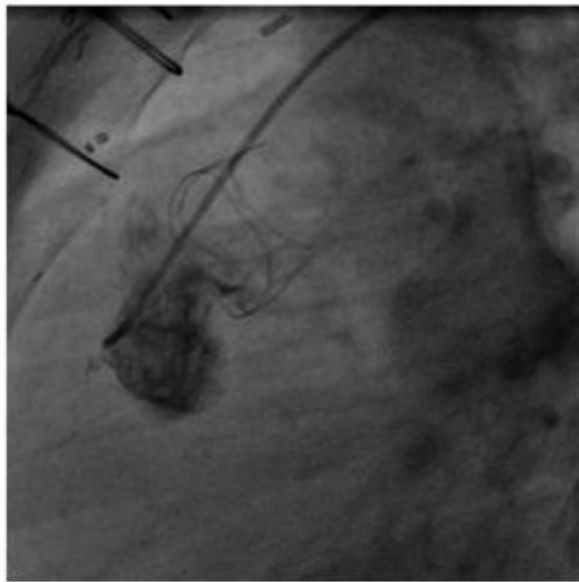


Figure 6. Coronarographie sélective de la CD en vue latérale gauche : sténose ostiale complète, valve pulmonaire biologique en place.

Cinq patients ont eu une scintigraphie myocardique et 3 une coronarographie postopératoire. Une scintigraphie montrait des séquelles d'ischémie myocardique mais celles-ci existaient en préopératoire. 75 % des patients ont eu une épreuve d'effort postopératoire. Trois étaient sous-maximales. Il n'y a eu aucune réintervention. Mais une patiente a bénéficié d'une pose d'un défibrillateur automatique implantable pour syncopes itératives à l'emporte-pièce, dans le cadre d'une dysplasie arythmogène du ventricule droit (mutation RYR2 positive) sans qu'aucun trouble du rythme n'ait été objectivé.

2.8. Mortalité

Il y a eu un décès à 3 mois postopératoires. Il s'agit du patient le plus jeune, opéré à 2 mois de vie, à 3,6 kg. Cet enfant était suivi depuis la période anténatale pour des troubles du rythme in-utero et le diagnostic d'ARCA a été posé à la naissance par échographie. Aucune autre lésion n'était associée en dehors d'un foramen ovale persistant. Il a alors été décidé un traitement médical à visée anti-arythmique, l'enfant a cependant présenté une mort subite à domicile et a été opéré en urgence d'une réimplantation directe avec fermeture de CIA [figure 7].



Figure 7. Images peropératoires montrant l'ostium de l'ARCA dans le sinus postérogauche et sa réimplantation en palette en position anatomique après aortotomie transverse par un double surjet arrêté.

3. Discussion

Les mécanismes exacts physiopathologiques des manifestations cliniques et des morts subites des ARCA sont mal connus [6]. Plusieurs hypothèses ont été développées dans la littérature afin d'expliquer l'ischémie myocardique et les troubles du rythme résultant des ARCA avec IAC [7]. Les symptômes apparaissent le plus souvent à l'acmé d'un effort ou dans les suites immédiates et sont vraisemblablement la conséquence d'une compression externe de l'artère coronaire droite dans sa portion inter-aortico-pulmonaire [8]. Cependant, la pression dans l'artère pulmonaire reste inférieure, même au cours d'un effort prolongé et intense, à celle dans l'artère coronaire. De plus, dans une étude en 2003, Angelini et al. ont démontré que le trajet reste « comprimé » même dans les phases du cycle cardiaque où le tronc de l'artère pulmonaire est à distance [9]. Il semble que le trajet intramural soit le véritable responsable de la symptomatologie. Plusieurs études ont démontré que la portion intramurale a une circonférence intra-luminale moindre. Hors à l'effort, la tension pariétale sur l'aorte augmente et par ce mécanisme le trajet intramural se trouve comprimé, en particulier lors de la systole. Ceci est d'autant plus vrai en regard de la commissure valvulaire [10]. Dans une ARCA, la coronaire droite se connecte toujours selon un angle non orthogonal dans la paroi aortique. Cet angle peut être plus ou moins aigu et associé à un « king-king ». L'ostium lui-même est le plus souvent en « bec de flûte ». Il peut également être sténotique, voire punctiforme. Parfois on retrouve une membrane faisant obstruction. De même, l'appareil valvulaire aortique peut partiellement obturer cet ostium, en particulier quand celui-ci est paracommissural [10].

Si les premières descriptions sont des séries autopsiques [11], de plus en plus d'études tentent de déterminer la prévalence exacte des AACCA et donc des ARCA, soit à partir de séries coronarographiques, soit radiologiques. Les ARCA semblent donc concerner 0,06 à 0,9 % de la population. En 2013, Angelini publiait une étude de dépistage par IRM sur une population de jeunes adultes où il retrouvait 0,6 % d'ARCA [12]. Les ARCA sont 6 à 10 fois plus fréquentes que les ALCA mais sont le plus souvent asymptomatiques et les ALCA sont responsables de près de 85 % des morts subites dans les AACCA [13]. Dans leur série Maron et al. estimaient à 0,61 pour 100000 personnes/année le risque de mort subite chez les athlètes de haut niveau, avec 17 % attribués aux AACCA [3]. Brothers et al, par une analyse similaire, avec une prévalence dans la population générale des AACCA de 0,6 % et considérant les ARCA 6 fois plus fréquentes que les ALCA, arrivaient à la conclusion que le risque de mort subite, chez les patients présentant une ARCA, était de 0,004 % [7]. Ce risque a été décrit comme 80 fois plus élevé chez les athlètes que dans la population générale et les athlètes porteurs d'une AACCA ont été exclus des compétitions. Enfin, la corrélation entre anomalie coronaire et coronaropathie est incertaine mais la présence d'une coronaropathie pourrait être un facteur aggravant des AACCA. *A contrario*, une AACCA augmenterait le risque de coronaropathie [14].

Cependant aucun facteur de risque prédictif de mort subite n'a pu être mis en évidence et il paraît impossible de déterminer le risque de mort subite dans la population générale. Le seul facteur de risque admis est l'âge inférieur à 30 ans au diagnostic. La symptomatologie des ARCA est souvent frustrante et non spécifique. Beaucoup de malades sont diagnostiqués à l'occasion d'une mort subite récupérée. La plupart se déclarent alors asymptomatiques avant l'épisode qui survient le plus souvent à l'effort. Certains malades sont diagnostiqués de manière fortuite bien que la motivation de la réalisation des examens ayant conduit au diagnostic pose la

question d'une réelle asymptomatologie. Communément, des douleurs thoraciques non spécifiques, des palpitations, des malaises ou des syncopes sont décrits [1]. L'électrocardiogramme et les holter-ECG sont généralement normaux ou dans les limites de la normale. On peut cependant retrouver des ondes T amples en V1, V2 et V3. Pour certains, les troubles du rythme permettent le diagnostic (fibrillation ventriculaire, tachycardie ventriculaire).

De même, les épreuves d'effort sont négatives électriquement et cliniquement, moins de 10 % des patients opérés, dans la littérature, avaient une épreuve d'effort positive [7]. Le diagnostic est essentiellement fait sur l'échographie cardiaque 2 dimensions couplée au doppler couleur. Elle met en évidence : l'anomalie de connexion, le trajet intramural et inter-aorticopulmonaire. L'échographie permet aussi de quantifier la fonction ventriculaire. Afin de confirmer le diagnostic, le coroscaner est l'examen de choix, il permet de déterminer la longueur du trajet inter-aorticopulmonaire, le trajet intramural et l'anatomie ostiale. Les dernières générations permettent de diminuer au maximum l'irradiation en particulier dans la population pédiatrique [15]. L'IRM offre l'avantage d'évaluer la viabilité et l'ischémie myocardique et d'éliminer le diagnostic différentiel de myocardite [4]. Certains auteurs suggèrent qu'elle permettrait de mettre en évidence une fibrose myocardique signe d'une ischémie chronique répétée et qui pourrait être le signe prédictif de troubles du rythme ventriculaire [16]. La coronarographie n'est quasiment plus pratiquée à visée diagnostique. La scintigraphie myocardique ayant pour objectif de démasquer les lésions d'ischémie est bien souvent peu contributive.

Devant les incertitudes physiopathologiques et diagnostiques qu'engendrent les AACCA la prise en charge thérapeutique est plus que débattue. Si les ALCA semblent obtenir un consensus quant à leur prise en charge chirurgicale, il n'en est pas de même pour les ARCA. De plus, l'âge au diagnostic d'une ARCA semble pour certaines équipes être un facteur décisionnel de prise en charge chirurgicale ou non [17]. Les traitements médicamenteux par B-bloquants ou inhibiteurs de l'enzyme de conversion ont été rapportés comme protecteurs du risque de mort subite. Par ailleurs, la plupart des équipes contre-indiquent la pratique du sport. Cependant la restriction d'activité physique semble difficile à obtenir dans la population pédiatrique et peut avoir des conséquences physique (surpoids) et psychologique sur le patient et sa famille [18]. À ce jour, un patient non opéré est suivi dans notre centre. Il s'agit d'une jeune fille de 14 ans porteuse d'une maladie d'Ebstein. Le diagnostic d'ARCA a été porté à l'âge de 5 ans en ETT et confirmé par un coroscaner. Elle n'a jamais présenté de douleurs thoraciques ou de troubles du rythme. À l'ECG, il existe un bloc de branche droit incomplet. L'épreuve d'effort s'est révélée négative. L'échographie montre une dysfonction ventriculaire droite en rapport avec la maladie d'Ebstein. Une contre-indication au sport a été mise en place. Dans notre centre, nous posons une contre-indication à la pratique du sport en compétition pour tous les malades présentant une AACCA non opérée ; les patients et leur famille sont informés des signes devant faire consulter en urgence et un suivi médical régulier.

On peut trouver dans la littérature des séries de quelques cas d'ARCA traitées par cathétérisme interventionnel. Il s'agit le plus souvent d'ARCA sans IAC avec sténose ostiale. Différentes techniques chirurgicales ont été proposées dans la prise en charge des ARCA avec IAC. Afin de pallier la compression externe par le tronc de l'artère pulmonaire, certains ont proposé de procéder à une translocation latérale ou antérieure du tronc de l'artère pulmonaire. Certains auteurs y associent une ostioplastie [19,20]. Pour les patients adultes, le pontage coronarien peut être proposé avec ligature proximale afin de supprimer un flux compétitif. Lorsqu'une

question d'une réelle asymptomatologie. Communément, des douleurs thoraciques non spécifiques, des palpitations, des malaises ou des syncopes sont décrits [1]. L'électrocardiogramme et les holter-ECG sont généralement normaux ou dans les limites de la normale. On peut cependant retrouver des ondes T amples en V1, V2 et V3. Pour certains, les troubles du rythme permettent le diagnostic (fibrillation ventriculaire, tachycardie ventriculaire).

De même, les épreuves d'effort sont négatives électriquement et cliniquement, moins de 10 % des patients opérés, dans la littérature, avaient une épreuve d'effort positive [7]. Le diagnostic est essentiellement fait sur l'échographie cardiaque 2 dimensions couplée au doppler couleur. Elle met en évidence : l'anomalie de connexion, le trajet intramural et inter-aorticopulmonaire. L'échographie permet aussi de quantifier la fonction ventriculaire. Afin de confirmer le diagnostic, le coroscanner est l'examen de choix, il permet de déterminer la longueur du trajet inter-aorticopulmonaire, le trajet intramural et l'anatomie ostiale. Les dernières générations permettent de diminuer au maximum l'irradiation en particulier dans la population pédiatrique [15]. L'IRM offre l'avantage d'évaluer la viabilité et l'ischémie myocardique et d'éliminer le diagnostic différentiel de myocardite [4]. Certains auteurs suggèrent qu'elle permettrait de mettre en évidence une fibrose myocardique signe d'une ischémie chronique répétée et qui pourrait être le signe prédictif de troubles du rythme ventriculaire [16]. La coronarographie n'est quasiment plus pratiquée à visée diagnostique. La scintigraphie myocardique ayant pour objectif de démasquer les lésions d'ischémie est bien souvent peu contributive.

Devant les incertitudes physiopathologiques et diagnostiques qu'engendrent les AACCA la prise en charge thérapeutique est plus que débattue. Si les ALCA semblent obtenir un consensus quant à leur prise en charge chirurgicale, il n'en est pas de même pour les ARCA. De plus, l'âge au diagnostic d'une ARCA semble pour certaines équipes être un facteur décisionnel de prise en charge chirurgicale ou non [17]. Les traitements médicamenteux par B-bloquants ou inhibiteurs de l'enzyme de conversion ont été rapportés comme protecteurs du risque de mort subite. Par ailleurs, la plupart des équipes contre-indiquent la pratique du sport. Cependant la restriction d'activité physique semble difficile à obtenir dans la population pédiatrique et peut avoir des conséquences physique (surpoids) et psychologique sur le patient et sa famille [18]. À ce jour, un patient non opéré est suivi dans notre centre. Il s'agit d'une jeune fille de 14 ans porteuse d'une maladie d'Ebstein. Le diagnostic d'ARCA a été porté à l'âge de 5 ans en ETT et confirmé par un coroscanner. Elle n'a jamais présenté de douleurs thoraciques ou de troubles du rythme. À l'ECG, il existe un bloc de branche droit incomplet. L'épreuve d'effort s'est révélée négative. L'échographie montre une dysfonction ventriculaire droite en rapport avec la maladie d'Ebstein. Une contre-indication au sport a été mise en place. Dans notre centre, nous posons une contre-indication à la pratique du sport en compétition pour tous les malades présentant une AACCA non opérée ; les patients et leur famille sont informés des signes devant faire consulter en urgence et un suivi médical régulier.

On peut trouver dans la littérature des séries de quelques cas d'ARCA traitées par cathétérisme interventionnel. Il s'agit le plus souvent d'ARCA sans IAC avec sténose ostiale. Différentes techniques chirurgicales ont été proposées dans la prise en charge des ARCA avec IAC. Afin de pallier la compression externe par le tronc de l'artère pulmonaire, certains ont proposé de procéder à une translocation latérale ou antérieure du tronc de l'artère pulmonaire. Certains auteurs y associent une ostioplastie [19,20]. Pour les patients adultes, le pontage coronarien peut être proposé avec ligature proximale afin de supprimer un flux compétitif. Lorsqu'une

coronaropathie est associée, ceci peut se justifier davantage mais cette technique sur l'adulte jeune sans coronaropathie est controversée car le réseau distal est alors entièrement dépendant de la qualité et de la pérennité du pont. L'utilisation de l'artère thoracique interne est préférée car elle préserve un potentiel de croissance et résisterait mieux au développement de l'athérosclérose.

Cependant la réalisation de pontage chez l'enfant pose différents problèmes dont celui de la reprise chirurgicale. La technique de « unroofing » est la plus répandue, elle a été décrite par Mustafa et al. en 1981 et consiste à exciser la paroi du segment intramural. La difficulté se situe lorsque le segment intramural est long et rétro-commissural, certains auteurs procèdent alors à un détachement de la commissure mais cela peut conduire à long terme à une insuffisance aortique. C'est pourquoi la création d'un néo-ostium a pu être proposée. Malheureusement, bien que très prometteuse, cette technique a montré des cas d'insuffisance aortique à long terme et d'ischémie résiduelle. La réimplantation directe en position anatomique est la seule technique permettant de s'affranchir du trajet inter-aortopulmonaire, du trajet intramural et des anomalies ostiales. Elle consiste à sectionner l'artère coronaire au niveau de son abouchement dans la paroi aortique et de la réimplanter en position anatomique. Bien souvent il y est associé une ostioplastie afin d'élargir celui-ci soit par un refend postérieur soit par une technique d'élargissement par patch. Dans notre centre, nous avons développé une technique de réimplantation directe sans aortotomie transverse avec de très bons résultats postopératoires. La principale difficulté réside dans la détermination du site de réimplantation que nous repérons avant le clampage aortique et la réalisation de la cardioplégie. Aucun malade opéré selon cette technique n'a présenté d'insuffisance aortique secondaire et n'a subi une réintervention.

Il est difficile d'établir le résultat à long terme des procédures chirurgicales, la littérature ne rapportant que des séries avec peu de malades, ne bénéficiant pas tous de la même technique opératoire et avec absence parfois de distinction entre les ALCA et les ARCA. Aucun décès immédiat n'a été cependant rapporté. Les complications postopératoires décrites sont celles de toute chirurgie cardiaque (saignement postopératoire, épanchement péricardique, pneumopathie...) et sont généralement inférieures à 20 %. Toutefois, ces chirurgies sont le plus souvent pratiquées sur des patients jeunes sans comorbidité. Il en est de même dans notre série. Le seul décès survenu concernait en effet un nourrisson avec des troubles du rythme in utero ayant présenté une dysfonction biventriculaire préopératoire (FR 21 %) après une mort subite récupérée. Les réinterventions décrites concernent les patients présentant une insuffisance aortique, le plus souvent dans les suites d'une technique par unroofing avec réimplantation de la commissure [20]. Aucun patient de notre série n'a été repris chirurgicalement. Pour le patient présentant une sténose ostiale une technique de reperméabilisation par procédure interventionnelle se discute car la sténose est relativement courte et le réseau d'aval perméable, repris par la coronaire gauche. Le bilan de viabilité myocardique effectué dans ce sens montre une absence de signe ischémique. Il faut rappeler que ce patient a un réseau gauche dominant.

On peut noter que le traitement chirurgical a supplanté ces dernières années le traitement médical et que l'attitude thérapeutique n'est pas la même dans les centres ayant une solide expérience en chirurgie congénitale. Nous avons vu progresser le nombre de patients adressés pour chirurgie au fil des années. Tous les patients vus en consultation ont accepté la prise en charge chirurgicale, la plupart d'entre eux exprimant clairement des angoisses, voire un syndrome anxiodépressif quant au risque de mort subite.

Chez l'adulte, une coronarographie préopératoire est plus facilement réalisée. La technique la plus souvent choisie est le pontage et souvent une procédure est associée. La durée d'hospitalisation est souvent plus longue. Le seul facteur de risque de mort subite des AACCA communément admis est l'âge inférieur à 30 ans. Dans notre étude, 10 patients avaient plus de 30 ans à l'intervention soit un tiers de la population. Ils étaient tous symptomatiques avec un tableau de mort subite. Six patients avaient bénéficié d'une coronarographie préopératoire avec une coronaropathie non significative. Le délai d'intervention n'était que de 9,6 mois contre 22,9 mois pour les moins de 30 ans. Il y a eu 1 perdu de vue. La durée moyenne de suivi a été de 26,9 mois. À la DDN, 2 patients étaient NYHA II. Cinq avaient repris une activité physique et 3 se plaignaient de douleurs thoraciques récidivantes. Huit patients ont eu une épreuve d'effort à la DDN dont une sous-maximale pour sous-décalage du segment ST.

Tableau 2. Comparaison entre les patients opérés avant et après 30 ans.

	< 30 ans (n = 20)	>30 ans (n = 10)	p-value
H/F	18/2 = 9	6/4 = 1,5	
Poids moyen (kg)	48,6	77,8	
Activité sportive	12	2	
Mort subite	4	1	
Épreuve d'effort	8	6	
Délai intervention (mois)	22,9	9,6	p = 0,01
Durée CEC	52,4	51,7	p = 0,46
Durée clampage	30,1	28,7	p = 0,40
Geste associé	4 (3 CIA, 1 RVP)	1 (RVA)	
Durée hospitalisation (jours)	7,5	7,6	p = 0,58
Complications postopératoires < 30 jours	3	2	
Follow-up (mois)	24,9	26,9	p = 0,45
NYHA I à la DDN	17 (n = 19)	7 (n = 9)	
B-bloquants à la DDN	11 (n = 19)	6 (n = 9)	

Si l'on compare les 2 populations [tableau 2], on remarque que le nombre de morts subites est plus élevé chez les moins de 30 ans. Or 1 seul patient de moins de 10 ans a présenté une mort subite récupérée comme chez les patients de plus de 30 ans, on peut donc considérer l'âge à risque entre 10 et 30 ans. Le délai entre le diagnostic et l'intervention est plus court chez les plus de 30 ans. En effet nous avons été davantage attentistes chez les plus jeunes avec une mise en place d'une restriction des activités physiques et une contre-indication au sport associées à un suivi régulier jusqu'à la réalisation des examens paracliniques (coroscaner, épreuve d'effort) dans de bonnes conditions techniques. Il n'y a pas de différence significative entre ces deux groupes et les suites opératoires sont superposables, chez les plus de 30 ans la disparition de l'angoisse quant au diagnostic semble améliorer la qualité de vie des patients et les patients se trouvent en meilleure santé mais cela est probablement en rapport avec le suivi médical régulier. Certains d'entre eux se plaignent cependant de douleurs thoraciques mais celles-ci sont décrites comme différentes des douleurs préopératoires (douleurs pariétales). Une seule patiente a été hospitalisée à plusieurs reprises pour angor mais cette patiente est diabétique, hypertendue et en surpoids. Elle présentait en préopératoire une coronaropathie avec une sténose non significative du réseau droit. Celle-ci a évolué vers une coronaropathie droite et gauche sans nécessité autre qu'un traitement médical.

Le suivi à distance annuel est a minima avec la réalisation d'un coroscaner et d'un holter-ECG en postopératoire immédiat puis un suivi échographique régulier. La reprise d'une activité physique et du sport en compétition est autorisé à 6 mois postopératoires.

Plusieurs équipes ont proposé un algorithme décisionnel pour la prise en charge des AACCA, le plus abouti est celui de l'équipe du Texas Children's Hospital [19].

Les ARCA avec IAC doivent donc être traitées chirurgicalement quand :

- il existe des symptômes ou des signes ischémiques au bilan paraclinique ;
- il existe un trajet intramural ou des anomalies ostiales ;
- il existe un retentissement psychologique du diagnostic sur la qualité de vie du patient et de sa famille.

4. Conclusion

La prise en charge chirurgicale des ARCA avec IAC reste controversée en particulier chez l'adulte de plus de 30 ans, notre étude montre un bon résultat chirurgical de la réimplantation aortique et décrit les résultats de la technique de réimplantation sans aortotomie transverse. Nous pensons que seule la réimplantation directe permet de restaurer de manière pérenne l'anatomie coronaire et d'autoriser la reprise d'activité physique même en compétition. Les ARCA avec IAC sont toujours associées à un trajet intramural et à des anomalies ostiales. En ce sens, en dehors des rares cas de découvertes fortuites chez le sujet de plus de 50 ans pouvant accepter le risque faible mais non nul de mort subite et de restreindre ses activités physiques, tout patient diagnostiqué dans notre centre est adressé au chirurgien. Cette étude est une étude rétrospective monocentrique de 30 patients opérés par une réimplantation directe ces 15 dernières années dont les résultats nous confortent dans la nécessité de la prise en charge chirurgicale de ces patients,

commencent dans la nécessité de la prise en charge chirurgicale de ces patients, l'évolution à long terme doit être cependant évaluée notamment en ce qui concerne l'évolution ou l'apparition d'une coronaropathie sur cette coronaire droite réimplantée. En effet, toute coronaire opérée et ce quelle que soit la technique ou la cause présente un risque évolutif « pour son propre compte » et doit être surveillée.

Références

1. Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology and clinical relevance. *Circulation* 2002;105:2449-54.
<https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000016175.49835.57>
PMid:12021235
2. Davis JA, Cecchin F, Jones TK et al. Major coronary artery anomalies in a pediatric population: incidence and clinical importance. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:593-597.
[https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(00\)01136-0](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(00)01136-0)
3. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS et al. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation* 2009;119:1085-1092.
<https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.804617>
PMid:19221222
4. Prakken NH, Cramer MJ, Olimulder MA, et al. Screening for proximal coronary artery anomalies with 3 dimensional MR coronary angiography. *Int J Cardiovasc Imaging* 2010;26(6):701-710.
<https://doi.org/10.1007/s10554-010-9617-0>
PMid:20339919 PMCID:PMC2898111
5. Krasuski RA, Magyar D, Hart S et al. Long term outcome and impact of surgery on adults with coronary arteries originating from the opposite coronary cusp. *Circulation* 2011;123:154-162.
<https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.921106>
PMid:21200009
6. Cox ID, Bunce N, Fluck DS. Failed sudden cardiac death in a patient with an anomalous origin of the right coronary artery. *Circulation* 2000;102:1461-1462.
<https://doi.org/10.1161/01.CIR.102.12.1461>
PMid:10993868
7. Brothers J, Carter C, McBride M et al. Anomalous left coronary artery origin from the opposite sinus of Valsalva: evidence of intermittent ischemia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;140:e27-e29.
<https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2009.06.029>
PMid:19717171
8. Poynter JA, Bondarenko I, Austin EH, DeCampi WM, Jacobs JP, Ziemer G, Kirshbom PM, Tchervenkov CI, Karamlou T, Blackstone EH, Walters HL, Gaynor JW, Mery CM, Pearl JM, Brothers JA, Caldarone CA, Williams WG, Jacobs ML, Mavroudis C. Congenital Heart Surgeons' Society AAOCA Working Group. Repair of anomalous aortic origin of a coronary artery in 113 patients: a Congenital Heart Surgeons' Society report. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2014 Oct;5(4):507-14. doi: 10.1177/2150135114540182.
<https://doi.org/10.1177/2150135114540182>
9. Angelini P, Velasco JA, Ott D et al. Anomalous coronary artery arising from the opposite sinus: descriptive features and pathophysiologic mechanisms, as documented by intravascular ultrasonography. *J Invasive Cardiol* 2003;15:507-514.
PMid:12947211

10. Vouhé P. Anomalous aortic origin of a coronary artery is always a surgical disease. *Pediatr Card Surg Ann* 2016;19:25-29.
<https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2015.12.007>
11. Frescura C, Basso C, Thiene G et al. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on autopsy population of congenital heart disease. *Hum Pathol* 1998;29:689-695.
[https://doi.org/10.1016/S0046-8177\(98\)90277-5](https://doi.org/10.1016/S0046-8177(98)90277-5)
12. Angelini P, Shah NR, Uribe CE et al. Novel MRI-based screening protocol to identify adolescents at high risk of sudden cardiac death. *J Am Coll Cardiol* 2013;61:E1621.
[https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(13\)61621-6](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(13)61621-6)
13. Pe-alver JM, Mosca RS, Weitz D et al. Anomalous aortic origin of coronary arteries from the opposite sinus: a critical appraisal of risk. *BMC Cardiovascular Disord* 2012;12:83.
<https://doi.org/10.1186/1471-2261-12-83>
PMid:23025810 PMCID:PMC3502461
14. Jim MH, Lee SW. Anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus is associated with early development of coronary artery disease. *J Inv Card* 2004;16/466-8.
15. Malagò R, D'Onofrio M, Brunelli S et al. Anatomical variants and anomalies of the coronary tree studied with MDCT coronary angiography. *Radiol Med* 2010;115:679-692.
<https://doi.org/10.1007/s11547-010-0522-3>
PMid:20177986
16. Saeed M, Gabara R, Strasberg B et al. Reperfusion-related polymorphic ventricular tachycardia as a possible mechanism of sudden death in patients with anomalous coronary arteries. *Am J Med Sci* 2005;329:327-329.
<https://doi.org/10.1097/00000441-200506000-00015>
PMid:15958877
17. Brothers JA, Gaynor JW, Jacobs JP et al. The registry of anomalous aortic origin of the coronary artery of the Congenital Heart Surgeons' Society. *Cardiol Young* 2010; 20(Suppl3):50-58.
<https://doi.org/10.1017/S1047951110001095>
PMid:21087560
18. Sing AC, Brothers JA. Quality of life and exercise performance in unoperated children with anomalous aortic origin of a coronary artery from the opposite sinus of Valsalva. *Cardiol Young* 2016Sep;26:1-10.
19. Frommelt PC, Sheridan DC, Berger S et al. Ten- year experience with surgical unroofing of anomalous aortic origin of a coronary artery from the opposite sinus with an interarterial course. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;142:1046-1051.
<https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2011.02.004>
PMid:21439578
20. Mery CM, Lawrence SM, Krishnamurthy R, Sexson-Tejtel SK, Carberry KE, McKenzie ED, Fraser CD Jr. Anomalous aortic origin of a coronary artery: toward a standardized approach. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2014 summer;26(2):110-22.

Conflit d'intérêt : aucun. / Conflict of interest statement: none declared.

Cet article est issu d'un mémoire de DESC.

Date de soumission : 06/03/2017. Acceptation : 10/05/2017.