

كلية الطب والصيدلة وطب الأسنان
FACULTÉ DE MÉDECINE, DE PHARMACIE ET DE MÉDECINE DENTAIRE



جامعة سيدي محمد بن عبد الله - فاس
UNIVERSITÉ SIDI MOHAMED BEN ABDELLAH DE FES

Année 2022

Thèse N° 026/22

LES ANOMALIES DE NAISSANCE DES ARTÈRES CORONAIRES À PARTIR DE L'ARTÈRE PULMONAIRE (à propos de 08 cas)

THESE

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 18/01/2022

PAR

Mme. ZINEB BIBAH

Née le 16 Août 1996 à Fés

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

ANCG - ANCD - Cardiomyopathie dilatée - Ischémie myocardique - Insuffisance cardiaque
Réimplantation aortique des coronaires

JURY

M. ATMANI SAMIR.....	PRÉSIDENT ET RAPPORTEUR
Professeur de Pédiatrie	
M. MESSOUAK MOHAMMED.....	} JUGES
Professeur de Chirurgie cardio-vasculaire	
Mme. CHAOUKI SANA	
Professeur de Pédiatrie	
M. EL KOUACHE MUSTAPHA	
Professeur d'Anatomie	

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1: Chronologie du développement cardiaque

Tableau 2: Âge du diagnostic dans notre série et dans la littérature

Tableau 3: Répartition des anomalies dans notre série et dans la littérature selon le sexe

Tableau 4: Âge de début de la symptomatologie dans notre série et dans la littérature pour des patients avec ALCAPA

Tableau 5: La fréquence des manifestations cliniques dans notre série et dans la littérature [série de 223 patients avec ARCAPA, Dr Guenther, Department of Surgery 2020

Tableau 6: Les résultats de la radiographie thoracique dans notre série et dans la littérature (nombre de patients et pourcentage

Tableau 7 : Comparaison entre les résultats de l'échocoeur et angi scanner coronaire dans l'étude de Xiaomin Duan 2015 sur 9 patients

Tableau 8: Tableau comparatif illustrant les avantages et les principales indications de l'angi scanner et l'IRM dans le diagnostic d'une ANCG

Tableau 9 : Les caractéristiques du syndrome d'ALCAPA sur angioTDM coronaire et IRM cardiaque

Tableau 10: Les médicaments les plus fréquemment utilisés dans le traitement par voie orale de L'IC

Tableau 11: Principaux effets secondaires

Tableau 12 : La mortalité et Les complications

Tableau 13: Le type d'interventions chirurgicales et leurs indications dans la littérature

Tableau 14 : Le choix du traitement chirurgical d'ARCAPA dans la littérature [étude Dr Guenther, Department of Surgery 2020

Tableau 15: Le choix du traitement chirurgical d ALCAPA dans la littérature et dans notre série

Tableau 16 :Evolution des patients dans la littérature et dans notre série

Tableau 17 : La comparaison entre ALCAPA ET ARCAPA

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Anatomie du réseau coronarien normal

Figure 2 :Anatomie détaillée de l'artère interventriculaire antérieure (IVA) sur image coronarographique

Figure 3 : Anatomie de l'artère circonflexe (cx) sur image coronarographique

Figure 4 : naissance et trajet normale des troncs coronaires en imagerie scannographique 3D

Figure 5 : Vue postérieure du cœur

Figure 6: Dominance des artères coronaires

Figure 7 :Territoires coronariens

Figure 8 :Territoires coronariens des IDM

Figure 9: formation de la boucle cardiaque à partir du tube primitif rectiligne

Figure 10: les différents stades aboutissant à la septation cardiaque

Figure 11: Les différentes étapes du développement embryologique du cœur normal

Figure 12: formation des artères coronaires

Figure 13: Origine normale des artères coronaires

Figure 14: Récapitulatif de l'évolution physiopathologique D'une ALCAPA

Figure 15 Illustration de l'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire.

Figure 16 :Les différentes variétés de naissance de la CG à partir de l'artère pulmonaire avec les différents trajets

Figure 17: Les anomalies de naissance de l'artère coronaire droite à partir de l'artère pulmonaire

Figure 18 :répartition des patients en fonction du sexe

Figure 19 :répartition des patients en fonction de l'âge du diagnostic

Figure 20 :répartition des patients en fonction de l'âge de début de la symptomatologie

Figure 21 : fréquence des signes fonctionnels dans notre série

Figure 22: Radio de thorax objectivant une cardiomégalie franche chez 2 patients de notre série avec ALCAPA

Figure 23 :répartition des signes électrocardiographiques dans notre série

Figure 24 : ECG de deux patients dans notre série

Figure 25 :répartition des signes échocardiographies dans notre série

Figure 26: echodoppler cardiaque d'un patient de notre série

Figure 27 :évolution post opératoire

Figure 28 : La variation des résistances vasculaires avant et après la naissance

Figure 29: Apparition des symptômes en fonction de l'âge des patients avec ARCAPA

Figure 30: Radio thorax d'un patient avec ARCAPA montrant une cardiomégalie frappante

Figure 31 :aspect de necrose laterale avec hypertrophie ventriculaire gauche sur ECG

Figure 32: ECG d'un nourrisson avec ALCAPA montrant une onde Q de nécrose, et onde T inversée sur les dérivations DI et aVL, avec sus décalage en V2

Figure 33: Échocardiographie en coupe transversale en vue para sternale haute montrant l'artère coronaire gauche anormale (ALCA) provenant du tronc de l'artère pulmonaire principale.

Figure 34 :doppler pulsée objectivant un flux diastolique au niveau de l'artère pulmonaire

Figure 35 :Image obtenue chez une fillette de 6 mois souffrant d'insuffisance cardiaque présentant une Anomalie d'origine de l'artère coronaire gauche provenant de la face interne de l'artère pulmonaire.

Figure 36 : Une image coronale obtenue chez une autre fille de 6 mois montre une artère coronaire gauche provenant de la face postérieure de l'artère pulmonaire.

Figure 37: images scannographiques avec projection d'intensité maximale de deux patients différents, montrant l'insertion de l'artère coronaire gauche au niveau de l'artère pulmonaire, et la dilatation de la coronaire droite

Figure 38: Image scannographique de reconstruction en 3D objectivant l'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche

Figure 39: coupe transversale et vue sup ;origine anormale de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire sur image scannographique

Figure 40 :La reconstruction scannographique en 3D montre différents niveaux de vaisseaux collatéraux de l'artère coronaire droite à l'artère coronaire gauche Chez trois patients

Figure 41: image tomodensitométrique en 3D (a) et de la projection d'intensité maximale (b) montrent des multiples artères bronchiques dilatées provenant de l'aorte descendante et s'anastomosant à l'artère coronaire gauche anormale

Figure 42 aortographie chez un patient présentant une anomalie de l'artère coronaire gauche.

Figure 43: Coronarographie montrant la coronaire droite bien développée avec opacification de la coronaire gauche par le biais d'une circulation collatérale. La coronaire gauche prend naissance au niveau du tronc de l'artère pulmonaire

Figure 44 :aortographie chez un patient avec ARCAPA

Figure 45 : Réparation de l'anomalie de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire (AP). Par technique de Takeuchi.

Figure 46: Angiographie par cathéter représentative de l'artère coronaire gauche (A) et de l'artère pulmonaire (B) reconstruites après la technique de Takeuchi.

Figure 47 : La stratégie de réimplantation coronaire pour chacune des variations De site d'origine de l'artère coronaire gauche anormale

Figure 48: correction anatomique d'une ALCAPA

Figure 49: Images peropératoires d'une reimplantation de l'artère coronaire après une sternotomie médiane d'une anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire

Figure 50 :Image montrant la technique de prolongement oblique de l'artère coronaire

Figure 51: Angiographie coronaire gauche de suivi post opératoire démontrant un tube coronaire patent au niveau de l'aorte

LISTE DES ABRÉVIATIONS :

ALCAPA	: anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire
ANCG	: Anomalie de naissance de la coronaire gauche
AP	: Artère pulmonaire
ARCAPA	: anomalie de naissance de l'artère coronaire droite à partir de l'artère pulmonaire
ATCD	: Antécédents
BBD	: bloc de branche droite
CD	: Coronaire droite
CG	: Coronaire gauche
DR	: détresse respiratoire
ECG	: Electrocardiogramme
FE	: Fraction d'éjection
FR	: Fraction de raccourcissement
HTAP	: hypertension artérielle pulmonaire
HVD	: hypertrophie ventriculaire droite
HVG	: hypertrophie ventriculaire gauche
IC	: Insuffisance cardiaque
ICT	: Index cardio-thoracique
IM	: Insuffisance mitrale
IVA	: Artère interventriculaire
OD	: Oreillette droite
OG	: Oreillette gauche
PNP	: Pneumopathie
RVP	: Résistance vasculaire pulmonaire
VD	: Ventricule droit
VG	: Ventricule gauche

PLAN

I.	INTRODUCTION.....	6
II.	HISTORIQUE DE LA MALADIE.....	9
III.	LA PARTIE THEORIQUE.....	12
	A. RAPPEL ANATOMIQUE	13
	ANATOMIE DU RESEAU CORONARIEN NORMAL :.....	14
	1. Artère coronaire gauche.....	14
	2. Artère coronaire droite.....	16
	3. Notion de dominance	19
	4. Territoires de distribution	21
	B. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	25
	C. RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE ET VARIANTES ANATOMIQUES.	34
	a) Physiopathologie.....	34
	b) Variantes anatomiques.....	37
IV.	MATERIELS ET METHODES.....	40
V.	RESULTATS	45
	A. EPIDEMIOLOGIE :.....	46
	1. Incidence.....	46
	2. Sexe	47
	3. Age du diagnostic.....	47
	4. Consanguinité	48
	B. CLINIQUE :	48
	1. Age de début de la symptomatologie	48
	2. Circonstances de découverte.....	49
	3. examen physique.....	50
	C. PARACLINIQUE :	51
	1. Radiographie pulmonaire	51

2. Electrocardiogramme	52
3. Echocardiographie	54
4. Angioscanner	56
5. Cathétérisme cardiaque avec angiographie et coronarographie.....	56
D. TRAITEMENT :.....	56
1. Traitement médical.....	56
2. Traitement chirurgical :.....	56
E. EVOLUTION :.....	57
VI. TABLEAU RÉCAPITULATIF DES PATIENTS DANS NOTRE SÉRIE D'ETUDE.....	58
VII. DISCUSSION	60
A. Etude épidémiologique :	61
1. Incidence.....	61
2. Age de consultation et du DC.....	62
3. Sexe	63
4. Consanguinité et terrain génétique	64
B. Étude clinique :.....	65
1. Age de présentation	65
2. Manifestations cliniques.....	69
a) Manifestations respiratoires	69
b) Manifestations cardiaques	69
c) Signes généraux	69
C. Etude paraclinique :.....	71
1. Radiographie thoracique	71
2. Electrocardiogramme	72
3. Echocardiographie -Doppler	74
- Les signes directs.....	62

-Les signes indirects	62
4. Angioscanner coronaire	77
5. IRM cardiaque... ..	82
6. Cathétérisme cardiaque avec angiographie et coronarographie... .	85
D. TRAITEMENT :	89
1. Traitement médical.....	89
2. Traitement chirurgical.....	93
a. Techniques.....	93
b. Mortalité et complication	105
c. Indications	105
E. EVOLUTION :	109
F. COMPARAISON ENTRE ALCAPA ET ARCAPA.....	110
VIII. CONCLUSION	111
IX. RESUME	114
X. BIBLIOGRAPHIE.....	120

INTRODUCTION

Les artères coronaires se définissent habituellement par leur origine, leur trajet et leur rapport avec les structures de voisinage (structures intracardiaques et gros vaisseaux). Plusieurs classifications ont été développées, par des anatomistes, des radiologues et des cliniciens, tentant de définir l'anatomie coronaire normale, le spectre normal des variations d'une part et de classer les anomalies congénitales du système artériel coronarien (anomalies mineures ou majeures, hémodynamiquement significatives...) d'autre part. Les termes « origine » correspondant au point d'ancrage « proximal » des artères coronaires sur l'aorte.

Les anomalies de connexion proximale des artères coronaires sont rares avec une prévalence angiographique proche de 1 %. On distingue dans les anomalies de l'origine (atrésie, anomalies de naissance depuis l'aorte ou depuis l'artère pulmonaire, depuis une branche coronaire). [35]

Les anomalies congénitales des artères coronaires sont rares dans la population générale, avec une incidence de 0,3 à 0,9 % augmentant jusqu'à 36% chez les patients atteints d'une cardiopathie congénitale. 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 [46], dont Le syndrome de l'origine anormale de l'artère coronaire gauche de l'artère pulmonaire (ALCAPA) représentant moins de 0,5 % des cardiopathies congénitales avec une incidence de 1 pour 300 000 à 400 000 naissances, et de 0,002 % pour les anomalies de naissance de l'artère coronaire droite à partir de l'artère pulmonaire(ARCAPA) .

Les anomalies d'origine des artères coronaires à partir de l'artère pulmonaire sont une cause de mort subite, mais peuvent se présenter avec une symptomatologie d'une insuffisance coronaire. Elle peut être asymptomatique, de découverte fortuite à l'âge adulte ou révélée, dans la petite enfance, par une ischémie myocardique aiguë ou une insuffisance cardiaque chronique.

Le diagnostic est soulevé cliniquement, mais lorsque le patient est asymptomatique et en présence d'un cas similaire dans la famille, une épreuve d'effort est réalisée dans les proches de premier rang.

La confirmation est apportée par différentes investigations ; d'abord l'écho cardiographie Doppler, La TDM et l'IRM sont d'un grand apport dans le diagnostic positif et l'analyse de l'orifice, du trajet de l'artère anormale et ses rapports, qui tendent récemment à remplacer l'angiographie.

En raison du risque de mort subite chez les patients symptomatiques quel que soit l'âge et surtout ceux inférieur à 30 ans même asymptomatique, un traitement chirurgical est retenu ; en attendant le traitement chirurgical et pour réduire la symptomatologie cardiaque les patients sont mis sous un traitement médical symptomatique.

Le traitement chirurgical souvent basé sur une réimplantation de la coronaire à son origine aortique normale, afin d'éviter la dysfonction ventriculaire avec une évolution spontanée fâcheuse vue le risque de fibrose myocardique.

Le pronostic est fortement corrélé à la précocité de la prise en charge chirurgicale. De nombreux travaux récents témoignent actuellement de l'intérêt suscité par cette pathologie, notamment en ce qui concerne son diagnostic par méthodes non invasives et son traitement chirurgical [12].

Le but de notre travail est

- D'analyser les nouvelles observations colligées au service de pédiatrie au CHU Hassan II Fès à la lumière des données récentes de la littérature.
- Identifier une pathologie toujours méconnue et curable
- Montrer qu'une myocardiopathie nécessite absolument une bonne échocardiographie-doppler bien faite
- Montrer l'expérience propre du service de pédiatrie CHU Fès

HISTORIQUE DE LA MALADIE

Histoire de la maladie

Le premier cas a été mentionné par KRAUSE, cité par BLAND WHITE et GARLAND MS] en 1865 .En 1885 BROOKS décrit, à partir de deux nécropsiques (dont un homme adulte, l'âge au moment du décès du second cas n'étant pas connu), une anomalie coronarienne où l'une des artères prend naissance au niveau du sinus de Valsalva pulmonaire antéro-droit. L'auteur a remarqué la présence d'un réseau anastomotique particulièrement développé chez le sujet adulte et a émis l'hypothèse d'une circulation sanguine s'effectuant du vaisseau anormal vers l'artère pulmonaire.

En 1908, Maud ABBOT a effectué la première description anatomique de la pathologie chez une femme de 60 ans décédée accidentellement. En 1911, ABRIKOSSOF a décrit un cas chez un enfant de 5 mois et demi, présentant en outre un anévrisme du ventricule gauche, décédé à la suite d'une insuffisance cardiaque ; il a proposé une explication embryologique de la naissance anormale de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire.

En 1933, BLAND, WHITE et GARLAND ont décrit le cas d'un enfant décédé à l'âge de 3 mois et ayant présenté au cours de la maladie des "crises angineuses au biberon" Ce tableau clinique porte depuis leur nom. [9] Le type infantile a été différencié du type adulte par GOULAY en 1950, puis par AGUSTSSON en 1962.

Le type infantile représente environ 80% des cas. En 1949, GASOUL et LOEFFLER ont proposé la création d'une anastomose aorto-pulmonaire.

C'est en 1955 qu'a eu lieu la première tentative chirurgicale. Le premier cerclage de l'artère pulmonaire, proposé par KITTLE en 1955 a été réalisé sans succès par POTTS puis CASE en 1958. EDWARDS en 1958 puis SABISTON en 1960, se basant sur la théorie émise par BROOKS, ont démontré que le flux sanguin s'effectuait à partir de la coronaire droite vers un réseau d'anastomoses inter-coronariennes, puis de manière rétrograde dans la coronaire gauche avec un drainage final dans l'artère pulmonaire.

L'hypothèse du bénéfice apporté par une méthode chirurgicale nouvelle, la ligature de la coronaire gauche à son origine, a été émise ; un cas réalisé avec succès chez un enfant de 2 mois et demi a été rapporté. MUSTARD a tenté sans succès, en 1953, une anastomose entre l'artère carotide primitive gauche et le tronc pulmonaire.

En 1956, APLEY a tenté une anastomose avec l'artère sous-clavière gauche mais c'est MEYER en 1968 qui a obtenu le premier succès grâce à ce type de chirurgie.

WESSELHOEFT, en 1968, a proposé une classification clinique basée sur une étude de 140 cas de la littérature.

En 1970, PERRY et SCOTT ont établi une corrélation entre le cathétérisme, l'angiographie et le pronostic de la maladie. REY, en 1983, a montré que grâce à l'échographie 2D, on a pu mettre en évidence la coronaire gauche naissant de l'artère pulmonaire. En 1998, avec l'étude de VAKSMANN, le diagnostic échographique précis de l'anomalie de naissance de la coronaire gauche et la localisation exacte du drainage de la coronaire a pu être établi.

De nombreuses publications sont apparues depuis, concernant essentiellement le développement des techniques nouvelles d'investigations et les différentes options chirurgicales possibles. [12]

LA PARTIE THÉORIQUE

A. RAPPEL ANATOMIQUE :

➤ ANATOMIE DU RESEAU CORONARIEN NORMAL : [6, 7, 14]

Les artères coronaires, dont le nom vient de leur disposition en couronne autour du cœur, en assurant sa vascularisation artérielle. Elles naissent de la face antérieure du début de l'aorte thoracique ascendante au niveau du sinus de Valsalva et restent à la surface du cœur où elles cheminent dans les sillons cardiaques.

On distingue l'artère coronaire gauche et l'artère coronaire droite : **(Figure 1)**

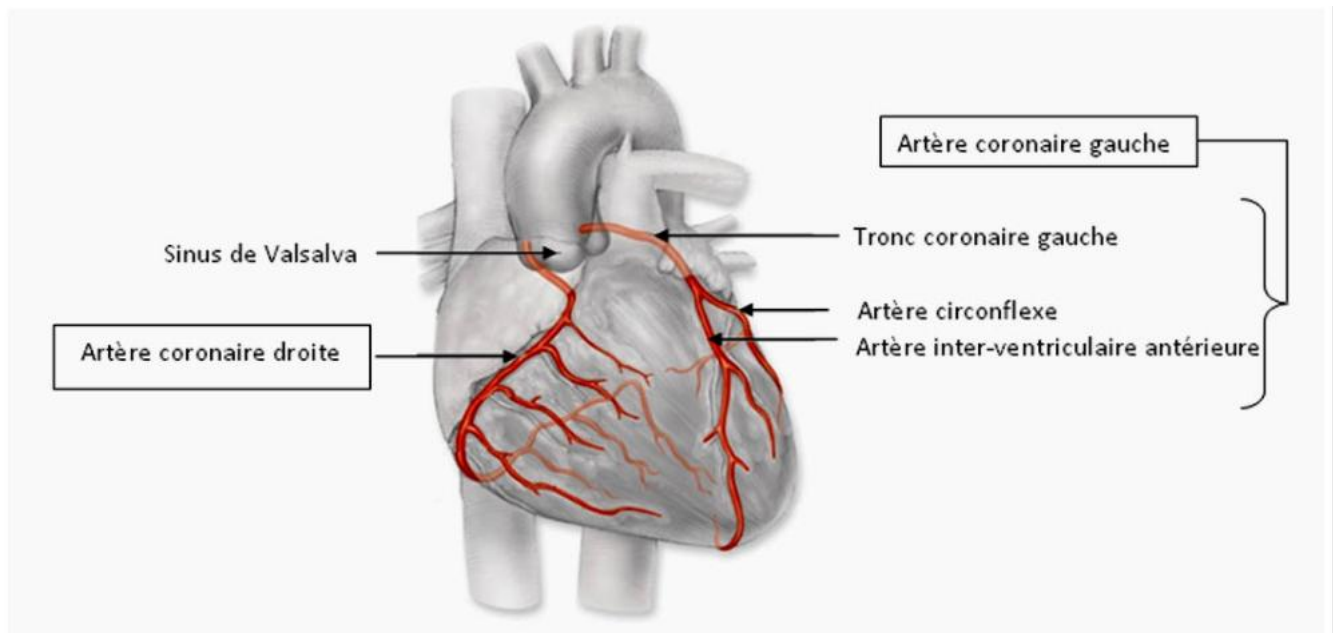


Figure 1 : ANATOMIE DU RESEAU CORONARIEN NORMAL

1. Artère coronaire gauche (FIGURE 2 et 3) :

Elle débute par un tronc commun naissant du sinus aortique antéro-gauche, juste au-dessus de la valvule aortique semi-lunaire gauche. Elle passe en arrière du tronc artériel pulmonaire gauche et sous l'auricule gauche qui se divise rapidement en :

a) artère interventriculaire antérieure (ou IVA) :

L'IVA chemine le long du sillon interventriculaire antérieur jusqu'à la pointe du ventricule gauche (l'apex). À ce niveau, elle peut s'anastomoser avec l'IVP (artère interventriculaire postérieure) de la coronaire droite.

Ses branches sont dites "**septales**" qui irriguent les 2/3 antérieurs du septum et "**diagonales**" qui irriguent la face antérieure du ventricule gauche.

L'IVA est divisée en 3 parties : l'IVA proximale ou IVA 1, depuis le TC jusqu'à la 1ère septale, l'IVA moyenne ou 2, entre la 1ère septale et la 2ème diagonale, et enfin l'IVA distale ou 3, à partir de la 2ème diagonale. **[Figure2]**

La grande veine du cœur chemine à la gauche de l'IVA.

b) artère circonflexe :

L'artère circonflexe (CX) chemine dans le sillon auriculoventriculaire gauche et se termine près de la croix du cœur (crux) où elle peut s'anastomoser avec l'artère retroventriculaire gauche (RVG) de la coronaire droite.

Ses branches sont dites "**marginales**" qui irriguent la face latérale du ventricule gauche et "**auriculaires**" qui irriguent l'oreillette gauche.

La CX est divisée en deux parties : la CX I ou proximale, située entre le TC et la 1ère marginale, et la CX II ou distale, à partir de cette marginale. **[Figure 3]**

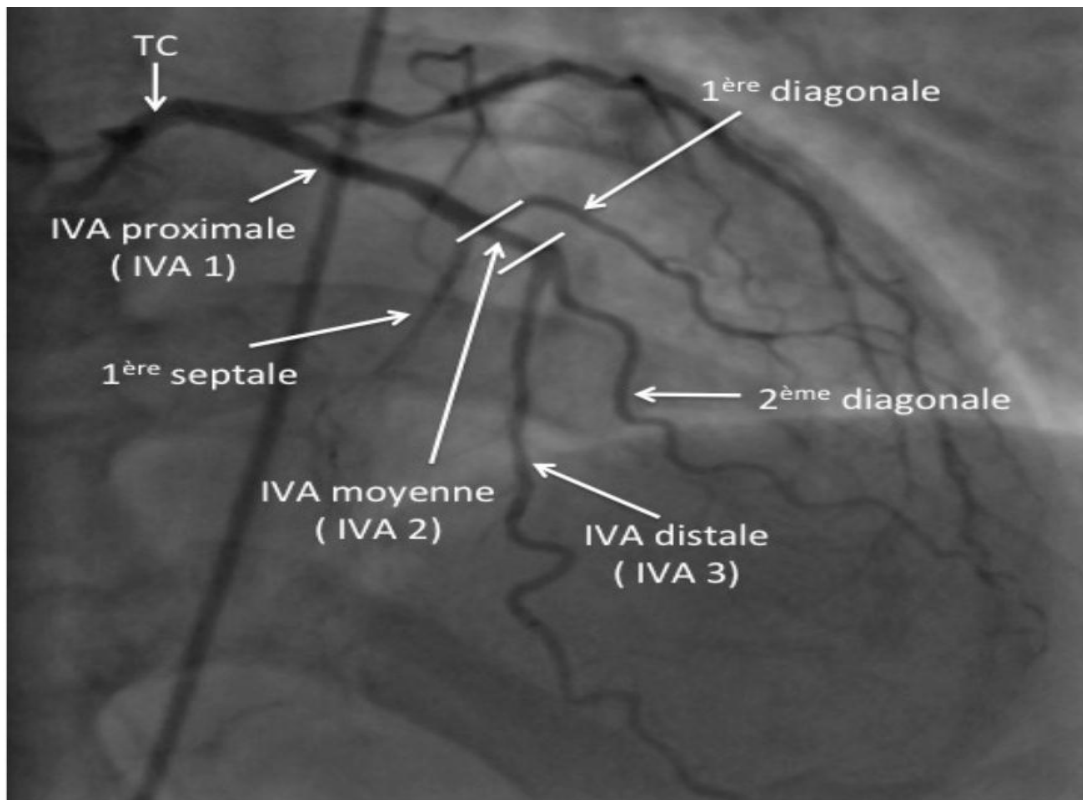


Figure 2 : Anatomie détaillée de l'artère interventriculaire antérieure (IVA) sur image coronarographique [61]

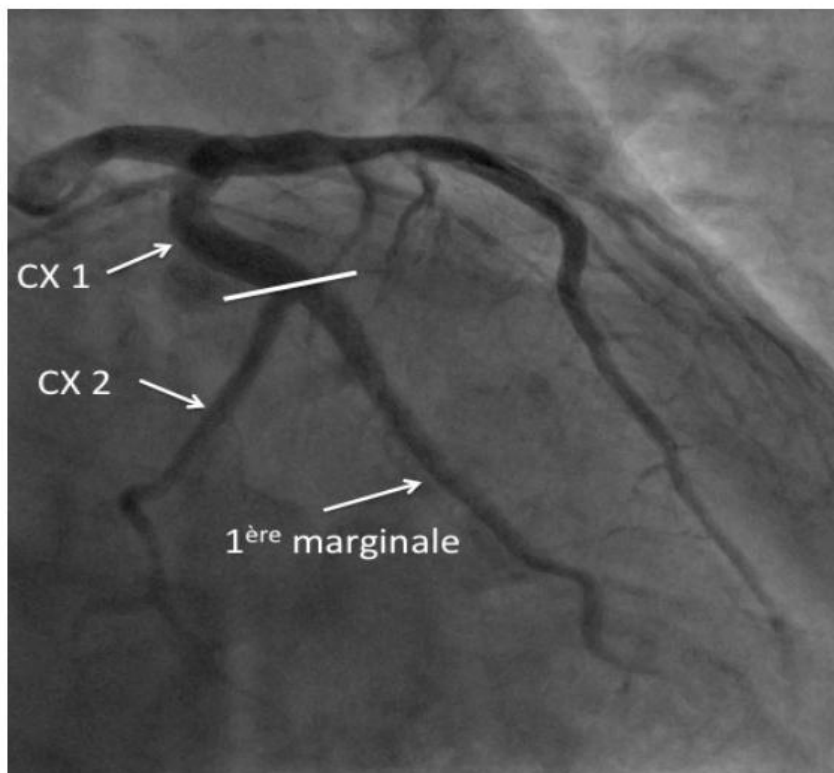


Figure 3 : Anatomie de l'artère circonflexe (cx) sur image coronarographique [61]

2. Artère coronaire droite (FIGURE 4 et 5) :

L'artère coronaire droite naît de la partie initiale de l'aorte, au niveau du sinus aortique droit dans la valvule semi-lunaire antérieur droite de l'ostium aortique. Elle passe entre l'auricule droit et le tronc pulmonaire avant d'atteindre le sillon atrioventriculaire, elle chemine le long du sillon atrio-ventriculaire droit jusqu'à la face inférieur du cœur où elle se termine au niveau du sillon cruciforme, et elle donne naissance à l'**artère retroventriculaire** appelée aussi artère de Mouchet et l'**artère inter ventriculaire postérieur**.

Les Branches :

La première branche de l'artère coronaire droite est l'artère *du cône artériel droite*, vascularisant une partie du cône artériel et du ventricule droit.

L'artère coronaire droite donne d'autres branches

- À destination du ventricule droit : des branches *ventriculaires antérieures*, l'artère *marginale droite*, des branches *ventriculaires postérieures* et l'artère *inter-ventriculaire postérieure*.
- Vers l'atrium droit : les branches *auriculaires antérieures*, *auriculaire latérale* et *auriculaire postérieure*. L'artère *du nœud sinusal* est issue de l'une d'entre elles, le plus souvent la branche auriculaire antérieure.

La branche inter-ventriculaire postérieure donne des branches *septales* pour le septum inter-ventriculaire, dont la première d'entre elles vascularise le nœud atrioventriculaire.

L'artère coronaire droite vascularise habituellement le ventricule droit, l'atrium droit (dont le nœud sinusal et le nœud atrioventriculaire) et une partie de l'atrium gauche et du ventricule gauche.

L'artère interventriculaire postérieure est issue de la coronaire droite dans 70 % des cas, on parle alors de « réseau droit dominant », dans les autres cas, elle est issue de l'artère coronaire gauche dans 10 % des cas, et des deux réseaux dans 20 % des cas.

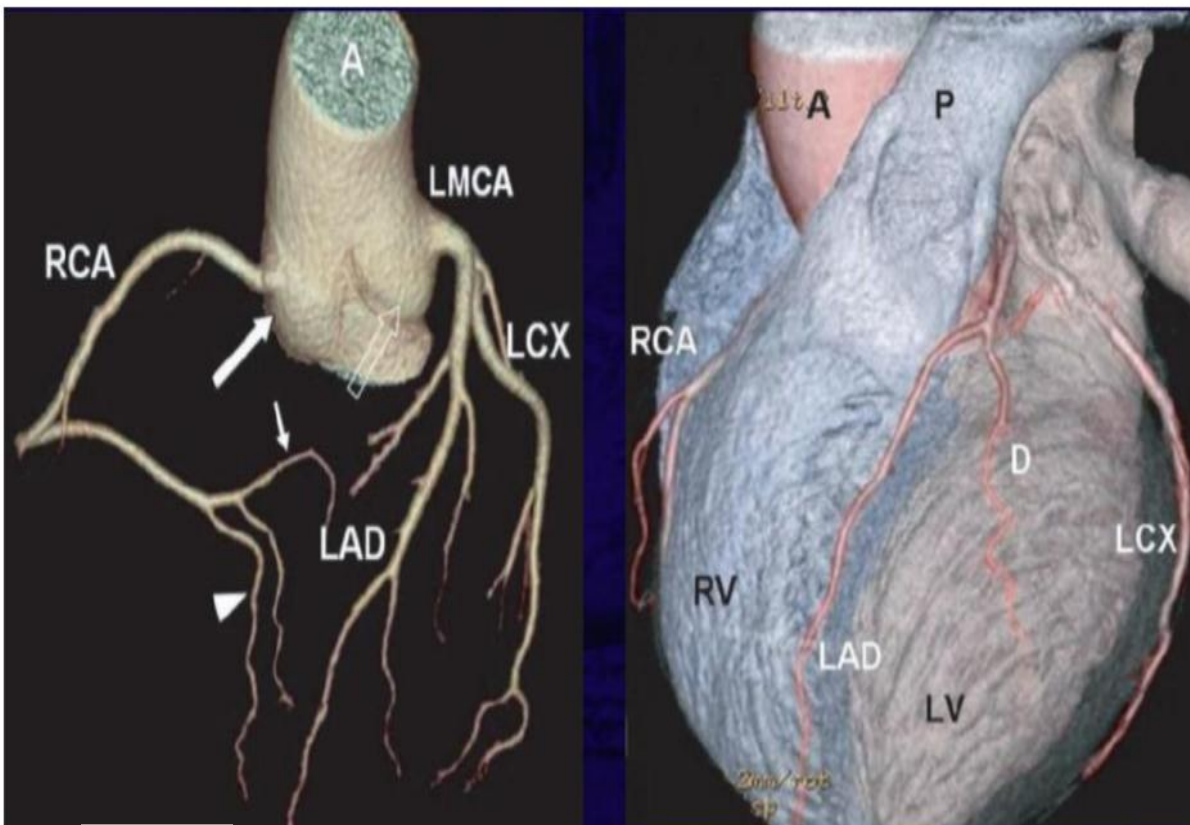


Figure 4 naissance et trajet normale des troncs coronaires en imagerie scannographique 3D

RCA : coronaire droite / LAD : interventriculaire antérieure / LCX : artère circonflexe / LMCA : tronc commun gauche / A : aorte / P : tronc de l'artère pulmonaire / D : branche diagonale (issue de l'IVA) / RV : ventricule droit / LV : ventricule gauche

The British Journal of Radiology, 82 (2009), 254–261

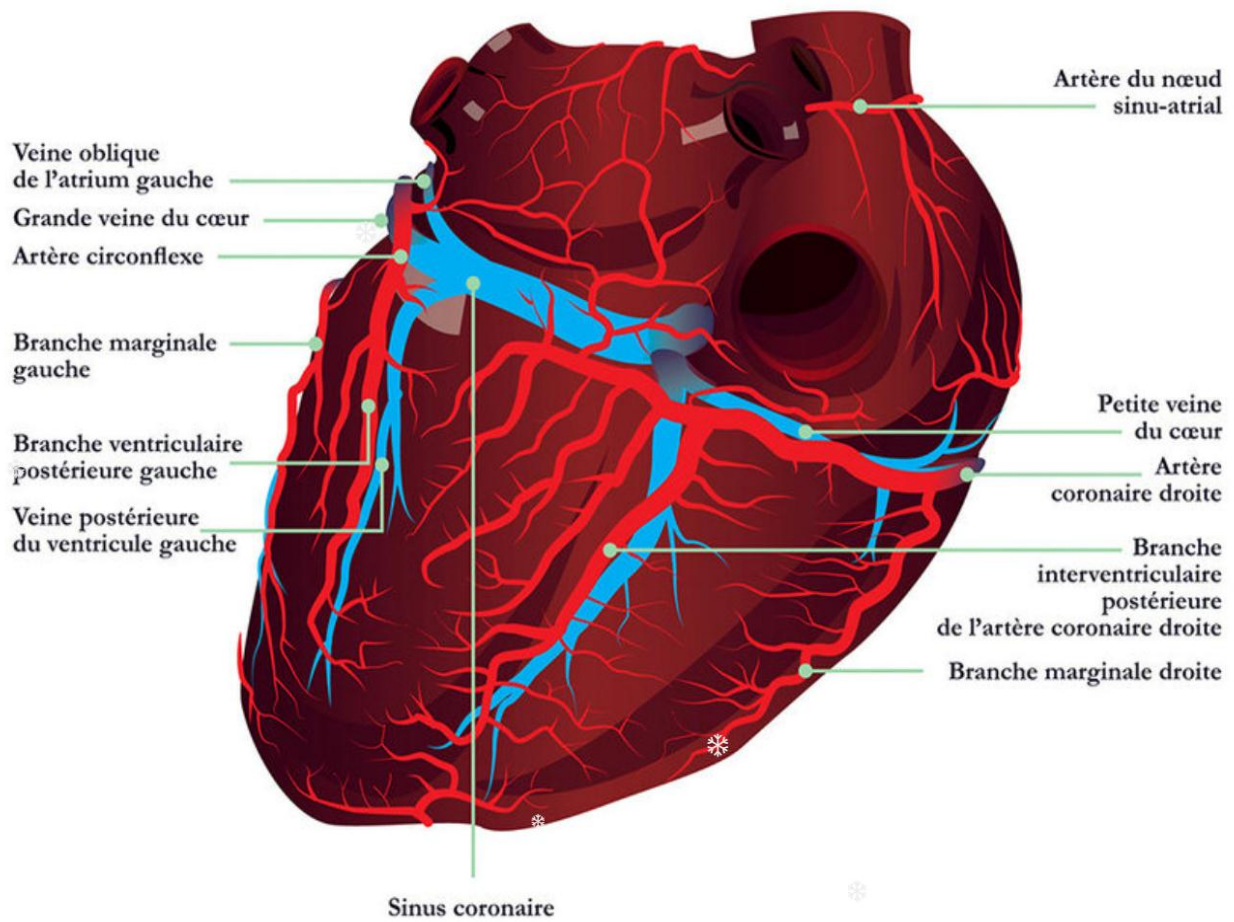


Figure 5 : Vue postérieure du cœur :

3. NOTION DE DOMINANCE : [56]

La distribution des artères coronaires obéit à une sorte de balancement et de complémentarité entre les deux réseaux droit et gauche. Si la vascularisation artérielle de la face sterno-costale du coeur est extrêmement régulière, celle de la face diaphragmatique est variable et peut être tributaire de la coronaire droite et/ou la circonflexe.

En 1940, Schlesinger introduit la notion de dominance pour décrire lequel des deux réseaux vascularise cette face.

Trois possibilités peuvent être observées :

- **Coronaire droite dominante (50 %)**

La coronaire droite donne l'IVP et des branches postéro-latérales gauches. L'artère Cx se terminant en marginale gauche.

- **Disposition équilibrée (40 %)**

Vascularisation postéro-inférieure assurée par les deux artères coronaires : la CD donne l'IVP et la Cx donne les branches postéro-latérales

- **Coronaire gauche dominante (10 %)**

L'artère Cx donne l'artère IVP et toutes les branches postéro-latérales de la paroi inférieure du VG. La CD est alors hypoplasique et se distribue seulement à la face antérieure du VD. [fig 6]

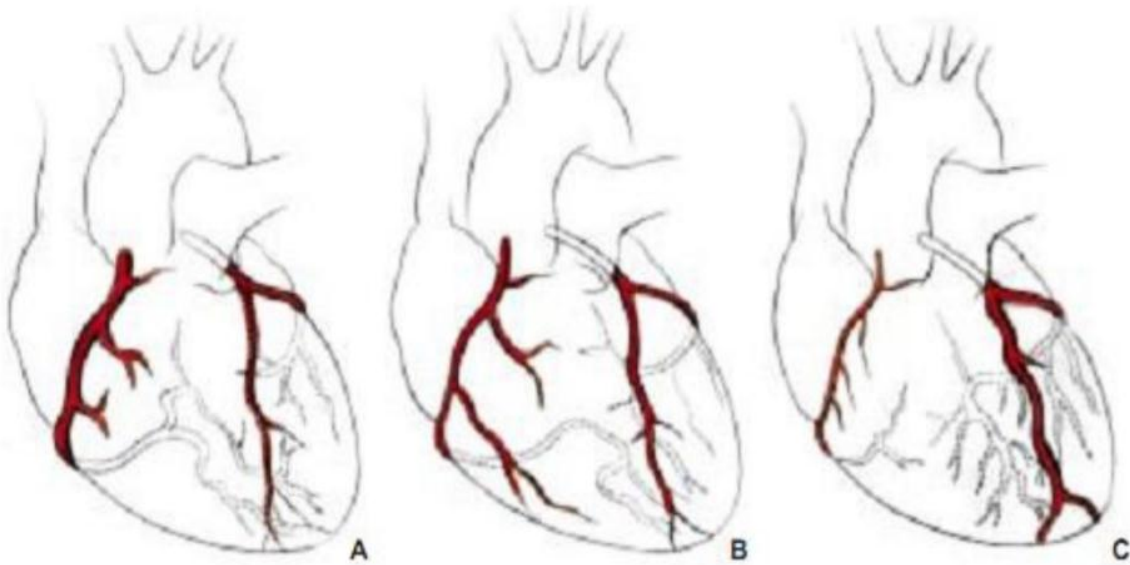


Figure 6: Dominance des artères coronaires [56]

A. Coronaire droite dominante. B. Disposition équilibrée. C. Coronaire gauche dominante.

4. TERRITOIRE DE DISTRIBUTION : [figure 7]

➤ **Territoire de la coronaire droite :**

- Oreillette droite et septum interauriculaire de façon quasi exclusive.
- Paroi antérieure du VD sauf le long de l'IVA.
- Paroi postéro-inférieure du VD.
- Tiers inférieur du septum interventriculaire.
- Une partie postéro-inférieure du VG
- Pilier postéromédian de la valve mitrale (avec la CG).

➤ **Territoire de la coronaire gauche :**

- Le TCG donne des branches pour l'oreillette gauche, très peu pour le septum
- Interauriculaire.

➤ **Artère interventriculaire antérieure :**

- Deux tiers antérieurs du septum interventriculaire.
- Paroi antérolatérale du VG.
- Pilier antérolatéral de la valve mitrale.
- VD, le long du sillon interventriculaire antérieur.
- Apex du VD.
- Une partie du pilier antérolatéral de la tricuspide

➤ **Artère circonflexe :**

- Paroi latérale gauche.
- Plus ou moins le pilier antérolatéral de la mitrale (Cx IVA).
- Plus ou moins le pilier postéromédian de la mitrale (Cx CD)

➤ **Vascularisation des voies de conduction :**

- Noeud sinusal (Keith et Flack) : dans 55 % des cas, l'artère du noeud sinusal
- naît de l'artère CD, dans 45 %des cas, elle naît de la CG.
- Lorsque cette artère, passant sous l'auricule droite, atteint la base de la veine

- cave inférieure, elle en fait le tour par l'avant (20 %) ou l'arrière (80 %).
- Noeud auriculoventriculaire (Aschoff et Tawara) et tronc du faisceau de His
- vascularisé par la CD (première septale postérieure).
- Branche droite du faisceau de His par la CG (deuxième septale antérieure).
- Branche gauche du faisceau de His, et le réseau de Purkinje est assuré par
- les branches septales antérieures et septales postérieures (CG et CD).
 - **Vascularisation des piliers de la valve mitrale**
- Pilier antérieur vascularisation par deux axes (IVA et Cx, peu de risque
- d'ischémie).
- Pilier postérieur : vascularisation souvent par un seul axe (CD ou Cx, risque
- ischémique plus important).

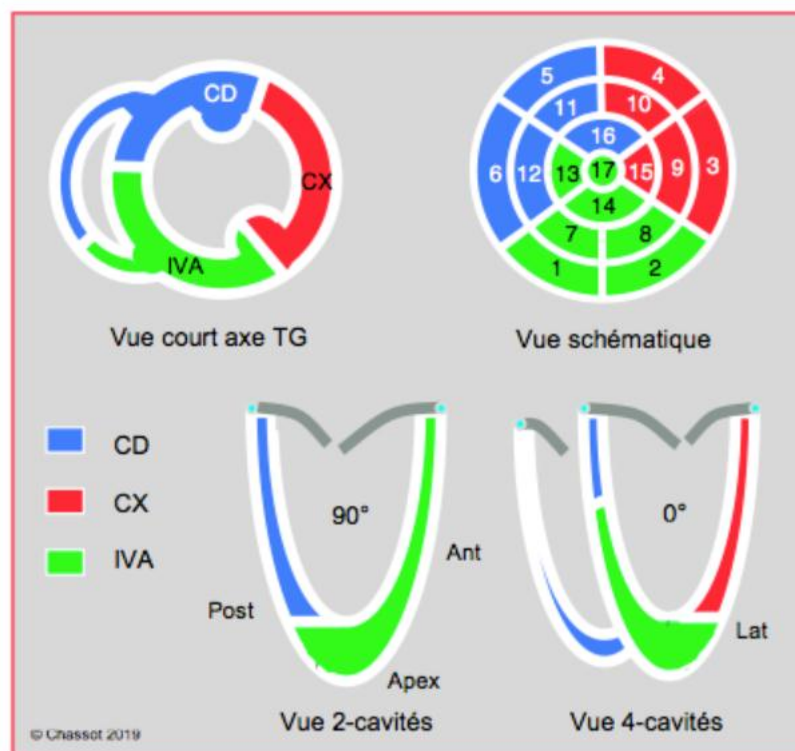


Figure 7 : Territoires coronariens en vue court axe transgastrique (TG), en vues 2 cavités et 4 cavités rétrocardiaques, et en vue schématique. Cette dernière montre la vascularisation des différents segments. CD : artère coronaire droite. CX : artère circonflexe. IVA : artère interventriculaire antérieure. Les segments 13, 15 et 17 peuvent être vascularisés par la CD (interventriculaire postérieure) ou l'IVA (interventriculaire antérieure). Le segment 14 peut être vascularisé par l'IVA ou la CX, et le segment 16 par la CX ou la CD. [60]

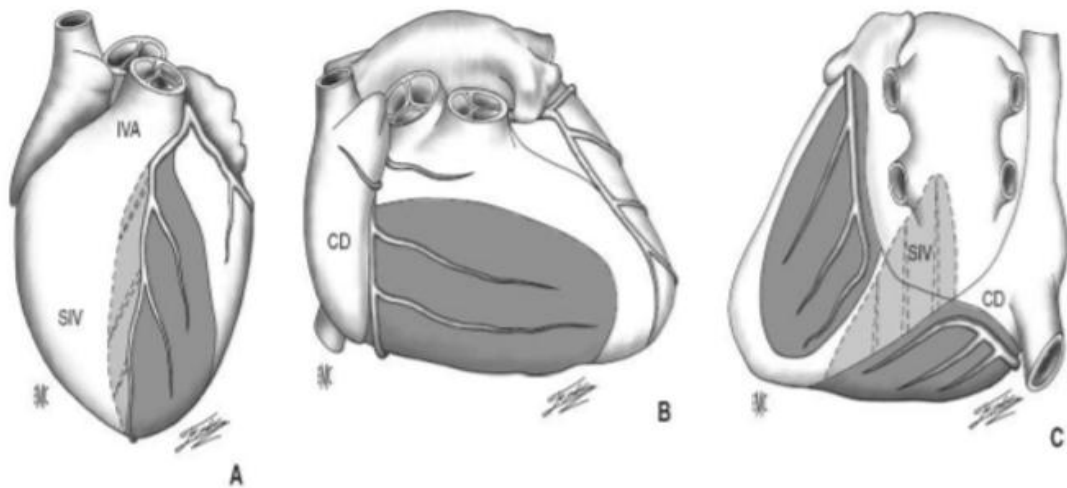


Figure 8 : Territoires coronaires des IDM [56]

A : Territoire de l'IVA (IDM antéro-septo-apical), **B** : Territoire de la CD (IDM inférieur), **C** : Territoire de la Cx et la CD (IDM latéral et inférieur).

B. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :

➤ **Embryologie du cœur normal et des artères coronaires : [37]**

Le cœur est le premier organe fonctionnel de l'embryon. La morphogenèse cardiaque débute à 15 jours de vie intra-utérine (4 SA) par la formation du tube cardiaque primitif, et s'achève avec la pénétration des coronaires dans l'aorte autour de 50-60 jours de vie intra-utérine (10 SA).

L'ébauche cardiaque n'apparaît qu'au début de la 3e semaine de vie intra-utérine. Pendant les 2 premières semaines, l'embryon ne possède ni cœur ni système circulatoire, les besoins métaboliques étant assurés par simple diffusion.

À la fin de la 2e semaine de vie intra-utérine, l'embryon est constitué de deux populations cellulaires, de chaque côté de la ligne primitive : épiblaste et hypoblaste. Peu après survient la gastrulation.

- **Gastrulation : [16]**

Les cellules de l'épiblaste se dirigent vers la ligne primitive et par invagination se différencient en :

– ectoderme – mésoderme – endoderme

- **Formation du tube cardiaque primitif : [15]**

- ✓ **1 er champ cardiaque**

Le cœur dérive du mésoderme splanchnique antérieur, à l'intérieur duquel les cellules pré cardiaques vont se différencier en cellules cardiaques ou cardiomyocytes en réponse à des signaux d'induction venant de l'endoderme, dont le principal est le facteur de transcription BMP4.

Seule une partie du champ cardiaque (du mésoderme) se différencie pour créer l'ébauche cardiaque ou aire cardiaque primitive, les autres parties en étant empêchées par des signaux inhibiteurs provenant de la plaque neurale antérieure ou notochorde.

Les cellules du mésoderme splanchnique antérieur vont migrer vers la partie céphalique de l'embryon pour former la plaque cardiogénique, en forme de fer à cheval avec deux parties asymétriques réunies par un pont antérieur (croissant cardiaque ou aire cardiaque primitive). La spécification des cardiomyocytes se produit juste avant, ou pendant, la formation de la plaque cardiogénique. En réponse à une inflexion céphalique puis latérale de l'embryon, on assiste à la migration antérieure puis à la fusion des deux parties du croissant cardiaque, aboutissant au tube cardiaque primitif.

✓ **Second champ cardiaque :**

Dès le stade de la plaque cardiogénique, une seconde population cellulaire apparaît, située dans le mésoderme splanchnique, à la partie interne du croissant cardiaque : le second champ cardiaque.

- ✚ Lors de la formation du tube cardiaque primitif, les cellules du second champ cardiaque migrent vers la ligne médiane et se placent à la partie dorsale du tube cardiaque primitif, dans le mésoderme pharyngé.
- ✚ Lors de la boucle, elles migrent aux deux extrémités, antérieure et postérieure, du tube rectiligne, en réponse à des substances chémoattractives sécrétées par le tube cardiaque primitif.

L'aire cardiaque primitive sert ainsi de charpente pour l'édification des cavités cardiaques à partir du second champ cardiaque, divisé en deux parties contiguës, antérieure et postérieure (l'aire cardiaque antérieure et le mésocarde dorsal).

Les cellules cardiaques, sous l'influence de différents gènes provenant du mésoderme, vont se différencier en plusieurs lignées : myocytes (auriculaires, ventriculaires, tissu de conduction) et cellules de l'endocarde.

- **Looping ou formation de la boucle (loop) cardiaque : [Figure 9]**

Looping ou formation de la boucle cardiaque est le phénomène par lequel le tube cardiaque rectiligne et symétrique (du moins extérieurement) se transforme en une structure asymétrique, au 23e jour de vie intra-utérine.

Le cœur est ainsi le premier organe de l'embryon à abandonner la symétrie morphologique originelle pour l'asymétrie gauche-droite, ou latéralisation.

La Loop est un mouvement à la fois d'incurvation et de rotation : le tube cardiaque s'infléchit selon une courbe à convexité droite (D-Loop), initialement en forme de C puis, après la rupture du mésocarde dorsal, en forme de S, amenant le futur ventricule droit en position ventrale et droite, et le futur ventricule gauche en position dorsale et gauche . Ce mouvement est précédé immédiatement d'un déplacement vers la gauche de l'extrémité caudale de l'embryon appelé jogging.

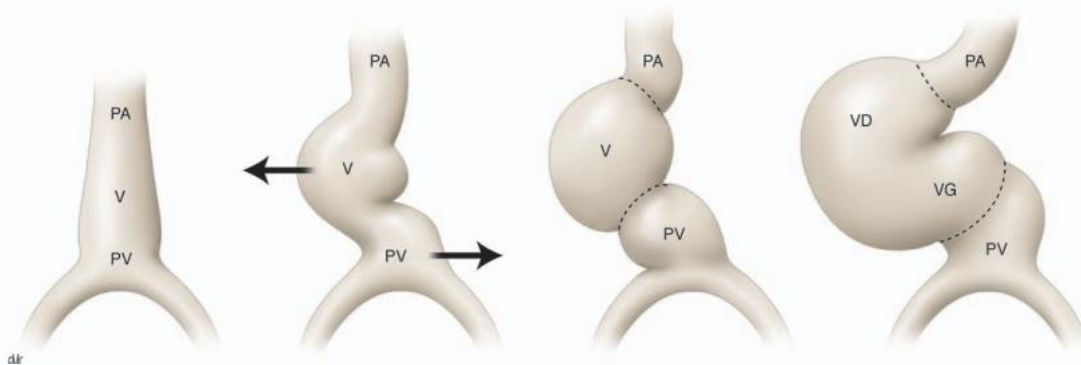


Figure 9 . Formation de la boucle cardiaque à partir du tube primitif rectiligne (modifié d'après [14]). PA : pôle artériel ; PV : pôle veineux ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche ; V : ventricule.

Le terme cardiac looping a été introduit par Patten en 1922. Initialement réservé au stade d'early looping décrit ci-dessus, il inclut depuis les travaux de Kirby l'ensemble des transformations conduisant à la septation cardiaque : **[Figure 10]**

- Late looping
- Convergence
- Et wedging

Le terme septation ne recouvre pas seulement la formation du septum interventriculaire, mais tout le processus du looping, du wedging et du remodelage de la petite courbure aboutissant aux positions normales des valves auriculoventriculaires et artérielles, et à la formation de la jonction auriculoventriculaire droite comme à celle de la voie d'éjection du ventricule gauche.

[15]

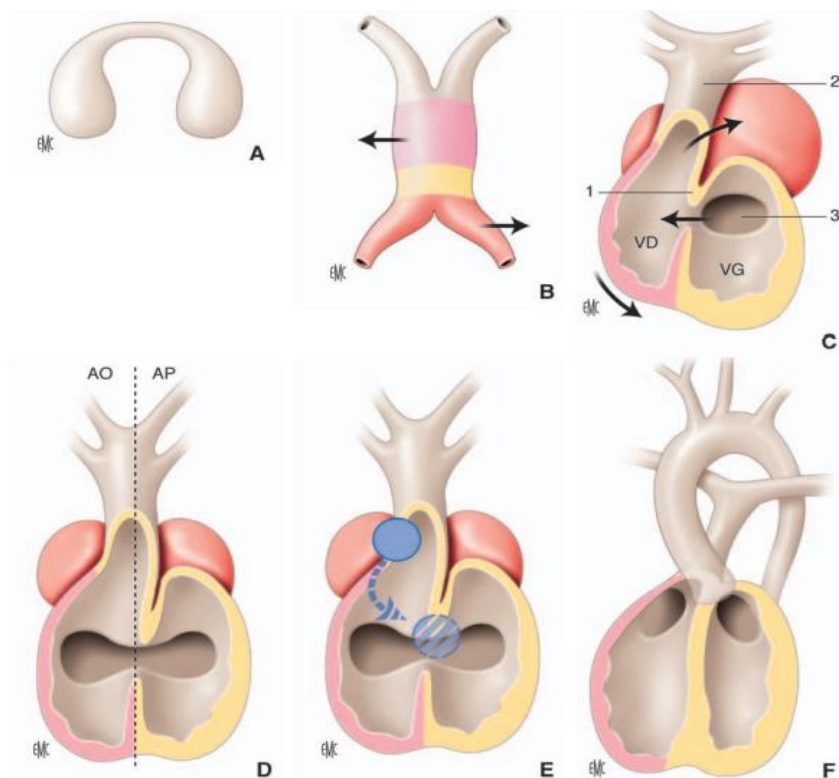


Figure 10 Les différents stades aboutissant à la septation cardiaque : *looping*, convergence et *wedging*.
A. Croissant cardiaque.
B. Tube cardiaque rectiligne.
C. *Early looping*. VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche. 1. Courbure interne ; 2. conotruncus ; 3. canal atrioventriculaire.
D. Convergence. AO : aorte ; AP : artère pulmonaire.
E. *Wedging*.
F. Septation.

- **Déterminisme droite-gauche**

Le déterminisme droite-gauche de l'embryon comporte trois étapes et débute bien avant l'organogenèse :

- La première étape de la latéralisation intervient avant le développement du cœur et détermine l'axe droite-gauche de l'embryon. L'aspect moléculaire le plus précoce du déterminisme droite-gauche est l'expression du gène nodal.
- La deuxième étape est le maintien de l'expression asymétrique de nodal et le relais de l'information positionnelle droite gauche aux tissus en développement, dont le cœur, grâce à plusieurs gènes.
- Enfin, la dernière étape est la traduction de l'information positionnelle droite-gauche en asymétrie anatomique, dont le principal vecteur est le gène Pitx2 et ses trois isoformes.

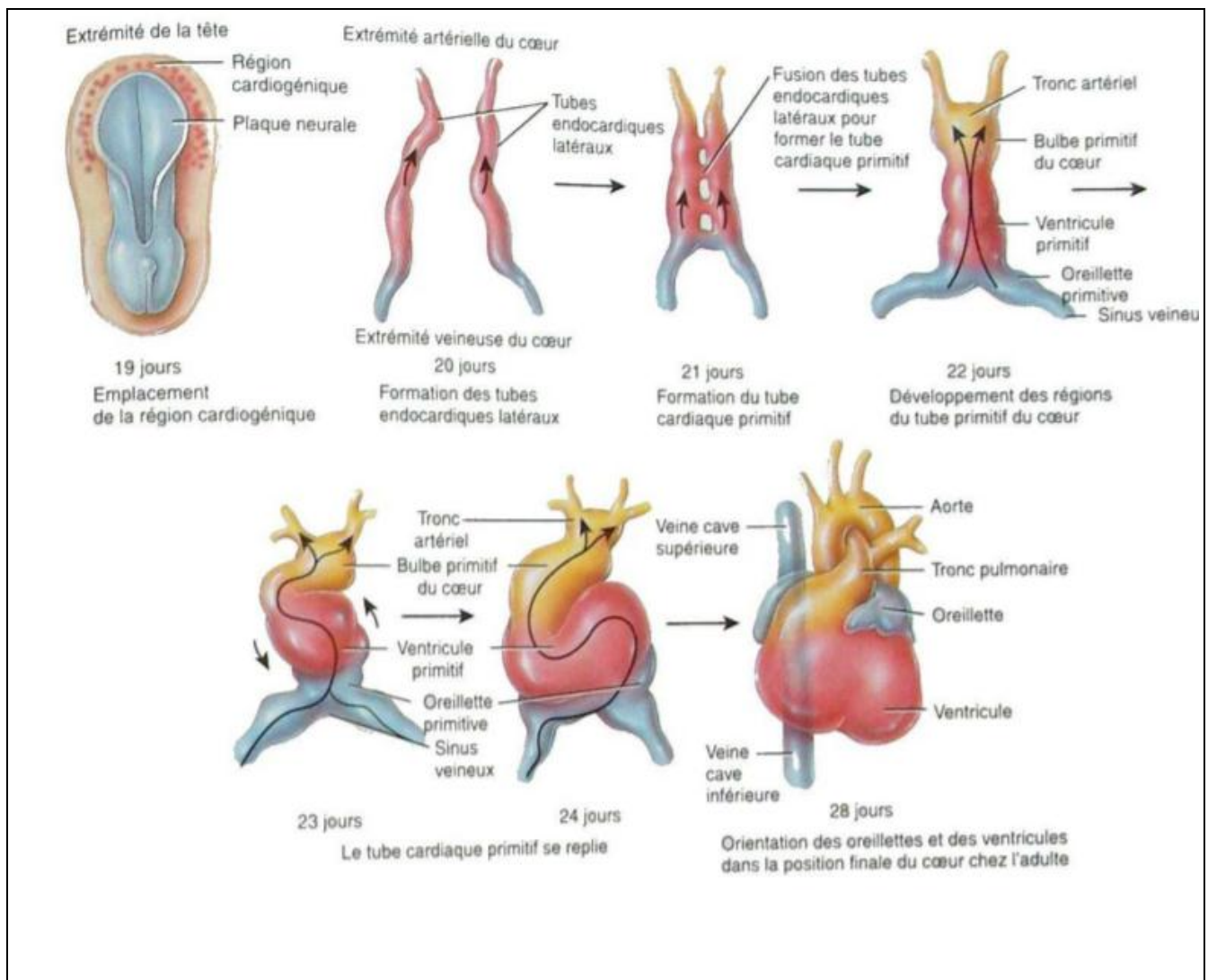


Figure 11 : Les différentes étapes du développement embryologique du cœur normal

[15]

Tableau 1 : Chronologie du développement cardiaque

Date	Principaux événements	Malformations possibles
18 jours	Croissant cardiaque	
20 jours	Formation du tube cardiaque primitif	Cardia bifida
23 jours	Sac aortique Formation de la boucle cardiaque Premiers battements cardiaques Arcs aortiques 1 et 2	Dextrocardie
Fin de la 4 ^e semaine	Individualisation de la voie d'éjection Développement de la corne droite du sinus veineux Apparition de la veine pulmonaire primitive Arcs aortiques 2 et 3	
5 ^e semaine	Élongation de la voie d'éjection Formation des bourgeons endocardiques j35 : apparition de l'entonnoir tricuspide Arcs aortiques 4 et 6 (artère pulmonaire) Début de la formation des voies de conduction	Atrésie tricuspide Ventricule unique
6 ^e semaine	Développement du SIA primitif Convergence Début de la septation de la voie d'éjection Apparition de l'orifice inférieur de la tricuspide Apparition des premières ébauches coronaires	Oreillette unique
7 ^e semaine	Apparition de l'ostium secundum <i>Wedging</i> (45-49 jours) Fermeture du foramen interatrial primitif (j49) Formation des valves AV et semi-lunaires Connexion des veines coronaires au sinus coronaire	Cardiopathies conotruncales TGV CAV
8 ^e semaine	Apparition du septum secundum Muscularisation Délamination des valves AV Fin de la septation cardiaque	Maladie d'Ebstein CIV membraneuse
9 ^e semaine	Connexion des artères coronaires à l'aorte	Anomalies coronaires
10 ^e semaine et après	Disparition du myocarde des feuillets valvulaires par apoptose Compaction du myocarde	

- **Formation des artères coronaires : [Figure 12]**

Les artères coronaires apparaissent relativement tard à la surface du cœur de l'embryon, une fois la septation achevée à l'étage ventriculaire et à l'étage artériel [22]. Les premières artères coronaires apparaissent à 35–38 jours de vie intra-utérine sous la forme d'îlots sanguins dérivés de l'épicarde par vasculogénèse.

L'origine des artères coronaires n'est pas entièrement élucidée. Deux théories existent dans la littérature :

- **Selon la première** : des bourgeons endothéliaux émergent de la paroi de l'aorte et s'unissent au plexus vasculaire sous épïcardique au cours du développement cardiaque.
- **Selon d'autres auteurs** : le plexus vasculaire se développerait in situ et s'unirait de manière rétrograde à l'aorte.

La couche musculaire des artères coronaires dérive du mésoderme, et non pas, comme c'est le cas de l'aorte, de cellules immigrées des crêtes neurales.

Les vaisseaux coronaires définitifs apparaissent d'abord dans l'épicarde du sillon auriculoventriculaire, et s'étendent ensuite à la fois vers l'apex et vers l'origine des gros vaisseaux, où ils forment un cercle péri artériel.

La connexion artérielle des artères coronaires à l'aorte se produit durant la septième SA [15].

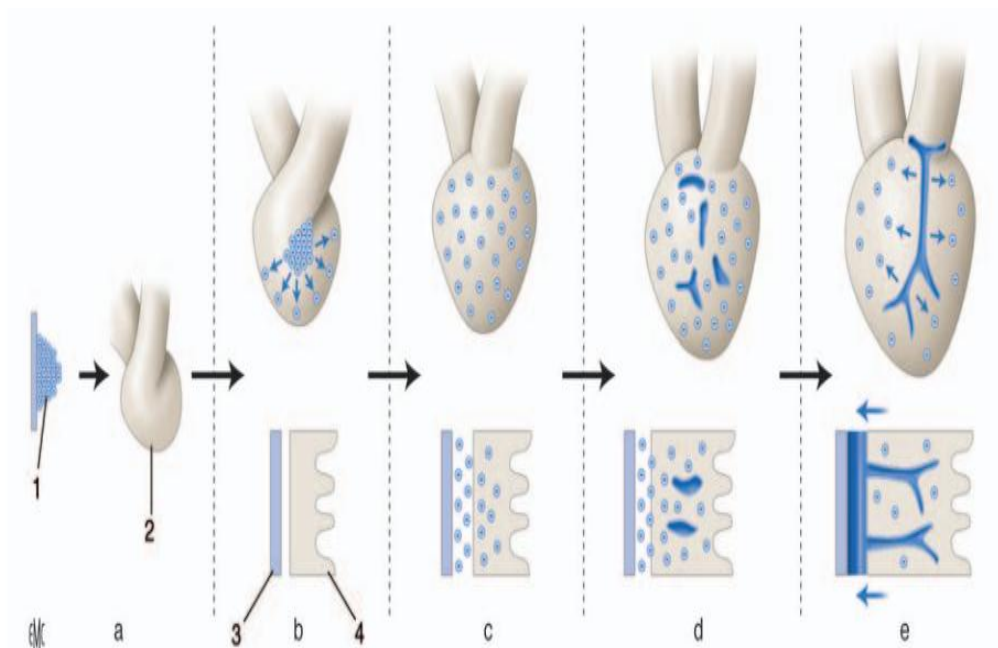


FIGURE 12 Formation des artères coronaires. En haut, expansion de l'organe proépicaordique couvrant la surface du cœur ; en bas, migration et différenciation cellulaire (modifié d'après [75]). a : expansion de l'organe proépicaordique ; b : formation de l'épicaorde ; c : transformation épithéliomésenchymateuse ; d : développement du plexus capillaire ; e : développement des artères coronaires. 1. Organe proépicaordique ; 2. cœur ; 3. épicaorde ; 4. myocarde.

- Dans le cœur normal, les artères coronaires se lient toujours à la base de l'aorte via les sinus de Valsalva droit et gauche tandis que la partie postérieure de la valve aortique est dépourvue d'artères coronaires. Cette configuration demeure un sujet de controverse.

C. Physiopathologie et variantes anatomiques

a. Physiopathologie : [20,2]

L'artère coronaire normale naît au centre de « son » sinus coronaire au niveau de l'aorte. [Figure 13]

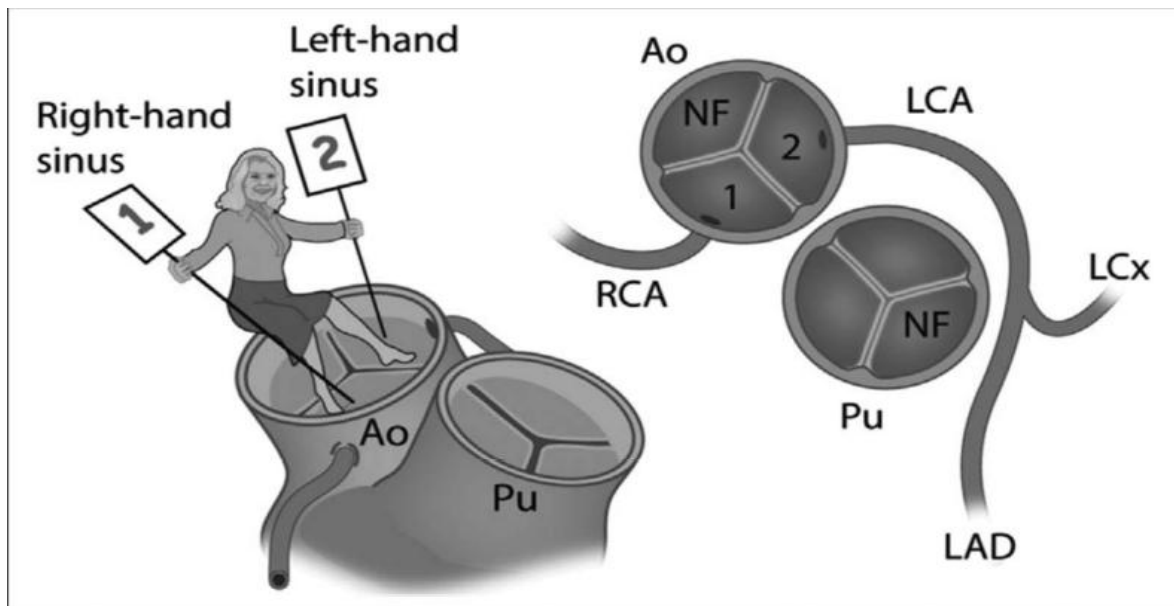


Figure 13 : Origine normale des artères coronaires [16]

❖ Anomalie de naissance des artères coronaires à partir de l'artère pulmonaire :

- Une des anomalies les plus décrites (conséquences cliniques +) .Touche souvent l'ACG (syndrome de Bland-White-Garland), rarement la CD ou l'IVA.

✚ **La Vie fœtale** sans conséquence (pressions sanguines et saturation en oxygène dans l'aorte et l'artère pulmonaire similaires).

✚ **À la naissance** : [Figure 14]

Quatre phases successives sont à considérer

- ✓ **Chez le nouveau-né**, la pression dans la circulation sanguine pulmonaire est élevée et le flux sanguin va du tronc de l'artère pulmonaire vers l'artère coronaire gauche. Le nourrisson est asymptomatique pendant quelques semaines [47].

- ✓ **La deuxième phase** est critique quand la pression pulmonaire devient normale, du fait de la maturation du lit pulmonaire avec baisse des résistances vasculaires pulmonaires ; la survie de l'enfant dépend des collatérales coronaires droites-coronaires gauches qui se forment plus au moins spontanément. Pendant cette phase, les complications sont fréquentes : ischémie, infarctus et troubles du rythme, pouvant aboutir à une mort subite, Quand les collatérales se développent de manière satisfaisante.
- ✓ **La troisième phase** survient et le patient peut survivre assez longtemps, pour laquelle l'évolution reste favorable jusqu'à un âge adulte, du fait d'une circulation collatérale [41].
- ✓ **Le quatrième stade** ou « vol coronarien » dans lequel le flux rétrograde dans la coronaire gauche s'intensifie si les anastomoses unissant la coronaire droite à la coronaire gauche sont très développées, il s'ensuit une dilatation de tout le système coronaire droit et gauche. Cela entraîne une diminution du flux sanguin vers les petites artères coronaires et favorise un court-circuit qui assure une spoliation de l'apport sanguin du myocarde vers l'artère pulmonaire. Cela entraîne une ischémie myocardique, qui explique l'apparition des symptômes ischémiques chez des adolescents ou des adultes asymptomatiques jusque-là [19].

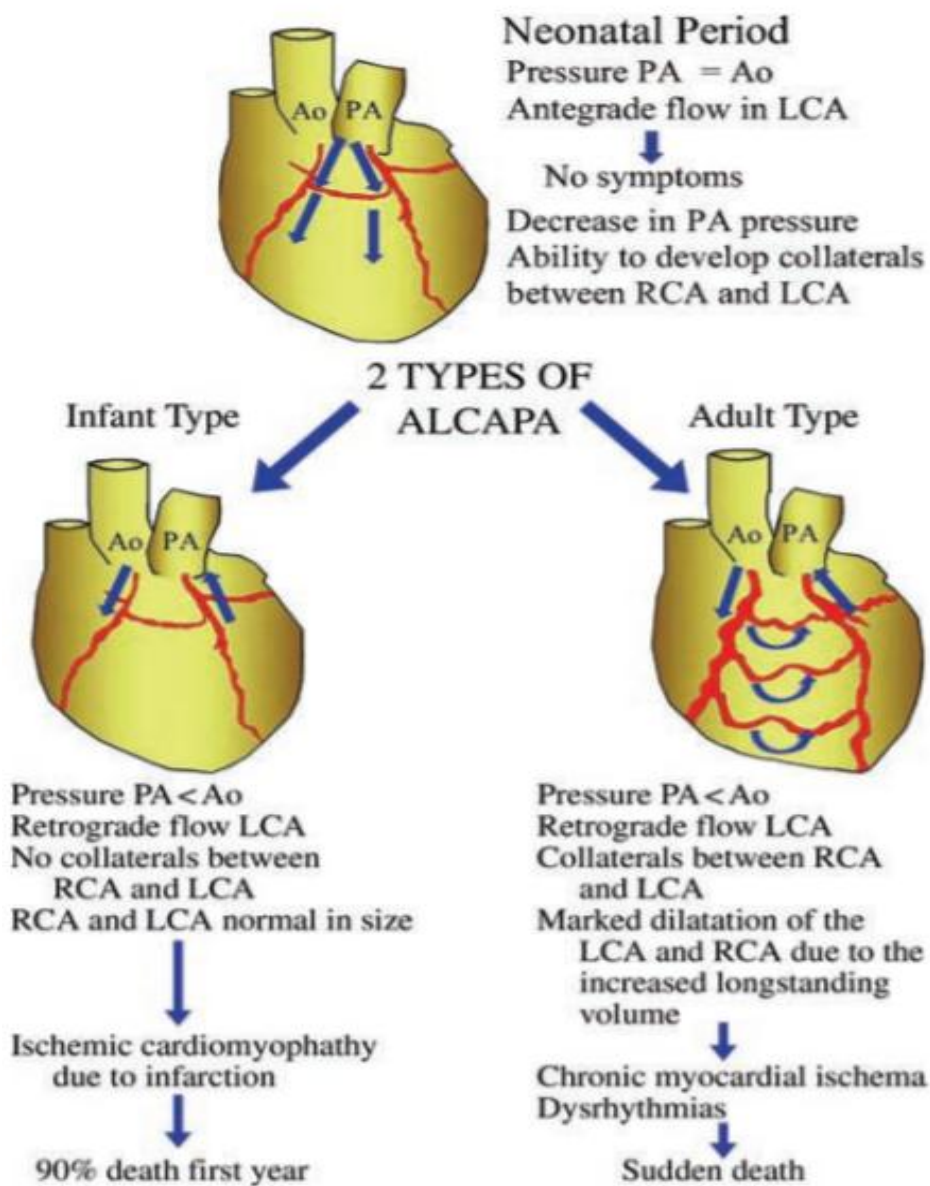


Figure 14 : Récapitulatif de l'évolution physiopathologique D'une ALCAPA [21]

b. Les variantes anatomiques des anomalies de naissance des artères coronaires à partir de l'artère pulmonaire : [4,3] :

❖ **Les Anomalies de l'artère coronaire gauche : [Figure 15]**

- Elle intéresse essentiellement le tronc coronaire gauche qui naît le plus souvent du sinus postéro gauche de l'artère pulmonaire [30]

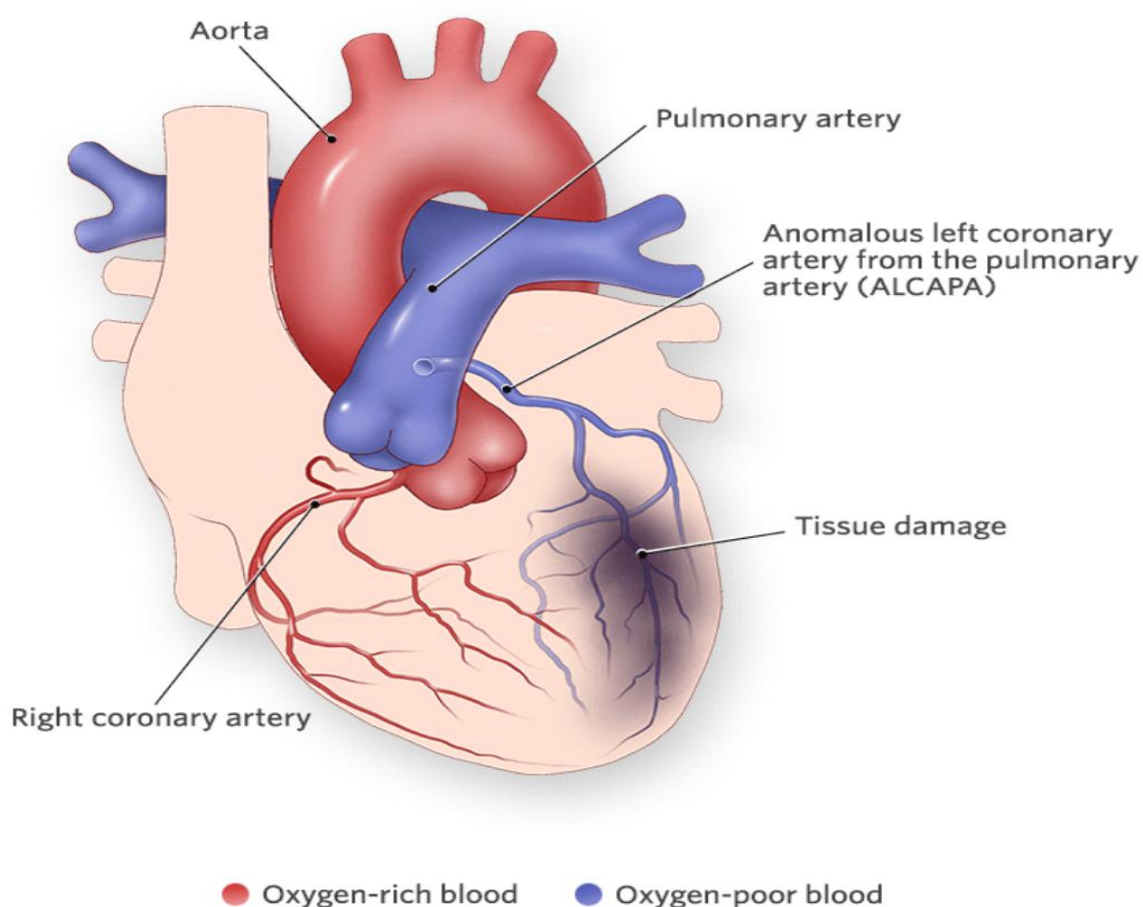


Figure 15 : Illustration de l'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire.

- Les différentes variétés de naissance de la CG à partir de l'artère pulmonaire avec les différents trajets : [Figure 16]

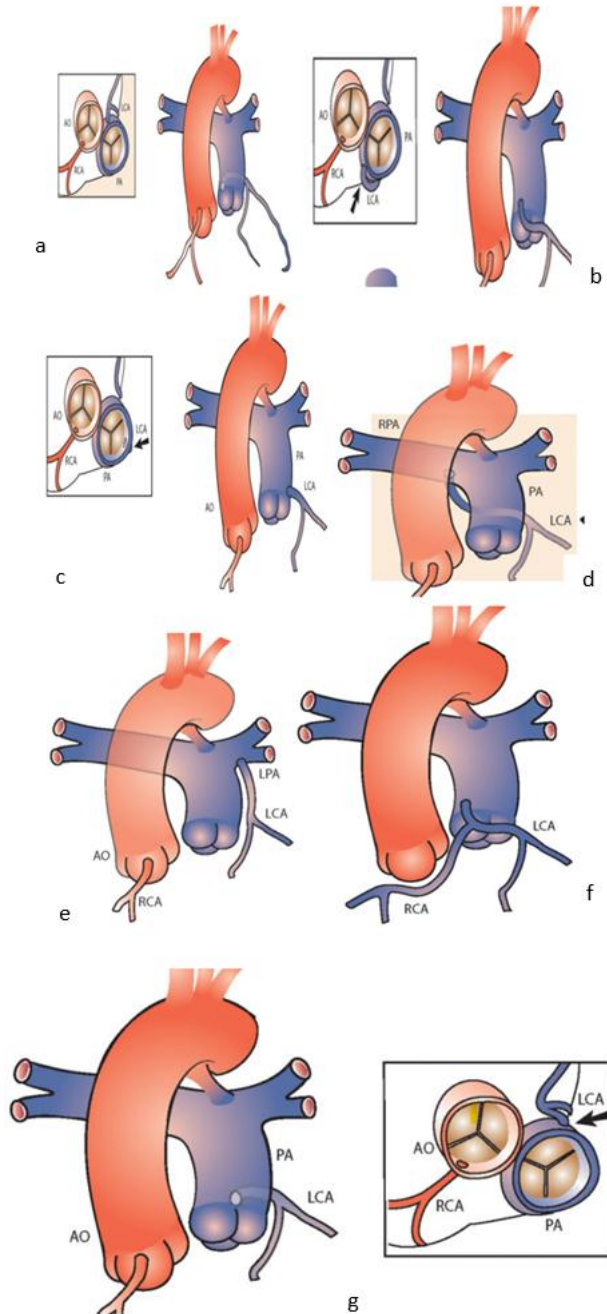


Figure 16

- a/ ALCAPA from right facing sinus of Valsalva
- b/ ALCAPA from the left facing sinus of Valsalva
- c/ ALCAPA from nonfacing sinus of Valsalva
- d/ ALCAPA from RPA
- e/ ALCAPA from LPA
- f/ single coronary artery from pulmonary artery
- g/ ALCAPA from the posterior intercommissural region of sinus of Valsalva

[4]

- ❖ Les anomalies de naissance de l'artère coronaire droite à partir de l'artère pulmonaire [figure 17] :

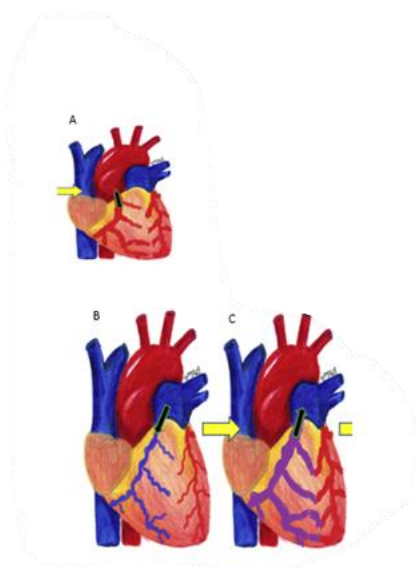


Figure 17

- A. Origine et Trajet normal de l'artère coronaire droite
- B. AC droite naissant de l'artère pulmonaire
- C. Formation des collatéraux entre AC droite et le TC gauche causant une dilatation des 2 vaisseaux avec un flux rétrograde de l'AC droite vers l'artère pulmonaire

- ❖ 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

MATÉRIELS

ET MÉTHODES

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 8 cas d'anomalie de naissance des artères coronaires à partir de l'artère pulmonaire colligés au service de pédiatrie au CHU Hassan II Fès, sur une période de 10 ans et 8 mois allant de septembre 2010 à mai 2021.

Les données de base ont été recueillies à partir du registre régionale, sur la plate forme clinique du CHU OSIX et sur les comptes rendues de l'échocardiographie. Les données de notre étude ont été établies à travers une fiche d'exploitation :

Fiche d'exploitation :

I / IDENTITE :

- Nom, prénom :
- Age actuel :
- Date de naissance :
- Adresse : origine
- Couverture sociale :

II / MOTIF D'HOSPITALISATION/CONSULTATION :.....

III / ANTECEDANTS

- ✓ Familiaux :
 - Consanguinité :- Non -Oui -Degré :...
 - Cardiopathie dans la famille : -Non -Oui
- ✓ Personnels :
 - Grossesse : Suivie -Non suivie
- Accouchement : -VB -Césarienne -PN souffrance ?
 - Allaitement : Sein - Artificiel - Mixte
 - Développement psychomoteur : Normal - Retardé
 - Développement staturo-pondéral : Normal - Retardé

IV / HISTOIRE DE LA MALADIE :

- Age d'apparition des symptômes :
- Age de diagnostic :
- signes cliniques :
 - o Signes cardiaques : -signes d'insuffisance cardiaque :
Alimentation
 - o Signes respiratoires :
 - o Général :
- PoidsDS - Température- Fréquence respiratoire.... - Fréquence cardiaque....
- Conscience -tonus....
- coloration des téguments : normal\cyanose\pâleur sat O2
- -Examen physique :
 - ✓ Examen cardiovasculaire :
- Signes d'insuffisance cardiaque : -Tachycardie -Hépatomégalie-OMI-RHJ
- Pouls périphériques :....
- Souffle : -Oui -Non
- Eclat de B2 : -Oui -Non
- Bruit de galop : -Oui -Non
 - ✓ Examen pleuropulmonaire :
- Signes de lutte : - MV - VV - Râles - Matite
 - ✓ Examen abdominal :
- CVC HMG - SMG
 - ✓ Examen neurologique :
 - ✓ Examen ostéoarticulaire :
 - ✓ Examen ORL :
 - ✓ Autres :

VI / EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

- Radiologie :
 - Radiographie thoracique :
 - ICT
 - Vascularisation pulmonaire
 - Foyer
- ECG :
 - Rythme
 - Trouble de la conduction
 - trouble de la repolarisation : segment ST
 - Axe du cœur -HVG -HVD -HAG -HAD
 - Signes d'ischémie : - Onde Q de nécrose
 - Onde T négative
- Echographie cardiaque
 - cavité dilatée : VG VD OG OD
 - DTD DTS
 - FE
 - Fuite : -mitrale -aortique\grade
 - HTAP : -Oui -Non
 - signe indirecte : endocarde, flux rétrograde
 - Origine des artères coronaires : normale-anormale
 - signe négatif : présence d'obstacle
- angioscanner:.....
- Cathétérisme cardiaque avec angiographie et coronarographie :.....
- Biologie :
 - HB.... -GB-PLQ.....
 - Ionogramme :
 - autres :

VII / DIAGNOSTIC FINAL :

.....

VIII / PRISE EN CHARGE :

1. Médicale :

- IEC -Diurétique -Drogues
- Antibiothérapie
- Autres

2. Chirurgicale :

- Indiqué : -Oui -Non
- but : curatif -palliatif
- Technique :

IX / EVOLUTION :

- Sous traitement médical exclusif
- Sous traitement médical et chirurgical
- COMPLICATIONS :
 - précoce :
 - tardive :
- MORTALITE :
- REcul :

RÉSULTATS

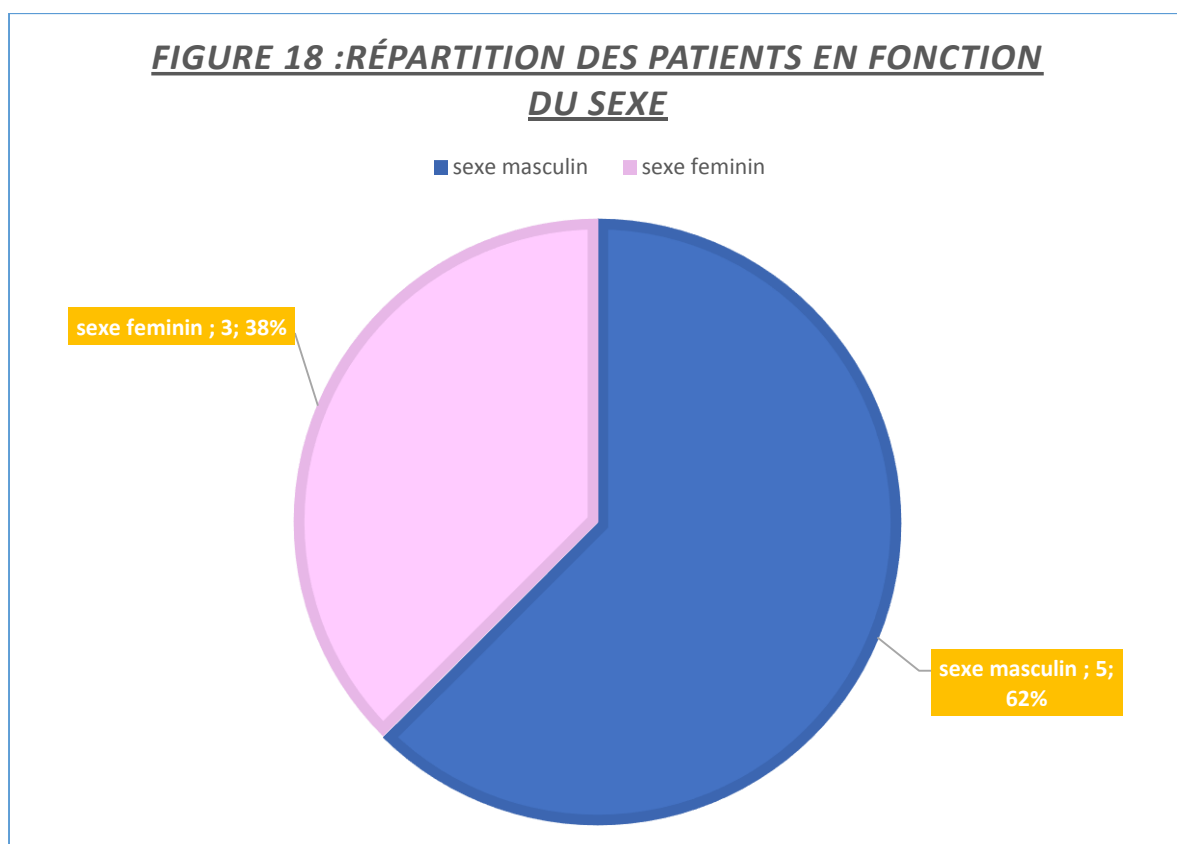
A. EPIDEMIOLOGIE :

1. Incidence :

Sur une période de 10 ans et 8 mois allant de septembre 2010 à mai 2021, 8 cas d'anomalie de naissance des artères coronaires à partir de l'artère pulmonaire ont été colligés dans notre service de pédiatrie au CHU Hassan II Fès, avec une prévalence de 0,16 % par rapport au nombre des cardiopathies congénitales durant la même période d'étude.

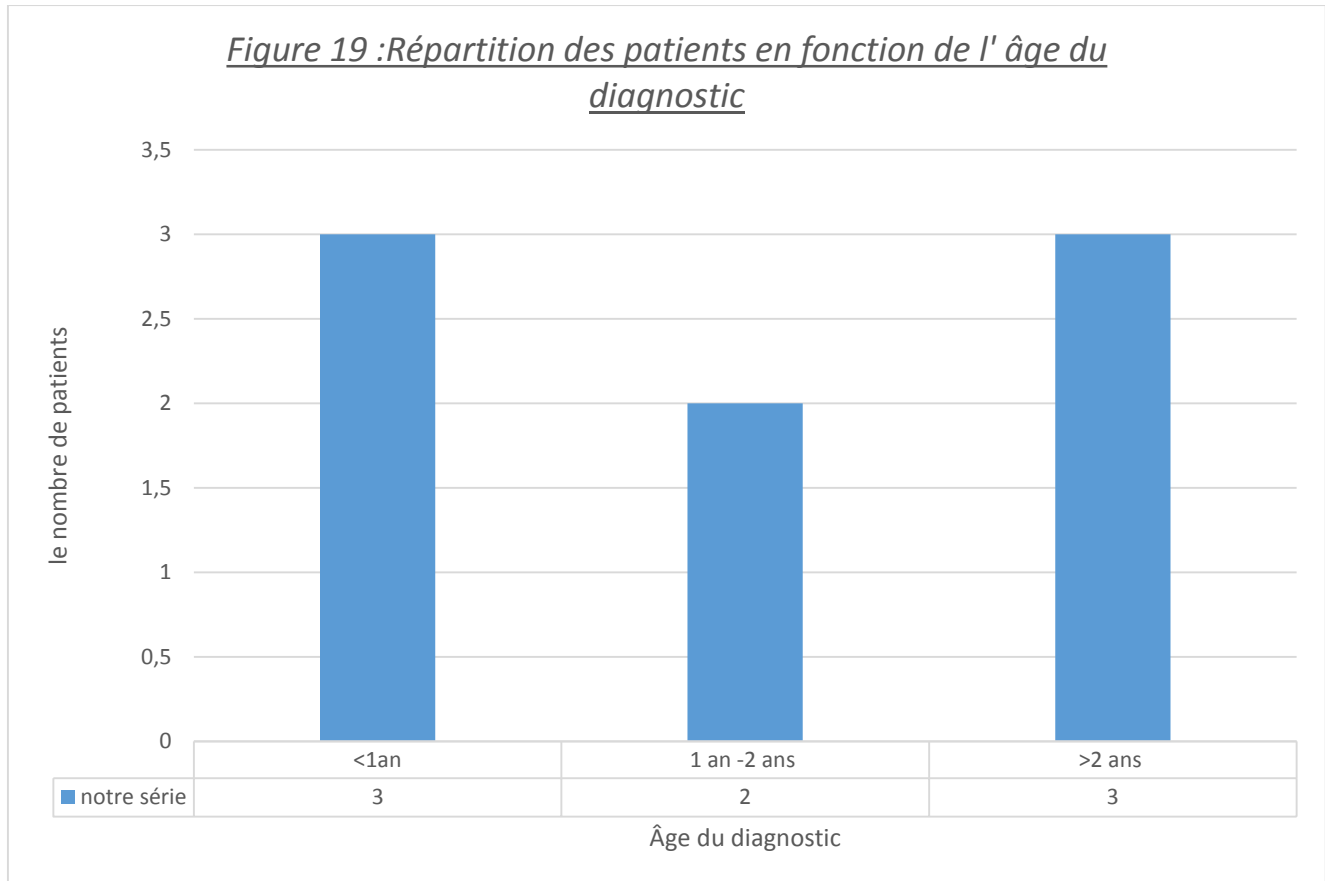
2. Sexe :

La population étudiée est formée de 5 garçons et 3 filles, avec un sex-ratio H/F de 1,6. [Figure 18]



3. L'âge du diagnostic :

L'âge du diagnostic chez nos patients variait entre 4 mois et 5 ans (FIGURE 19).



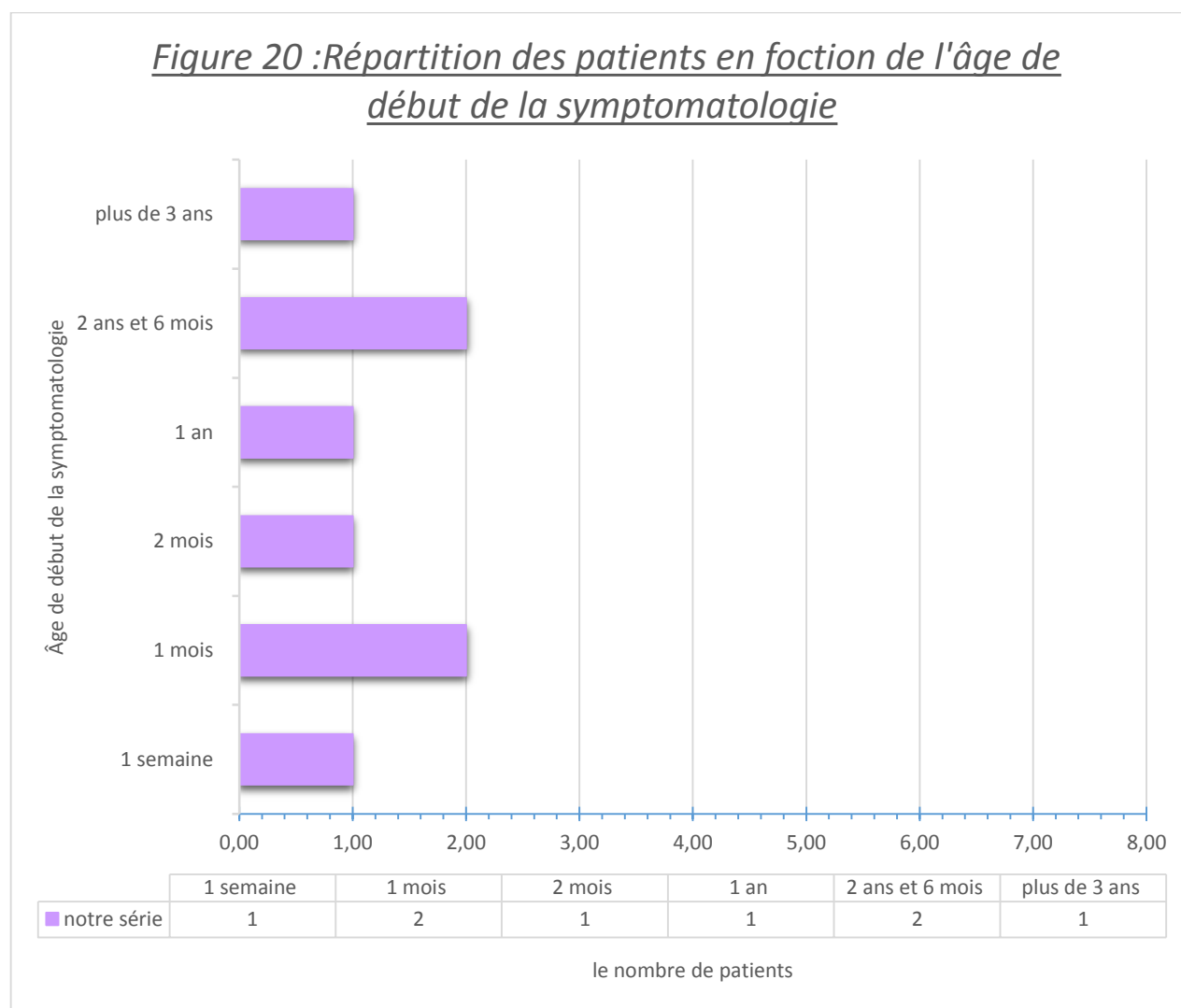
4. Consanguinité :

Dans les 8 cas de notre série, 3 enfants sont issus d'un mariage consanguin [37,5%], dont 2 enfants d'un mariage consanguin du 1 er degré et un de consanguinité de 2 ème degré.

B. CLINIQUE :

1 .Âge de début de la symptomatologie :

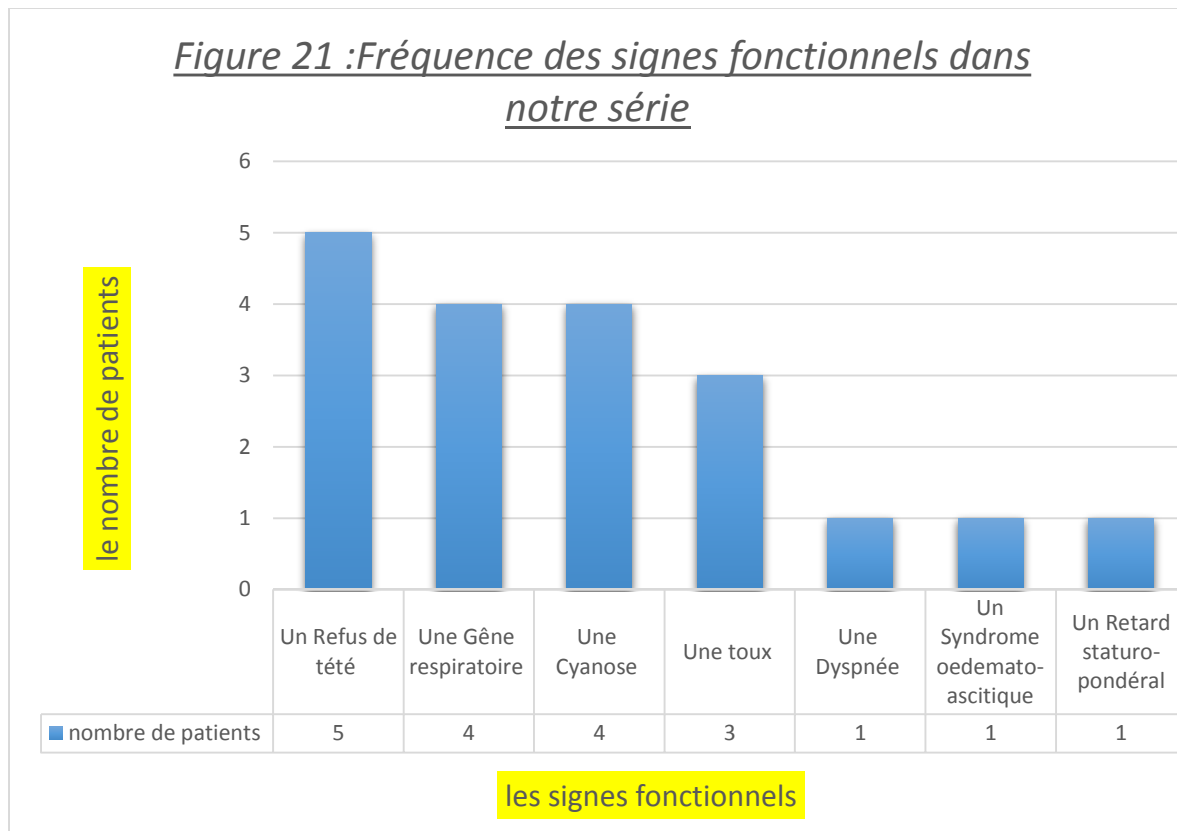
L'âge de début de la symptomatologie chez nos patients était entre 1 mois et 3 ans avec une moyenne de 1 an et demi. [Figure 20]



2. Circonstances de découverte : (FIGURE 21)

Dans notre série de 8 patients avec anomalie de naissance des artères coronaires à partir de l'artère pulmonaire, les circonstances de découverte varient entre :

- Un Refus de tété avec difficulté alimentaire et fatigabilité rapide à l'effort était présent chez 5 de nos patients
- Une Gêne respiratoire était retrouvée chez 4 patients
- Une Cyanose chez 4 patients
- Une toux était présente chez 3 patients
- Une Dyspnée chez un seul patient
- Un Syndrome oedémato-ascitique chez un seul patient
- Un Retard staturo-pondéral chez un seul patient



3. Examen clinique :

a) Examen général :

- ❖ Une cyanose cutanéomuqueux était présente chez 4 patients
- ❖ Un syndrome fébrile était mentionné chez un seul patient
- ❖ Une pâleur était retrouvée chez deux patients
- ❖ Et une hypotonie était présente chez deux patients

b) Examen pleuropulmonaire :

- Des Signes respiratoires étaient décelés chez 4 patients
- Une Désaturation en oxygène était retrouvée chez 4 patients, avec saO₂ à l'air ambiant à 93% chez 2 patients, 85% chez un seul patient et 60% chez un autre
- Une déformation thoracique était notée chez 3 patients

c) Examen cardio-vasculaire :

- ❖ Un souffle cardiaque souvent systolique était présent chez tous nos patients
- ❖ Un éclat de B2 était retrouvé chez 3 patients
- ❖ Une tachycardie au repos était notée chez 4 patients
- ❖ Un pouls faible était mentionné chez deux patients
- ❖ Un assourdissement des bruits du cœur était présent chez un seul patient

d) Examen abdominal :

- Une hépatomégalie était trouvée chez 4 patients

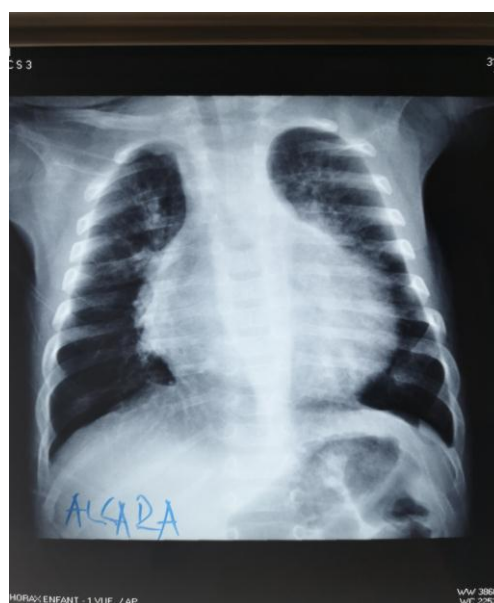
C. PARACLINIQUE :

1. Radiographie pulmonaire :

Dans notre série la radiographie était réalisée chez 3 de nos patients chez qui une forte cardiomégalie était notée avec ICT entre 0,59 et 0,78 avec une moyenne de 0,67. [Figure 22]



[A]



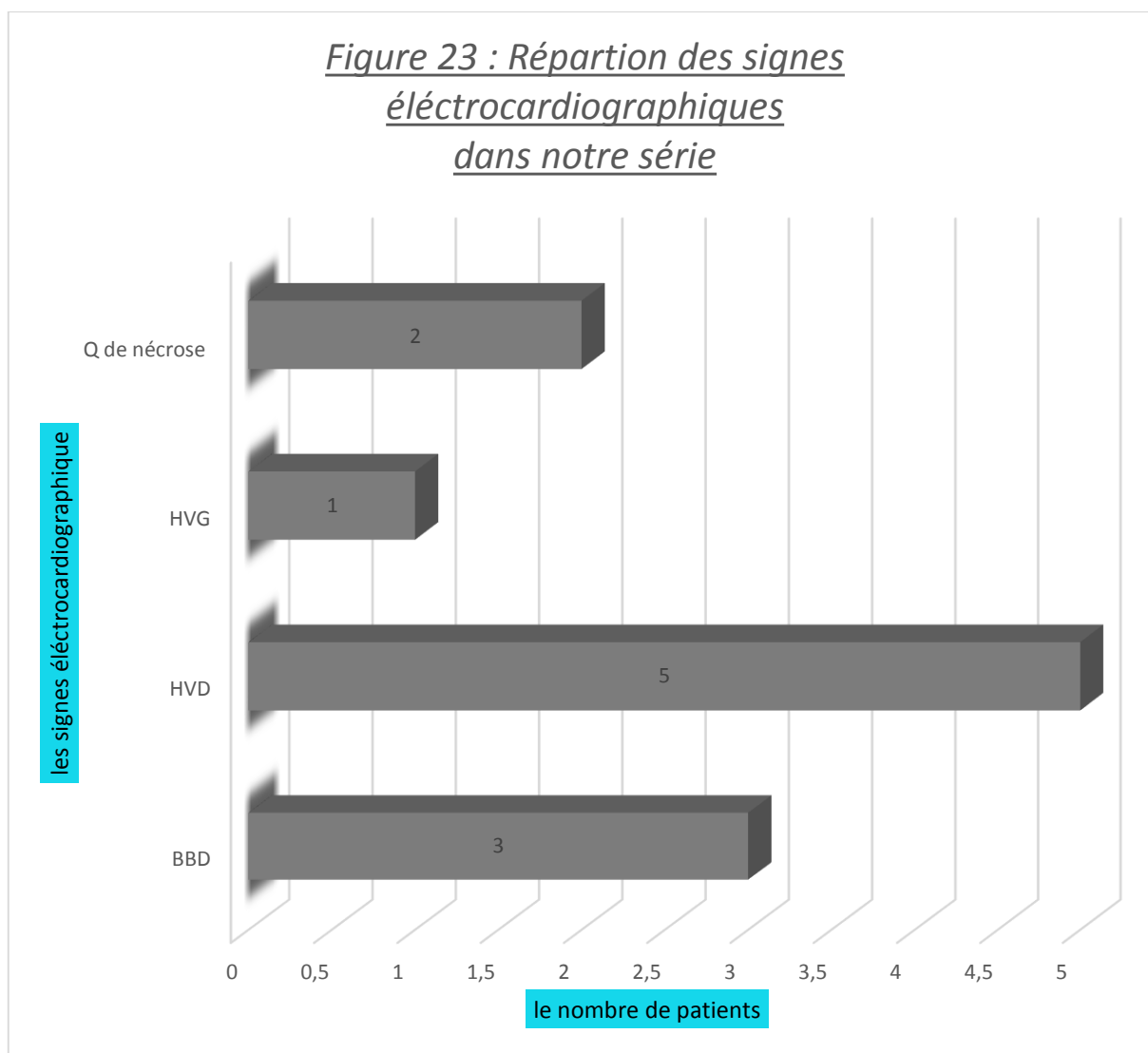
[B]

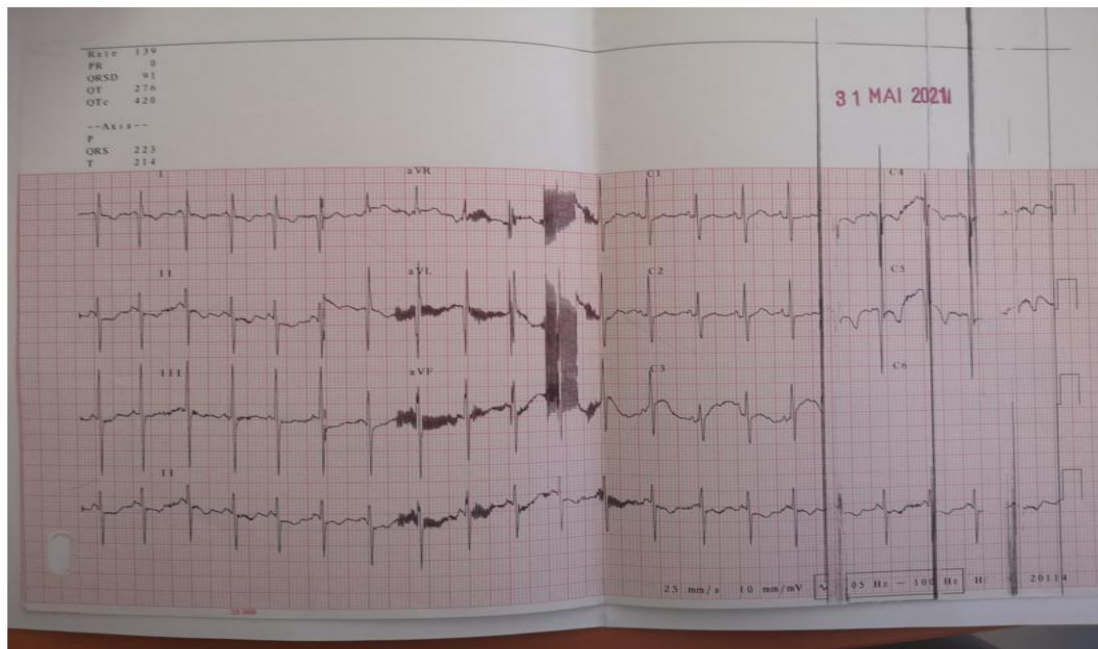
Figure 22 : [A] et [B] : Radio de thorax objectivant une cardiomegalie franche chez 2 patients de notre série avec ALCAPA.

2. Electrocardiogramme : [figure 23]

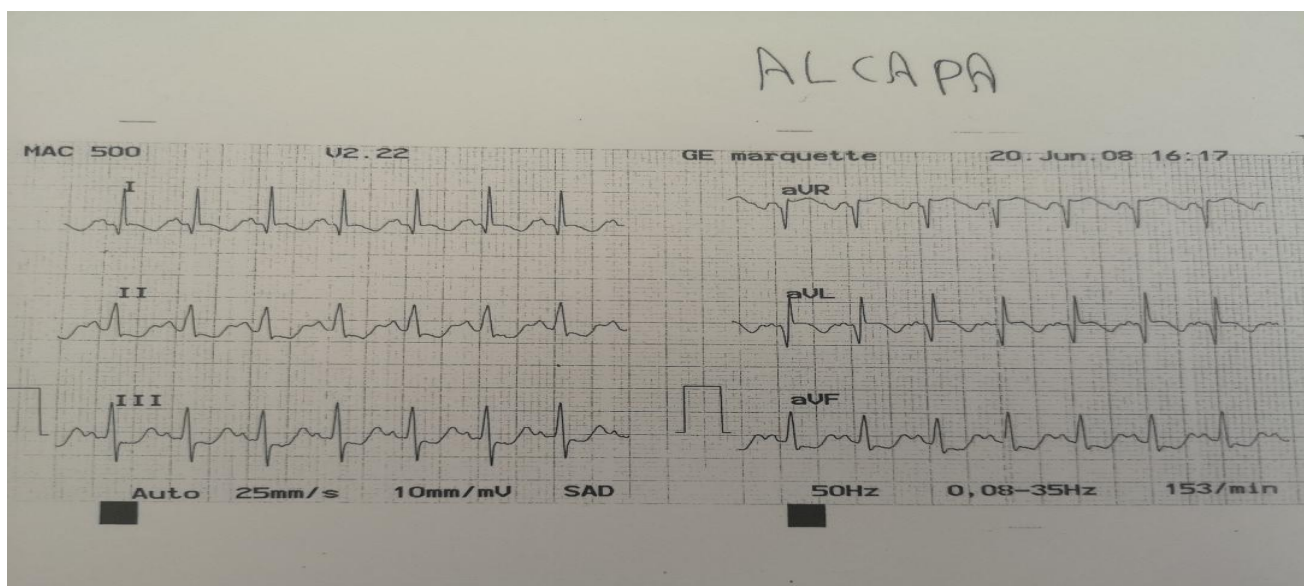
Dans notre série l'ECG initial était réalisé systématiquement chez tous nos patients, montrant :

- Un rythme sinusal régulier chez 7 patients et une arythmie respiratoire était mentionnée chez un seul patient.
- Un BBD était retrouvé chez 3 patients
- Une HVD était présente chez 5 patients
- Une HVG était notée chez un seul patient
- Une onde Q de nécrose en D1 et en aVL est mentionnée chez 2 patients.





[A]



[B]

➤ **Figure 24** : ECG de deux patients dans notre série

[A] : montrant Un rythme sinusal régulier/BBD/et HVD

[B] : montrant des Q de nécrose et onde négative en D1 et en aVL

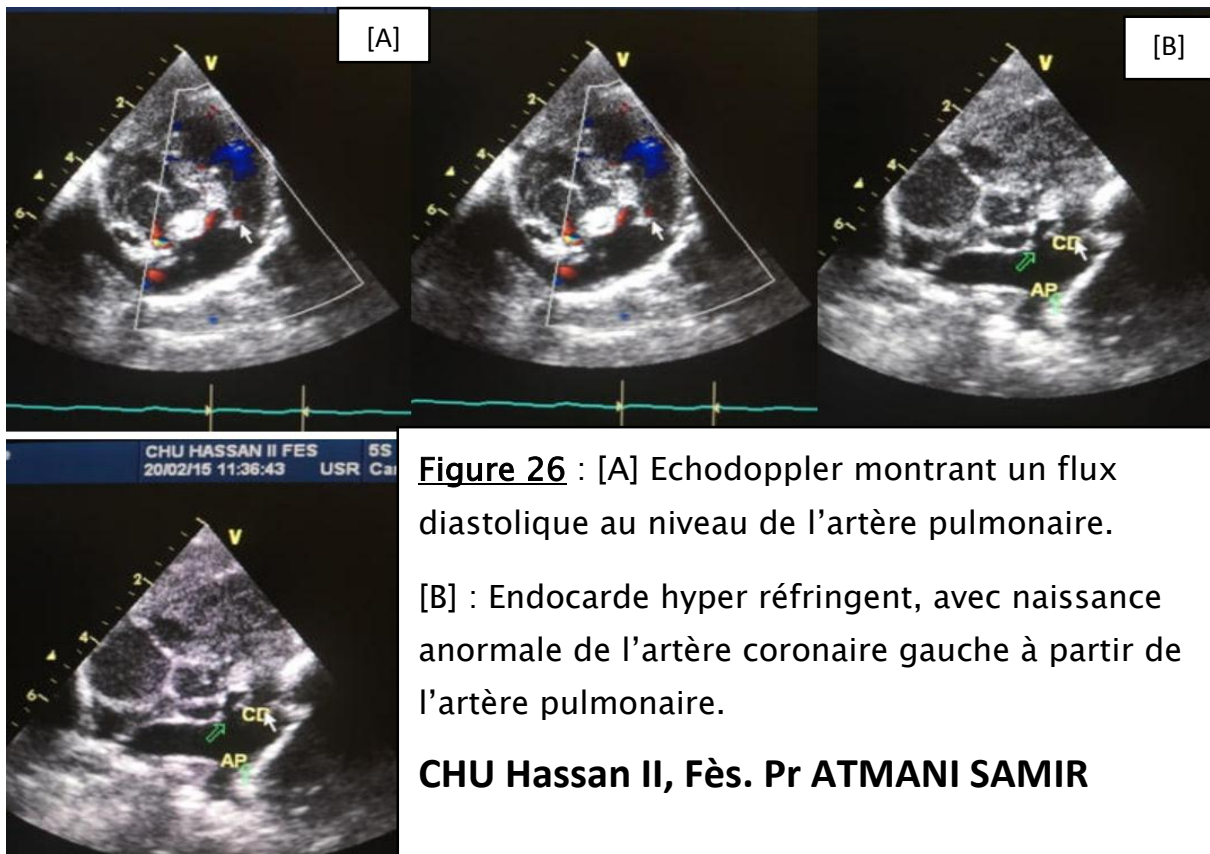
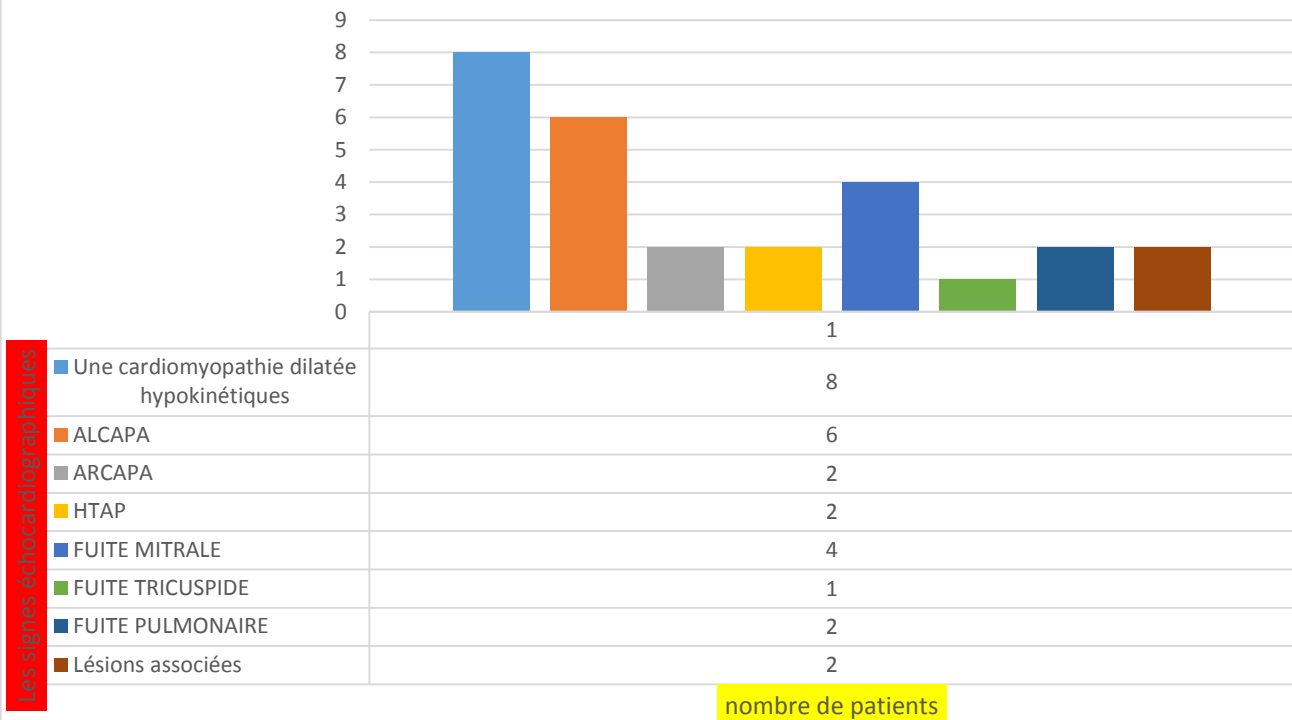
Service de pédiatrie, CHU Hassan II Fès, Pr Atmani samir

3. Echocardiographie :

Dans notre série tous les patients avaient bénéficié d'une échocardiographie initiale qui avait montré :

- Une cardiomyopathie dilatée hypokinétiques chez les 8 patients
- Fuite mitrale modérée ou massive chez 4 patients, fuite tricuspide chez un patient et fuite pulmonaire chez 2 patients
- Visualisation d'une anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire chez 6 patients avec présence d'un flux anormale diastolique dans l'AP, le Coronaire gauche non visualisé, piliers hyper réfringent, dysfonction VG, endocarde hyper réfringent, fuite valvulaire sans malformation associée.
- Anomalie de naissance de l'artère coronaire droite à partir de l'artère pulmonaire chez 2 patients en raison de la présence d'un dysfonctionnement du ventricule droit avec un endocarde hyper réfringent, la coronaire droite est non visualisée, avec fuite tricuspide sans malformation associée.
- Des signes d HTAP chez 2 patients.
- La présence des lésions associées : communication interventriculaire dans un cas, une fuite mitrale sur valve dysplasique dans un cas. **[Figure 25]**

Figure 25: Répartition des signes échocardiographiques dans notre série



4. Angioscanner :

Dans notre série l'angioscanner était réalisée chez 5 patients, il avait permis de retenir le diagnostic d'ALCAPA chez 3 patients et ARCAPA Chez 1 patient, chez le 5^{ème} patient l'artère coronaire droite était difficile à évaluer nécessitant d'autres examens pour confirmer le diagnostic.

5. Cathétérisme cardiaque :

Seulement 2 patients avaient bénéficié d'une exploration par cathétérisme cardiaque.

Il avait confirmé le diagnostic de la naissance anormale des artères coronaires à partir de l'artère pulmonaire.

D. TRAITEMENT :

1. Traitement médical :

Dans notre série, tous les malades ont bénéficié d'un traitement médical symptomatique à base de : diurétique et inhibiteur d'enzyme de conversion (IEC).

2. Traitement chirurgical :

Dans notre série, la réimplantation de l'artère coronaire gauche au niveau de l'aorte était indiquée chez 5 patients,

Pour les 3 autres patients, 2 patients étaient décédés juste avant le programme opératoire, et refus du traitement chirurgical par la famille du dernier patient qui a disparu par la suite et son évolution reste inconnue.

E. EVOLUTION :

Un des patients opérés chirurgicalement était décédé en J3 post opératoire, les 4 autres patients avaient une bonne évolution clinique avec disparition des signes d'insuffisance cardiaque.

Sur le plan échocardiographique ; l'amélioration est restée partiel dans deux cas avec une dysfonction systolique légère (FE 50%), un patient garde une fuite mitrale minime sur valve dysplasique, le dernier sans aucune lésion résiduelle. [fig 27]

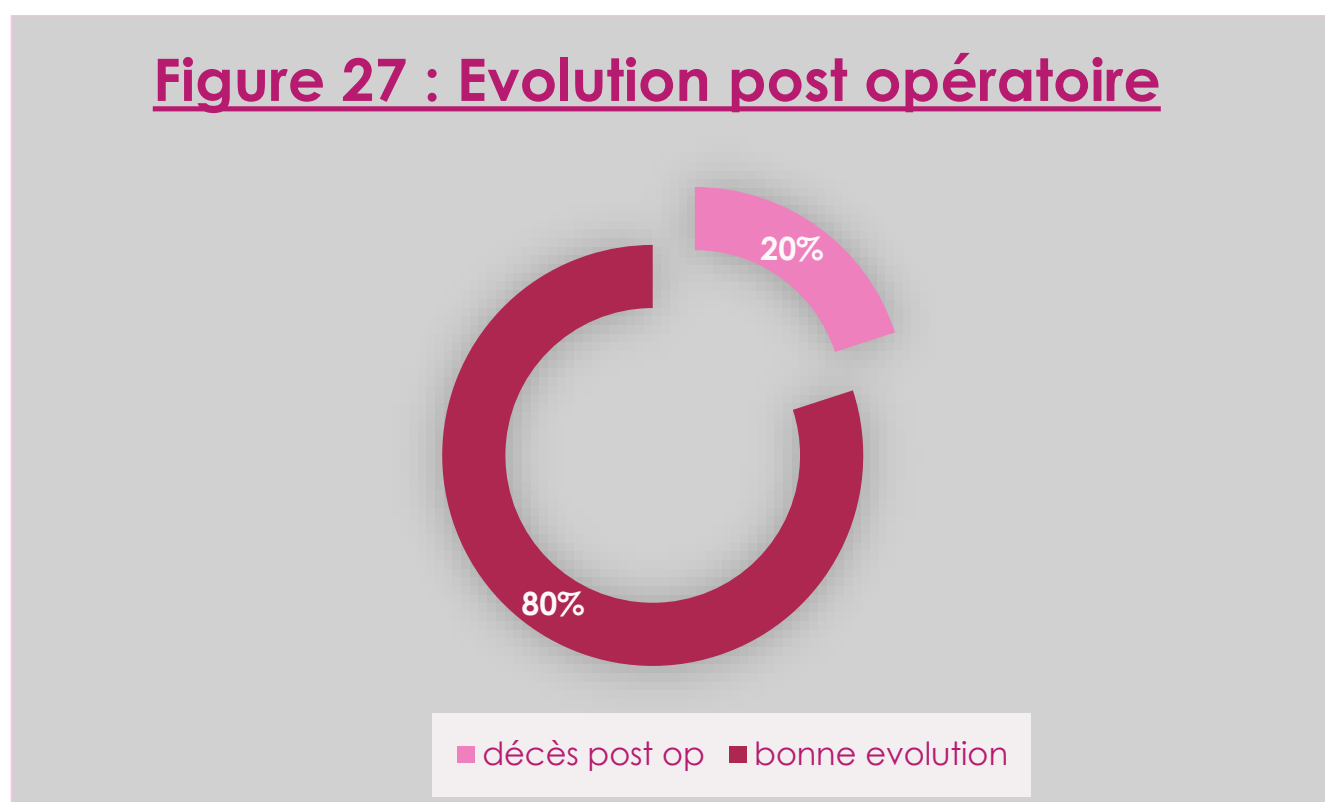




TABLEAU RÉCAPITULATIF DES PATIENTS DANS NOTRE SÉRIE D'ETUDE



Nomb re de patien ts	Âge de début de la symptom atologie	sex e	Consan guinité	Age de diagnosti c	clinique	Radiograp hie thoraciqu e	ECG	échocardiographie	Cath cardiaque	Angioscann e r/autres explorations	Traitement	Evolution
1.	1 an	F	+ 2eme degré	2 ans et 7 jr	-IC+souffle latérale	-----	-rythme sinusal -Onde Q large et profonde en AVL en V5 et V6	-ALCAPA Cardiomyopathie dilatée et hypokinétique	-----	-----	Médical + chirurgical	Disparition des signes d IC sous traitement médical avec récupération de la fonction du VG
2.	1 ère semaine	M	+ 1 er degré	1 an et 5 mois	-Refus de tété – cyanose - gêne respiratoire -souffle systolique	-----	Rythme sinusal BBD HVD	-VG dilate hypokinétique -Fuite pulmonaire Modérée -ARCAPA	-----	-retour veineux normal -ARCAPA	Médical + chirurgical	Décès en j 3 post op
3.	2 ans et 6 mois	F	-	2 ans et 6 mois	-fatigabilité rapide -souffle systolique -endocardite sur valvulopathie	-----	-rythme sinusal -HVD -HVG -Onde Q large et profonde en AVL en V5 et V6	-VG dilate et hypokinétique -Fuite mitrale -ALCAPA	-----	-retour veineux normal -pas de fuite aortopulmon aire -ALCAPA	Médical + Chirurgical	-5 j en réa en post op -L'évolution à 6 mois après la chirurgie réparatrice était bonne sur le plan clinique avec la disparition complète des signes d IC, la fonction ventriculaire gauche (fraction de raccourcissement à 34%), la dilatation cavitaire gauche avec dysfonction persiste toujours mais moins prononcée qu'avant. Une insuffisance mitrale résiduelle de grade 2/4 était notée à l'échocardiographie Doppler
4.	Non précisé	M	+ 1 er degré	5 ans	-DR -signes respiratoires -perte du poids IC -déformation thoracique Souffle systolique	-----	-rythme sinusal -BBD -HVD	- Fuite pulmonaire modérée - Fuite mitrale grade 3 - VD dilatée hypokinétique -ALCAPA	- HTAP sévère -QP/Qs 1,7 -Rp/Rs = 0,7 défavo rable -Réversibilité partielle, IR 0,4	- Retours veineux normale -Anomalie de naissance de la CG de l'AP	Médical seulement	-Sous diurétique antibiotique, on a eu certaines améliorations cliniques, Après avoir expliqué les démarches à faire et le risque majeur décident de ne rien faire
5.	2 ans et 6 mois	F	-	2 ans et 9 mois	-Sd œdémato ascitique	- objectif t une forte	-Rythme sinusal	-VG dilate hypokinétique	----- ---	-Echographie abdominale ascite,	Médical + Chirurgical	Favorable
					- asthénie générale -Hypotonie Déformation thoracique -Souffle systolique -IC	cardiomégali e	- Onde Q large et profonde en AVL en V5 et V6	-fuite mitrale massive -HTAP -ALCAPA		dilatation des veines sus Hépatiques et la VCI		
6.	2 mois	M	-	7 mois	-cyanose -retard statur pondéral et psychomoteur -PNP + DR -Désaturation -hypotonie Souffle syst	- Cardiomégali e -foyer pulmonaire - Hypervascu l a pulm	- arythmie respiratoire physiologique avec FC 174bat/min – axe de QRS hyper droit -hypertrophie droite exclusive	- dilatation du VD -fuite tricuspide -ARCAPA	----- ---	- Angios canner -naissance non aortique de l'AC droite à partir de l'AP -signes d HTAP -CIA et CIV avec cardiomégali e -naissance commune de la carotide primitive et de l'artère sous claviculaire droite	Médical + chirurgical	le bébé était programme pour acte chirurgical de sa malformation cardiaque non fait à cause d'un arrêt cardiorespiratoire pré op
7.	Post natale	M	-	4mois	-Cyanose au moment des tétés -asthénie -PNP -Souffle mitral -IC	cardiomégali e avec arc inferieur gauche bombé	Onde Q de nécrose dans le territoire antérieur	- dysfonction du VG et qui est dilate et hypokinétique - insuffisance mitrale par ischémie et dilatation de l'anneau - HTAP - ALCAPA	----- -----	----- -----	Médical + Chirurgical	-----
8.	1 mois	M	-	7 mois	-cyanose à l'effort - difficulté d'alimentation -Gene respiratoire -Souffle systolique -IC	-----	-Rythme sinusal -BBD -HVD	- Dilatation très significatif du VD - fuite pulmonaire modérée - ARCAPA	-CD naissant directement de l'AP	Angioscann e r thoracique -Retours veineux normale -Pas de Fenêtre aorto- pulmoanire -Coronaire droite difficile à évaluer	Médical	Evolution : décédé juste avant le programme opératoire

DISCUSSION

A. EPIDEMIOLOGIE :

1. Incidence :

- 8 cas d'anomalie de naissance des artères coronaires à partir de l'artère pulmonaire sont colligés au service de pédiatrie au CHU Hassan II Fès, sur une période de 10 ans et 8 mois c'est presque un cas par un an et demi.
- Il s'agit donc d'une pathologie rare, en conformité avec les données de la littérature.
- L'anomalie de naissance de l'artère coronaire droite à partir de l'artère pulmonaire (ARCAPA) est une malformation congénitale rarissime affectant 0.002% de la population. [1]
- L'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire (ALCAPA, connu aussi par le nom de syndrome de Bland-White-Garland) est la variante la plus courante avec une incidence de 1 sur 300 000 nouveaux nés vivant selon Keith en 1959, alors qu'Alexander et Griffith avaient estimé que 1,6 % des enfants plus âgés présentaient cette anomalie [5].
- ALCAPA représente 0.25% à 0.5% de l'ensemble des cardiopathies congénitales. [10]
- Et 90% de toutes les anomalies congénitales des artères coronaires [25].

2. Age du diagnostic :

L'âge de diagnostic dans notre série d'étude est aussi précoce que la plupart des données de la littérature.

Tableau 2 : Âge du diagnostic dans notre série et dans la littérature :

Type d anomalies	Auteurs /année	Nombre des cas	Age/âge moyen
ALCAPA ARCAPA	Notre série → →	6 cas 2cas	[4 mois –5ans] Age moy : 1 an et 9 mois
ARCAPA	Williams, Gersony, and Hellenbrand 2006 [1]	7 cas	âge moy 3,6 ans [1 mois–9 ans]
ARCAPA	Dr Guenther, Department of Surgery 2020[3]	223 cas	14 ans
ALCAPA	JOSEPH ASKENAZI et al, 1975[8]	15 cas	2 ans [18j –10 ans]
ALCAPA	SAMUEL MENAHEM, 1987[13]	11 cas	[2–5mois] 9 patients 4 ans– 1 patient 8 ans –1 patient
ALCAPA	B. Chkirate 2001[19]	4 cas	2patient– [5–6mois] 1 patient –4 ans 1 patient -----
ALCAPA	Xiaomin Duan 2015 [18]	9 cas	10mois [2 mois–17 mois]
ALCAPA	Jinmei et al 2020 [17]	9 cas	[5 ans –16 ans]

3. Sexe :

Dans notre série les patients sont groupés en 5 garçons et 3 filles avec petite prédominance du sexe masculin dont le sex- ratio H/F est de 1,6, alors que dans la plupart des séries de la littérature, il existe une prépondérance féminine.

Tableau 3 : Répartition des anomalies dans notre série et dans la littérature selon le

sexe :

Type d'anomalies	Auteurs /année	Nombre des cas	Garçons (nombre/%)	Filles (nombre/%)
ALCAPA ARCAPA	Notre série	6 cas 2cas	5 (62%)	3(38%)
ARCAPA	Williams, Gersony, and Hellenbrand 2006 [1]	7 cas	2 (28.5%)	5 (71.4%)
ARCAPA	Dr Guenther, Department of Surgery 2020[3]	223 cas	115(54.5%)	108(48.4%)
ALCAPA	JOSEPH ASKENAZI et al , 1975 [8]	15 cas	10 (66.6%)	5 (33.3%)
ALCAPA	SAMUEL MENAHEM ,1987[13]	11 cas	1(9.09)	10(90.9)
ALCAPA	B. Chkirate 2001[19]	4 cas	3(75%)	1(25%)
ALCAPA	Xiaomin Duan 2015 [18]	9 cas	4(44.4%)	5(55.5)
ALCAPA	Jinmei et al 2020 [17]	9 cas	6(66.6%)	3(33.3%)

4. Consanguinité ET terrain génétique [23, 25]

Dans notre série, 3 cas de consanguinité ont été mentionnés, alors que cette notion n'était pas analysée dans la littérature.

Les dernières études ont permis de mettre en évidence le rôle que pourrait jouer le gène appelé Tbx1 dans le développement embryologique et l'implantation normale des artères coronaires.

TBX1, codant pour un facteur de transcription contenant une T-box, est le principal gène candidat pour le syndrome del22q11.2 ou de Di George, caractérisé par des anomalies craniofaciales et cardiovasculaires, notamment la tétralogie de Fallot et le tronc artériel commun. Les souris dépourvues de Tbx1 présentent de graves défauts de développement des dérivés pharyngés, notamment des cellules progénitrices cardiaques du deuxième champ cardiaque qui contribuent au pôle artériel du cœur.

Une délétion du Tbx1 induit un raccourcissement de la formation de la voie d'éjection avec une malformation d'une portion pulmonaire, comme indiqué par l'expression diminuée du gène 96-16. THEVENIAU-RUISSY et al suggèrent que l'origine anormale de l'artère coronaire observée chez les souris mutante à Tbx1 + / - était la conséquence de la réduction du domaine myocardique sous pulmonaire réfractaire aux artères pulmonaires et mal positionné dans le côté dorsal / gauche de la voie d'éjection. Le site de pénétration des artères coronaires au sein de l'aorte est en fonction de la rotation de l'OT [22]

B. Clinique :

1. L'âge de présentation :

- La vie prénatale

Les fœtus atteints d'ALCAPA ou ARCAPA restent asymptomatiques car la pression diastolique dans l'artère pulmonaire et l'aorte est similaire pendant la circulation prénatale [9].

- La vie postnatale

La Forme du nourrisson est caractérisée souvent par une période de latence clinique de 1 à 4 mois après la naissance.

Les présentations cliniques sont variables, dont les manifestations les plus sévères se produisant chez les enfants quelques jours, semaines, ou même mois après la naissance, lorsque le canal artériel se ferme et que la résistance vasculaire pulmonaire diminue.

Tant que la résistance vasculaire pulmonaire est élevée [figure 28], la perfusion coronarienne est maintenue même si l'artère anormale reçoit du sang désaturé de l'artère pulmonaire, La présence d'une CIV peut justement induire à une persistance anormale d'une HTAP et par conséquent retarder voire limiter la chute des résistances et favoriser ainsi la perfusion coronarienne.

Lorsque la pression de l'artère pulmonaire diminue, la perfusion de l'artère coronaire anormale devient inadéquate avec une ischémie variable en fonction de trois facteurs principaux :

- ✓ La dominance coronaire
- ✓ La présence ou pas de shunt significatif
- ✓ Et la présence des collatéraux inters coronaires [4]

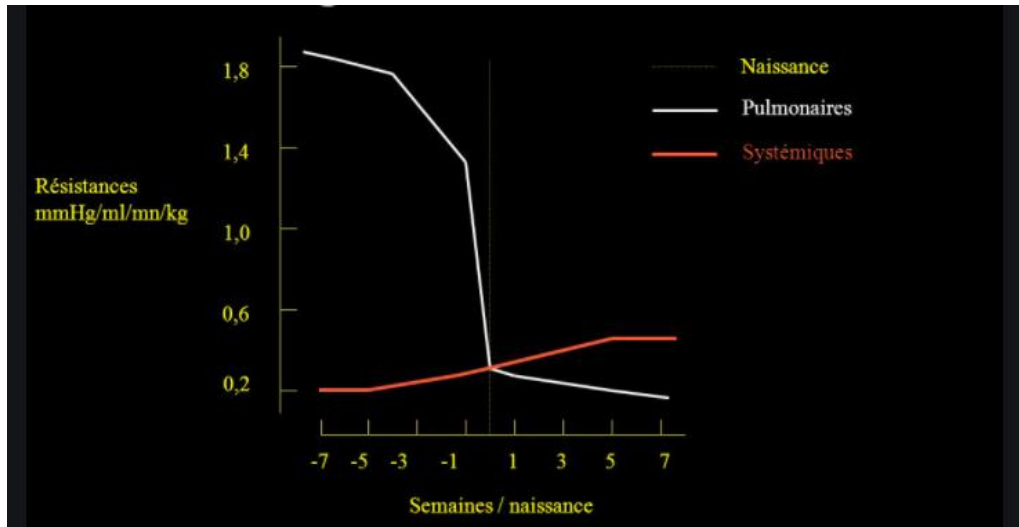


Figure 28 : La variation des résistances vasculaires avant et après la naissance [3]

Conventionnellement, le syndrome ALCAPA est classé en deux types :

- ✓ Dans le type infantile, le développement des collatéraux coronaires est faible ou inexistant. Dans ce cas une ischémie myocardique, un dysfonctionnement du ventricule gauche (VG), une dilatation et une régurgitation mitrale (RM) s'installent lorsque la pression de l'artère pulmonaire (AP) diminue.
- ✓ 10 à 15 % des patients ALCAPA sont de type adulte, et leur survie est due à une grande artère coronaire droite (ACR) dominante avec de larges collatéraux inter-coronaires étendus, ainsi qu'à une ouverture restrictive entre l'ALCAPA et l'AP. Avec une ischémie myocardique subclinique continue, ces patients peuvent être asymptomatiques jusqu'à l'âge adulte [41]. Chez les patients atteints d'ALCAPA de type adulte, on estime que l'incidence de la mort subite à l'âge moyen de 35 ans est de 80 à 90 %. [17].

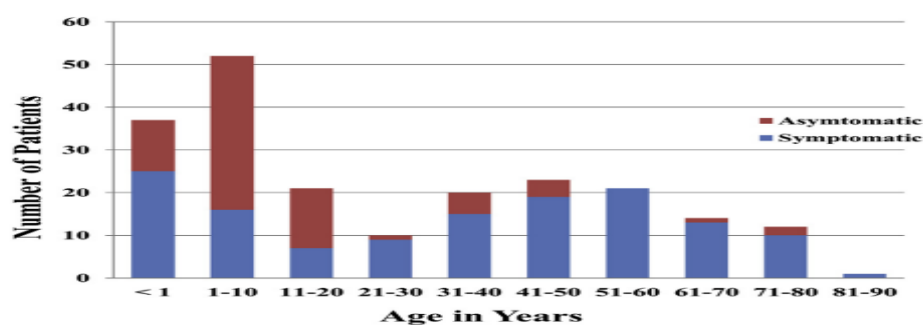


Figure 29 : Apparition des symptômes en fonction de l'âge des patients avec ARCAPA [3].

- Dans Notre étude : Il existe toujours une phase de latence clinique expliquant la normalité de l'examen fait à la maternité où le nouveau-né parait en excellente santé.

Les premiers signes fonctionnels apparaissent généralement après quelques semaines voire quelques mois de la vie postnatale, ceci est conforme avec la littérature [Tableau 4].

Tableau 4 : Âge de début de la symptomatologie dans notre série et dans la littérature pour des patients avec ALCAPA :

Auteurs/année	Nombre de cas	Âge du début des symptômes / Âge moyen
Notre série	8 cas	[1 mois et 2 ans et demi] âge moy de 1 an et demi
JOSEPH ASKENAZI et al, 1975[8]	15 cas	[2 sem -6 ans] 12 patients-<6mois 1 patient-4ans et ½ 2 patients-6ans
SAMUEL MENAHEM, 1987[13]	11 cas	9 patients-2-5mois 1 patient-4 ans 1 patient-8 ans
B. Chkirate 2001[19]	4 cas	[2 mois-5mois]
Xiaomin Duan 2015 [18]	9 cas	6 patients-2-6mois 1 patient-13mois 2 patients-16-17mois
Jinmei et al 2020 [17]	9 cas	Un seul patient symptomatique a l'âge de 4 ans Les autres asymptomatiques [diagnostic fortuit]

2. Les manifestations cliniques :

a) Les manifestations respiratoires :

Il s'agit de la symptomatologie révélatrice la plus fréquente dans la littérature et dans notre série d'étude. Elles sont représentées surtout par détresse respiratoire, associée à une dyspnée ou par un tableau de pneumopathie fébrile à répétition isolée ou aggravant la détresse respiratoire, des signes de lutte et des râles crépitants à l'examen clinique.

b) Les manifestations cardiaques :

❖ Douleur thoracique :

Dans la série de Williams, Gersony, and Hellenbrand 2006 un seul patient (14.2) avait une douleur thoracique.

❖ Les signes d'insuffisance cardiaque [droit, gauche ou global] :

Présents presque chez la majorité des patients dans la littérature associées souvent à une tachycardie, accès de sueurs, pâleurs lors des cris et à l'effort, avec des accès de cyanose lors de tété, un bruit de galop, une hépatomégalie et un syndrome œdémateux à l'examen clinique avec un pourcentage de 73,3 % selon JOSEPH ASKENAZI et al ,1975[8] et de 100 % dans la série de SAMUEL MENAHEM, 1987[13], Ils étaient présents chez 5 patients dans notre étude.

❖ Souffle systolique souvent de régurgitation mitrale avec un pourcentage de 86,6% selon la série de JOSEPH ASKENAZI et al, 1975 [8]

Tous les patients de notre étude avaient présentés un souffle cardiaque [100%].

c) Signes généraux :

Dominés par une asthénie, retard de croissance staturopondérale et une fièvre, conformément aux données de la littérature, et de notre série d'étude.

Tableau 5 : La fréquence des manifestations cliniques dans notre série et dans la littérature [série de 223 patients avec ARCAPA, Dr Guenther, Department of Surgery 2020 [3] :

Type de la manifestation	symptôme	pourcentage	Notre série
Cardiaque	Douleur thoracique	22,4 %	25%
	Insuffisance cardiaque	10,8 %	
	Arrêt cardiaque	2,7 %	
	Palpitations	2,2 %	
	œdème	0,9 %	
pulmonaire	Dyspnée	17 %	13%
	Détresse respiratoire	6,7 %	50%
	Pneumopathie à répétition	0,9 %	25%
	Toux productive	0,9 %	38%
Général	Asthénie	5,7 %	12,5%
	Fièvre	2,2 %	12,5%
	Autres [retard de croissance ...]	4 %	13%
neurologique	Syncope	5,3 %	-----
	Troubles de conscience		
Asymptomatique		38 %	-----

C. PARACLINIQUE :

1. Radiographie thoracique :

Dans notre série d'étude une forte cardiomégalie était notée avec ICT entre 0,59 et 0,78 et une moyenne de 0,67 chez 3 patients.

La radiographie pulmonaire confirme l'existence d'une cardiomégalie presque constante développée surtout aux dépens de ventricule gauche souvent associée à une surcharge pulmonaire [figure 30], elle peut montrer parfois l'existence des lésions pulmonaires en foyer ou une atélectasie. [48]

Tableau 6 : Les résultats de la radiographie thoracique dans notre série et dans la littérature (nombre de patients et pourcentage).

	Notre serie	Williams, Gersony, and Hellenbr and 2006 [1]	JOSEPH ASKENAZI, Et al, 1975 [8]	JSAMUEL MENAHEM, 1987 [13]	B. Chkirate 200 [19]	Xiao min Duan 2015 [18]	Jinmei et al 2020 [17]
normale	-----	3patients (75%)	3(26.6%)	1((9.09%)	0	0	1(11.1%)
Cardiomegalie	3 (37, 5%)	3(75%)	11(73.3%)	10(90.9%)	4(100%)	9(100%)	7(77.8%)
ICT	0,59 -0,78	-----	0,59-0,70	-----	-----	0,56-0,76	0.63-0,78

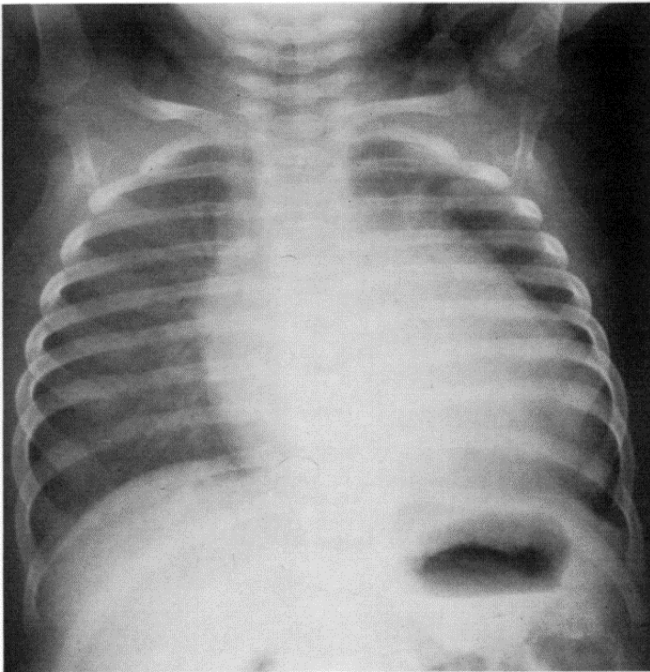


Figure 30 :

Radio thorax d'un patient avec ARCAPA montrant une cardiomégalie frappante Avec ICT de 0,68, double contour au niveau de l'arc inférieur droit, redistribution vasculaire pulmonaire [8]

2. Electrocardiogramme :

En fait, le diagnostic repose sur l'analyse systématique de l'électrocardiogramme à la recherche d'un aspect d'infarctus antérolatéral, qui est dû à un processus ischémique, lequel serait secondaire à l'irrigation du ventricule gauche par du sang désaturé et sous basse pression venant de l'artère pulmonaire. La présence d'une onde Q de nécrose en DI et aVL est très évocatrice [49], ce signe est constant chez la majorité des patients dans la littérature et chez deux de nos patients. La recherche d'un sus-décalage du segment ST ou d'onde T négative dans les précordiales gauches doit aussi faire évoquer le diagnostic [19].

Par ailleurs, l'hypertrophie ventriculaire est un signe assez fréquent dans notre série (75%), et dans la plupart des séries de la littérature. [Figure 31]



Fig 31 : aspect de nécrose latérale avec hypertrophie ventriculaire gauche sur l'ECG [25]

Dans la série de Jinmei et al 2020 [17], les modifications sur les dérivations latérales et précordiales étaient présentes chez 7 patients entre les 9 patients étudiés avec un pourcentage de 77,8%.

Dans l'étude de JOSEPH ASKENAZI et al, 1975[8] faite sur 15 patients avec ALCAPA ,14 entre eux avaient bénéficié d'un ECG (93,3%) Une hypertrophie du ventricule gauche était présente chez tous les patients. En outre, une hypertrophie du ventricule droit a été notée chez un patient présentant une communication interventriculaire associée (7.14%), Le diagnostic d'infarctus du myocarde antérolatéral a pu être établi chez 13 des 14 patients (92.8%). Le schéma typique d'une onde Q de nécrose dans les dérivations I, aVL et V4-6 n'était présent que chez cinq patients (35.7%).

Dans l'étude de SAMUEL MENAHEM, 1987[13] sur 11 patients avec ALCAPA, ECG montrait chez 10 patients (90.9%) une ischémie antérolatérale voire un véritable infarctus, une hypertrophie ventriculaire gauche chez un patient (9.09%), et une hypertrophie auriculaire droite chez 2 patient (18.18%). [Figure 32]

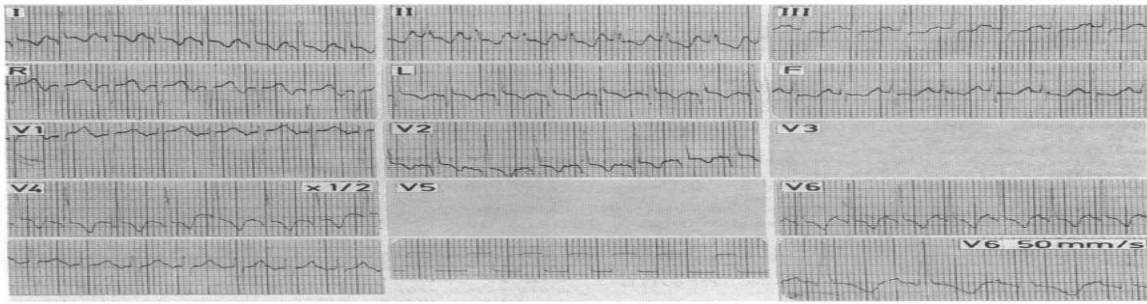


Figure 32 : ECG d'un nourrisson avec ALCAPA montrant une onde Q de nécrose, et onde T inversée sur les dérivations DI et aVL, avec sus décalage en V2. [13]

3. Echocardiographie : [33]

L'échocardiographie montre **des signes classiques** d'une myocardiopathie dilatée hypokinétique avec altération de la fonction ventriculaire souvent associée une insuffisance valvulaire [mitrale ou tricuspide] [40] de divers degrés, prenant le masque d'une cardiomyopathie congestive d'allure primitive, ses signes sont présents chez tous les patients dans notre série et dans l'étude de B. Chkirate 2001 (100%) [19].

Néanmoins, certains **signes indirects** permettent de soulever le diagnostic d'anomalie de naissance de la coronaire gauche à savoir :

- une dilatation du tronc de la coronaire droite
- un flux diastolique au doppler pulsé au niveau de l'artère pulmonaire qui témoigne d'une circulation collatérale développée à partir de la coronaire droite : en effet le sang, circulant chemine à contrecourant dans la coronaire gauche. Cette circulation à contre-courant est la règle chez l'adulte, l'exception chez le nourrisson. Chez ce dernier, les anastomoses ne se font pas ou se font mal, et il en résultera l'évolution classique rapidement mortelle, ou bien les anastomoses apparaissent et la survie est possible [52]. [Figure 34]

○ Échogénicité des piliers et des cordages

Ces signes indirects ont permis de retenir le diagnostic ALCAPA chez tous les patients dans notre étude et deux des 4 patients dans l'étude de B. Chkirate 2001 (50%). [19] L'échocardiographie est la modalité de diagnostic de première intention devant la suspicion d'une ANCG et ANCD, c'est un examen pratique, économique et dépourvu de risque de rayonnement qui permet souvent la visualisation de l'origine anormale de la coronaire gauche ou droite comme c'est le cas dans la série Williams, Gersony, and Hellenbrand 2006 [1] (57.14%).

Dans l'étude de SAMUEL MENAHEM, 1987[40] sur 11 patients, 5 patient bénéficiaient d'une échocardiographie (45.45%), tous les patients présentaient des signes d'un ventricule gauche dilaté, L'artère coronaire gauche anormale n'a été perçue avec certitude comme provenant de l'artère pulmonaire principale que chez un seul patient (20%). [Figure 33]

Bien que l'échocardiographie soit l'examen de premier choix, elle présente des limites inhérentes, de ce fait le diagnostic peut être confirmé par cet examen mais jamais éliminé en cas de négativité.

Les Trois sources d'erreur de diagnostic écho cardiographique sont :

- 1) L'ACD n'est pas dilaté.
- 2) Aucun flux rétrograde ne peut être observé dans l'ACD.
- 3) L'ACD peut sembler provenir de l'aorte en raison de l'extrême proximité de l'ACG anormale avec l'aorte. [11]



Figure 33 :

Échocardiographie en coupe transversale en vue para sternale haute montrant l'artère coronaire gauche anormale (ALCA) provenant du tronc de l'artère pulmonaire principale.

Ao aorte, MPA*artère pulmonaire principale. [13]*

L'échocardiographie, par voie Trans thoracique ou Trans-œsophagienne, met en évidence certaines naissances anormales, mais avec une sensibilité discutée et hétérogène [24].

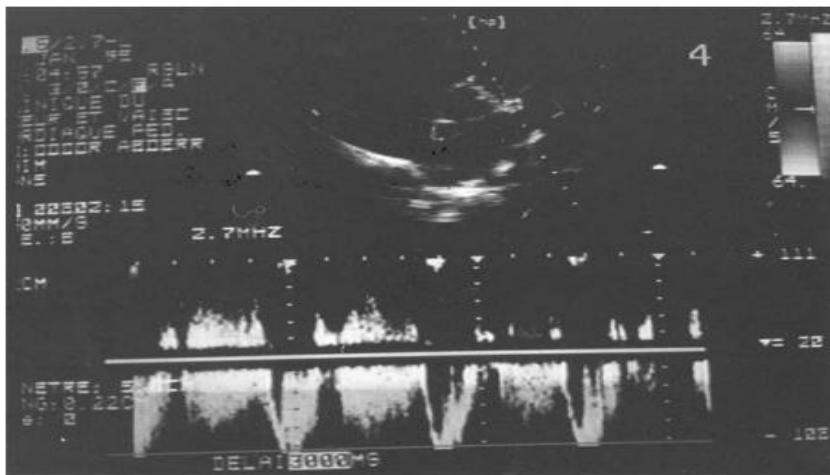


Figure 34 : Doppler pulsé objectivant un flux diastolique au niveau de l'artère pulmonaire.

4. Angioscanner coronaire :

Dans une étude de P. Leddet réalisée en 2008 sous le nom de “L'utilisation du scanner cardiaque multi barrettes pour l'exploration des anomalies coronaires sur une série de 12 patients présentant des anomalies coronaires diagnostiquées en coronarographie ”, la réinterprétation de la coronarographie permettait une identification correcte de l'artère aberrante dans seulement dix cas sur 11, soit 90,1 %. Elle déterminait l'origine de l'artère anormale, dans huit cas sur dix, soit 80 %. Enfin, le trajet de l'artère aberrante est établi, de façon exacte, dans seulement deux cas sur dix, soit 20 %. La réalisation du coroscanner avait systématiquement permis une amélioration franche de l'analyse des aberrations : l'artère anormale, son origine et son trajet sont identifiés, de façon précise, dans 100 % des cas [24], déterminant ainsi la stratégie chirurgicale la plus adaptée et de faire un suivi optimal en post-opératoire [43].

Dans l'étude de Xiaomin Duan 2015 [18], l'ANCG a été confirmée chez les 9 patients par angioscanner, et Dans notre série il avait permis de retenir le diagnostic d' ALCAPA chez 3 patients et d' ARCAPA Chez 1 patient.

Tableau 7 : comparaison entre les résultats de l'échocoeur et angioscanner coronaire dans l'étude de Xiaomin Duan 2015 sur 9 patients [18] :

<i>résultats</i>	<i>Echocoeur</i>	<i>angioTDM</i>
Origine anormale	6	9
Flux rétrograde	6	4
ACD dilatée et tortueuse	4	6
Vaisseaux collatéraux intercoronaires dilatés	4	2
Dilatation du ventricule gauche	9	9
Régurgitation mitrale	8	0
Anomalies du mouvement de la paroi du ventricule gauche	9	0

- On distingue 3 techniques de reconstruction synchronisées à l'ECG nécessaires pour une interprétation de l'angioscanner cardiaque [18, 44,45].

➤ Reconstruction multi planaire (RMP) [18]

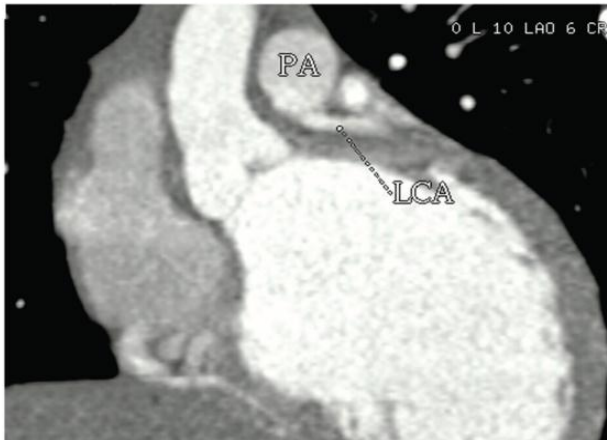
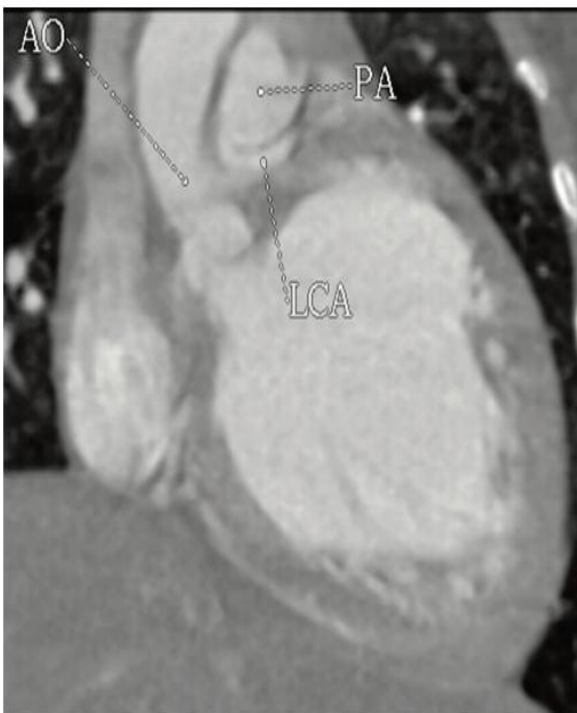
**Figure 35 :**

Image obtenue chez une fillette de 6 mois souffrant d'insuffisance cardiaque présentant une Anomalie d'origine de l'artère coronaire gauche provenant de la face interne de l'artère pulmonaire.

**Figure 36 :**

Une image coronale obtenue chez une autre fille de 6 mois montre une artère coronaire gauche provenant de la face postérieure de l'artère pulmonaire.

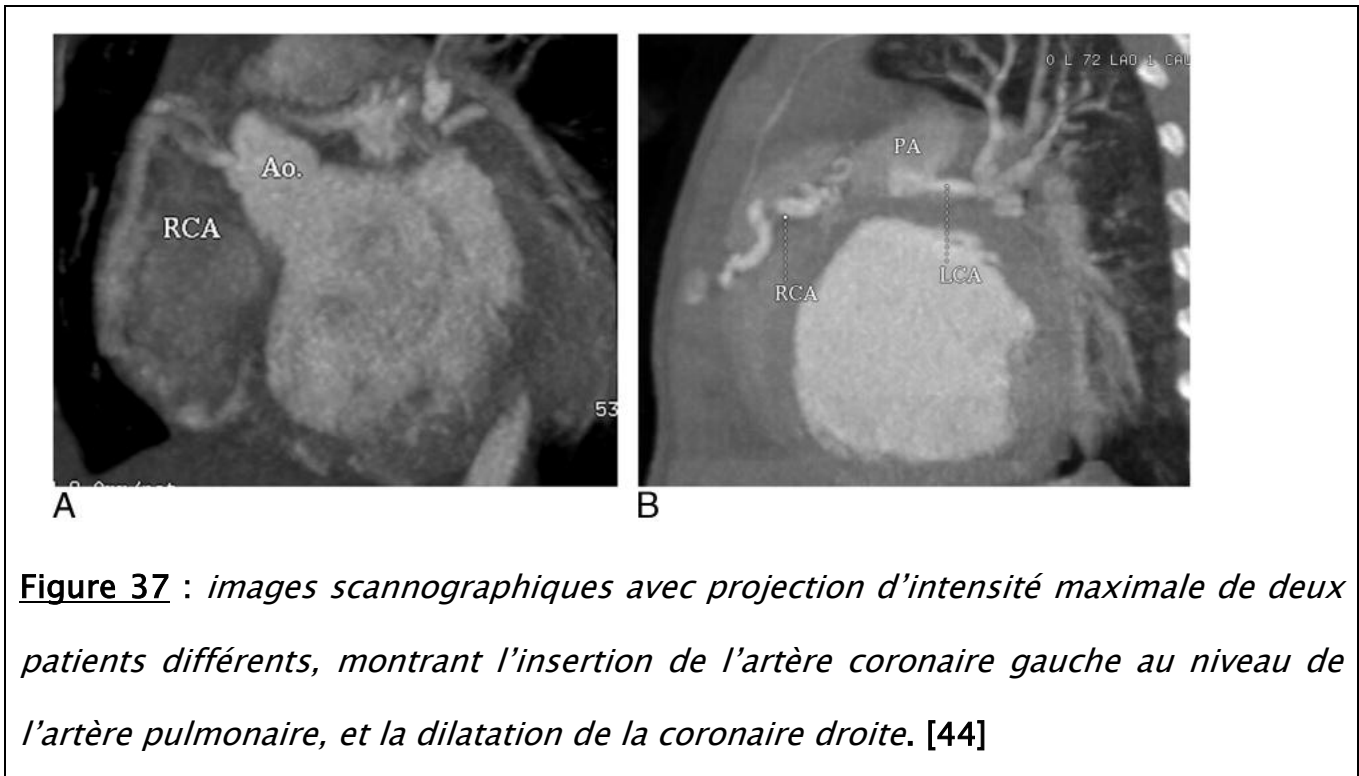
Légende :

PA : artère pulmonaire

LCA : artère coronaire gauche

RCA : artère coronaire droite

➤ Projection d'intensité maximale (PIM)



➤ Reconstruction de l'arbre coronaire en 3D



Figure 38 : Image de reconstruction en 3D objectivant l'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche [45].

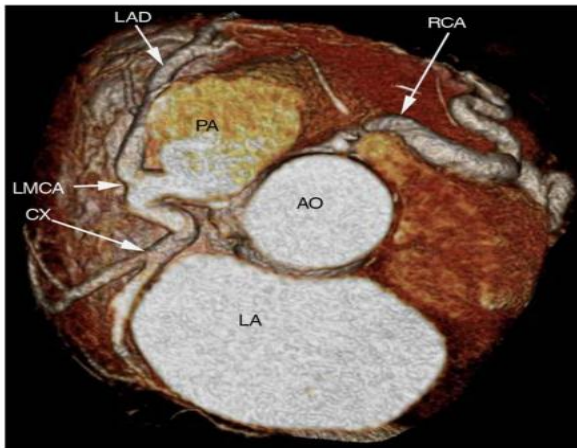


Figure 39 : coupe transversale et vue sup origine anormale de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire Bien que l'artère coronaire droite (ACR) naisse normalement de l'aorte, l'artère coronaire principale gauche (ACML) et ses branches, l'artère descendante antérieure gauche (LAD) et l'artère descendante gauche (LAD) et l'artère coronaire circonflexe (CX)

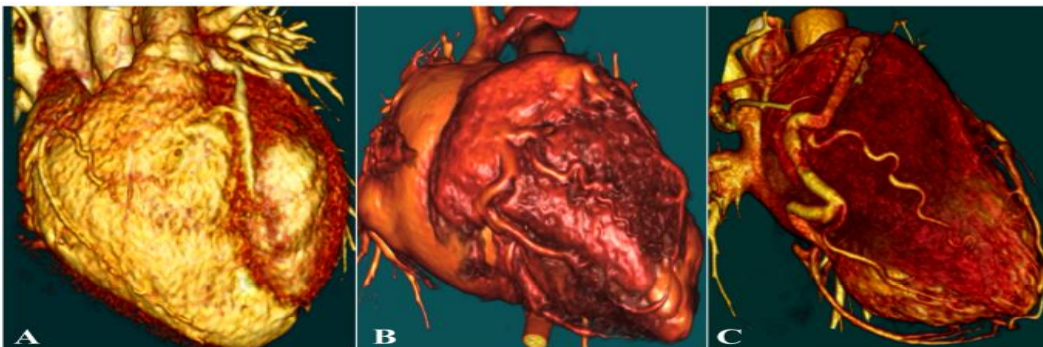


Figure 40 : La reconstruction 3D montre différents niveaux de vaisseaux collatéraux de l'artère coronaire droite à l'artère coronaire gauche Chez trois patients, un garçon de 5 ans (a), une fille de 7 ans (b) et un garçon de 16 ans (c). [17]



Figure 41 : image tomodensitométrique en 3D (a) et de la projection d'intensité maximale (b) montrent des multiples artères bronchiques dilatées provenant de l'aorte descendante et s'anastomosant à l'artère coronaire gauche anormale (flèches). Notez les multiples vaisseaux collatéraux entre les deux artères coronaires (pointes de flèche en a), qui s'étendent à travers la surface du tronc pulmonaire et du ventricule droit [21]

5. IRM cardiaque :

Parfois utilisée pour l'étude des anomalies coronaires congénitales, elle bénéficie d'améliorations techniques progressives. Les études récentes montrent une amélioration franche des résultats : une sensibilité variable de 88 à 100 % et de 100 % grâce à l'angio-IRM 3D.

Son intérêt principal est son analyse topographique, en trois dimensions et selon le plan de coupe désirée, des troncs coronaires proximaux et l'évaluation de ses rapports avec les structures adjacentes (particulièrement les gros vaisseaux) [50]. Elle permet, dans le même temps, par analyse du rehaussement tardif, une étude fonctionnelle et surtout perfusionnelle à la recherche de lésions myocardiques, de type nécrotique ou fibrotique, qui pourraient résulter de périodes répétées d'ischémie myocardique sans risque d'irradiation [24].

Mais elle ne porte pas d'avantages évidents par rapport à la TDM cardiaque dans l'analyse des vaisseaux coronariens chez le nourrisson et l'enfant.

Dans notre série aucun malade n'avait bénéficié d'une IRM cardiaque.

Tableau 8 : Tableau comparatif illustrant les avantages et les principales indications de l'angioscanner et l'IRM cardiaque dans le diagnostic d'une ANCG : [21]

Technique	Résolution spatiale	Résolution temporelle	Avantages	Quand l'utiliser ?
Angioscanner	Excellente	Faible	<ul style="list-style-type: none"> - Rapide - Largement disponible - Radiation ionisante 	<ul style="list-style-type: none"> - Diagnostic initial - Suivi post-opératoire
IRM cardiaque	Faible	Excellente	<ul style="list-style-type: none"> - Quantifie le phénomène de vol coronarien - Viabilité myocardique gauche - Flux rétrograde - Anomalie valvulaire 	<ul style="list-style-type: none"> En préopératoire : évalue : <ul style="list-style-type: none"> - Etendue de l'ischémie myocardique gauche - IM - Degré de shunt gauche-droite

Tableau 9 : les caractéristiques du syndrome d 'ALCAPA sur angioTDM coronaire et IRM cardiaque [21]

Les résultats d'imagerie	La signification physiopathologique
<ul style="list-style-type: none"> ➤ Résultats primaires ❖ Visualisation directe de l'ACG provenant de l'artère pulmonaire principale. ❖ Flux rétrograde de l'ACG vers l'artère pulmonaire principale. ➤ Résultats secondaires (type adulte) ✓ ACD dilatée et tortueuse ✓ Vaisseaux collatéraux inter coronaires dilatés ✓ Hypertrophie et dilatation du ventricule gauche ✓ Insuffisance et prolapsus mitraux ✓ Anomalies du mouvement de la paroi du ventricule gauche ✓ Artères bronchiques dilatées ✓ Rehaussement sous-endocardique retardé 	<ul style="list-style-type: none"> • Marqueur de diagnostic • Phénomène de vol coronaire • Shunt chronique gauche-droit • Voies collatérales entre l'ACD et l'ACG • Ischémie myocardique chronique • Dégénérescence myxomateuse et ischémie myocardique • Hypokinésie globale • Approvisionnement systémique du territoire de l'ACG et augmentation des pressions de perfusion • Infarction sous-endocardique

6.cathétérisme cardiaque avec angiographie ; coronarographie (+/_ Aortographie) :

Les examens invasifs endo-cavitaires et notamment la coronarographie sélective ont longtemps été considérées comme l'examen de choix pour la confirmation d'une ANCG ou ANCD.

Le cathétérisme cardiaque était indiqué chez 2 des 4 patients dans l'étude B. Chkirate 2001 (50%) [19] et chez 2 patients dans notre série d'étude, la coronarographie n'individualise que 53% des anomalies de naissance et de trajet des artères coronaires contre 100% par TDM multicoupe avec une prévalence de diagnostic de 0.3% et 0.76-1.2 % sur les séries de Coro TDM [21].

Dans l'étude de SAMUEL MENAHEM, 1987[13] sur série de 11 patients ,9 entre eux bénéficiaient d'une angiographie dont l'aortographie permettait la confirmation du diagnostic chez 7 (63.6%) patients en montrant l'origine anormale de l'artère coronaire gauche provenant de l'artère pulmonaire. [Figure 42, 43]

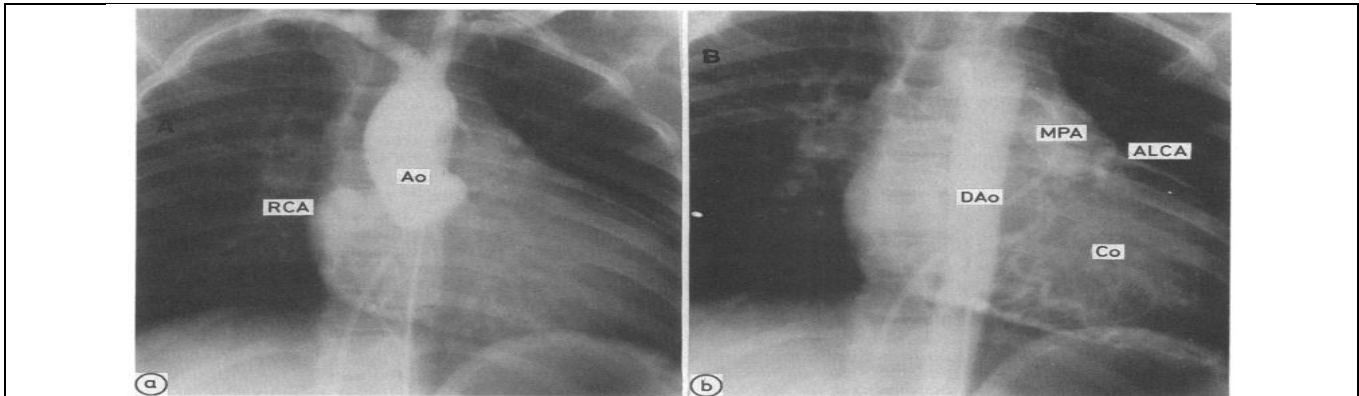


Figure 42 : aortographie chez un patient présentant une anomalie de l'artère coronaire gauche. (a) Injection de la racine aortique montrant le remplissage d'une artère coronaire droite dilatée, sans remplissage de l'artère coronaire gauche. (b) Une image ultérieure montrant un remplissage de l'artère coronaire gauche via un certain nombre des collatérales avec une opacification ultérieure de l'artère pulmonaire principale. Ao, aorte ; MPA, artère pulmonaire principale ; ACR, artère coronaire droite ; Co, collatérales. [13]

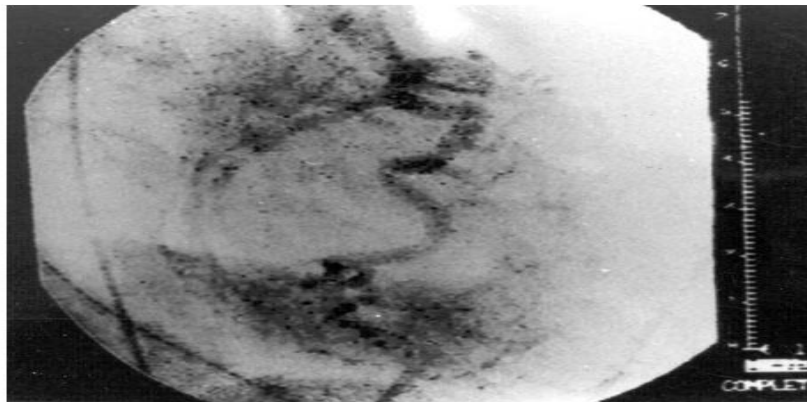


Figure 43 : Coronarographie montrant la coronaire droite bien développée avec opacification de la coronaire gauche par le biais d'une circulation collatérale. La coronaire gauche prend naissance au niveau du tronc de l'artère pulmonaire. [19]

Le diagnostic est généralement facile lors de la coronarographie, mais le trajet initial du vaisseau ectopique reste parfois incertain.

Les techniques d'imagerie non invasive cardiaque (échocoeur, angioscanner et imagerie par résonance magnétique) occupent désormais une place primordiale pour préciser les rapports avec les structures adjacentes, principalement l'aorte et l'artère pulmonaire. [22].

Actuellement, l'angiographie par cathétérisme n'est plus un examen de routine dans le diagnostic de l'ANCG et ANCD [12].

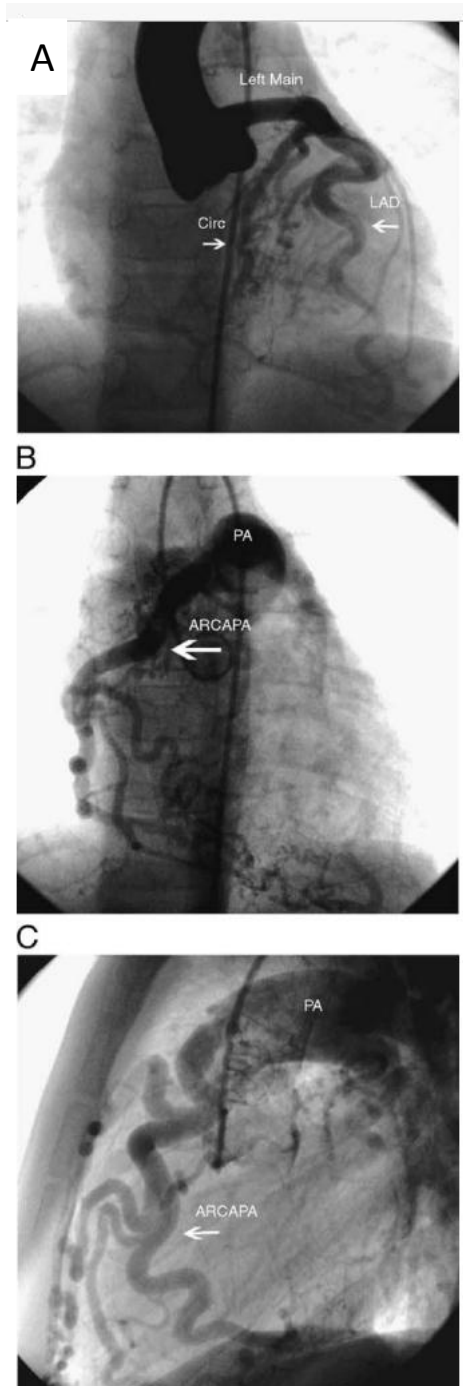


Figure 44

Patient avec ARCAPA [1]

(A) angiographie aortique postéro-antérieure montre un remplissage du système coronaire gauche et aucun remplissage de l'ACD.

(B) image postérieure dans la même vue montre un remplissage de l'ACD par des collatérales et un remplissage ultérieur de l'AP.

(C) la projection latéral montre un remplissage de l'ACD et de l'AP.

D.TRAITEMENT :

1. Traitement médical :

Il est basé sur un traitement symptomatique de l'insuffisance cardiaque visant à stabiliser le patient en attendant une intervention chirurgicale [52].

Pour but :

- ❖ D'une part le traitement des phases de décompensations aiguës (formes congestives ou de bas débit). Cette phase repose essentiellement sur le traitement déplétif par diurétiques et/ou le support hémodynamique par inotropes positifs selon le tableau clinique.
- ❖ D'autre part le traitement de l'insuffisant cardiaque chronique stable qui doit permettre l'amélioration de la survie des patients et la réduction du nombre de décompensations.

Aussi :

- ❖ Réduire le risque d'ischémie myocardique et de troubles du rythme.
- ❖ Favoriser le développement d'une bonne circulation inter-c coronaire
- ❖ Ralentir la progression de la maladie et réduire la mortalité.

Dans notre série d'étude de 8 cas ainsi que la majorité des séries de la littérature un traitement médical associant diurétique et IEC a été systématiquement instauré.

Les traitements médicamenteux de l'insuffisance cardiaque impliquent : [tableau 10]

- Des médicaments pour soulager les symptômes : diurétiques, vasodilatateurs ou digoxine
- Des médicaments pour contribuer à prolonger la survie : inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC), bêtabloquants, antagonistes de l'aldostérone, antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II (ARA), inhibiteurs des

récepteurs de l'angiotensine/de la néprilysine (ARNI), inhibiteurs du cotransporteur sodium-glucose de type 2 ou inhibiteurs du nœud sinusal.

✚ Dans la littérature le traitement médical comprend souvent

- Un diurétique (p. ex., furosémide est le diurétique le plus utilisé à dose de 0,5 à 1 mg/kg IV ou 1 à 3 mg/kg par voie orale toutes les 8 à 24 heures, progressivement augmenté selon les besoins)
- UN IEC traitement de référence en première intention, (p. ex., captopril 1 à 2 mg /kg par voie orale 3 fois/jour) L'hypotension artérielle doit être surveillée.
- Un diurétique d'épargne potassique (p. ex., spironolactone 1 mg/kg par voie orale 1 ou 2 fois/jour, titré jusqu'à 2 mg/kg/dose si nécessaire) peut être utile, en particulier si une forte dose de furosémide est nécessaire.
- Des bêtabloqueurs (p. ex., carvedilol, métoprolol) sont souvent ajoutés chez l'enfant souffrant d'insuffisance cardiaque congestive chronique.

✚ Mesures adjuvantes : restriction hydrique initiale, apports caloriques suffisants ou augmentés.

✚ Autres traitements :

- Anticoagulants : utilisation limitée au cas de phénomène d'ischémie myocardique aiguë : HEPARINE
- Anti-arythmiques : indication exceptionnelle ; en cas de troubles du rythme
- Soins intensifs : en cas d'insuffisance cardiaque sévère.
- Oxygénothérapie sous enceinte ou par voie nasale : essentielle dans le traitement de l'insuffisance cardiaque du nourrisson, La supplémentation en oxygène peut diminuer l'hypoxémie et soulager la détresse respiratoire de l'insuffisance cardiaque ; lorsque cela est possible, oxygène inspiré fractionné (FIO₂) doit être conservé < 40% afin de

minimiser le risque d'altération de l'épithélium pulmonaire, la supplémentation en oxygène doit être utilisée avec prudence.

- ✚ Une surveillance clinique et biologique s'impose pour chercher les effets secondaires (Un ionogramme sanguin et urinaire doit être réalisé systématiquement). [Tableau 10]

Tableau 10 : Médicaments les plus fréquemment utilisés dans le traitement par voie orale de l'insuffisance cardiaque (les doses peuvent varier en fonction de l'âge de l'enfant).

Médicament	Dose d'entretien	Prises/j
Inhibiteurs de l'enzyme de conversion		
Captopril	1-5 mg/kg/j	2-3
Énalapril	0,1-0,6 mg/kg/j	1-2
Bêtabloquants		
Métoprolol	2-6 mg/kg/j (maximum 8 mg/kg/j ou 200 mg/j)	2
Carvédilol	0,1-0,8 mg/kg/j	2
Diurétiques		
Furosémide	1-4 mg/kg/j	1-2
Hydrochlorothiazide	1-3 mg/kg/j (maximum 50 mg/j)	1
Bumétanide	25-50 µg/kg/j	3-4
Spironolactone	1-3 mg/kg/j (maximum 100 mg/j)	1-2
Tonicardiaque		
Digoxine	7-40 µg/kg/j (taux plasmatique 1-2 ng/ml)	1-2

Tableau 11 : Principaux effets secondaires :

	<u>Diurétiques de l'anse :</u>	<u>Diurétique épargneur potassique :</u>	<u>inhibiteur de l'enzyme de conversion :</u>
Effets secondaire	<ul style="list-style-type: none"> - Hypokaliémie - Hyponatrémie - Hypocalcémie - Hypo magnésémie - Alcalose métabolique - Hypovolémie - Insuffisance rénale fonctionnelle - Ototoxicité (dose dépendante, en cas d IR, en association avec aminosides) 	<ul style="list-style-type: none"> - Hyperkaliémie - Insuffisance rénale fonctionnelle 	<ul style="list-style-type: none"> - Hypotension artérielle - Insuffisance rénale - Agranulocytose - Manifestations cutanées - Toux sèche

Dans l'étude de JOSEPH ASKENAZI, 1975 tous les patients souffrant d'insuffisance cardiaque congestive ont été traités avec des digitaliques et des diurétiques. La plupart d'entre eux étaient sédatés avec des barbituriques et occasionnellement avec de la morphine [8].

Dans la même étude 5 patients avaient bénéficié d'un traitement exclusivement médical [33,3%], Un seul restait en vie.

2. Traitement chirurgical :

a) Techniques chirurgicales : [26 ,53]

- ❖ **La simple ligature de l'artère coronaire anormale à son origine de l'artère pulmonaire :**

Longtemps préconisée, doit être abandonnée, Le risque opératoire immédiat est élevé ; les résultats à terme sont mauvais car la perfusion myocardique dépend de la seule artère coronaire droite. La correction chirurgicale doit reconstruire un réseau coronarien normal à deux artères coronaires.

- ❖ **L'intervention de Takeuchi [27] :**

A longtemps été préconisée, elle consiste à créer une fistule entre l'aorte ascendante et le tronc pulmonaire puis un tunnel intra pulmonaire qui conduit le sang aortique de la fistule aortopulmonaire à l'ostium coronaire gauche anormal.

Cette intervention expose au double risque de sténose progressive du tunnel coronaire intra pulmonaire et de sténose supra valvulaire pulmonaire, elle a été progressivement abandonnée par toutes les équipes au profit de la correction anatomique. **[Figure 45, 46]**

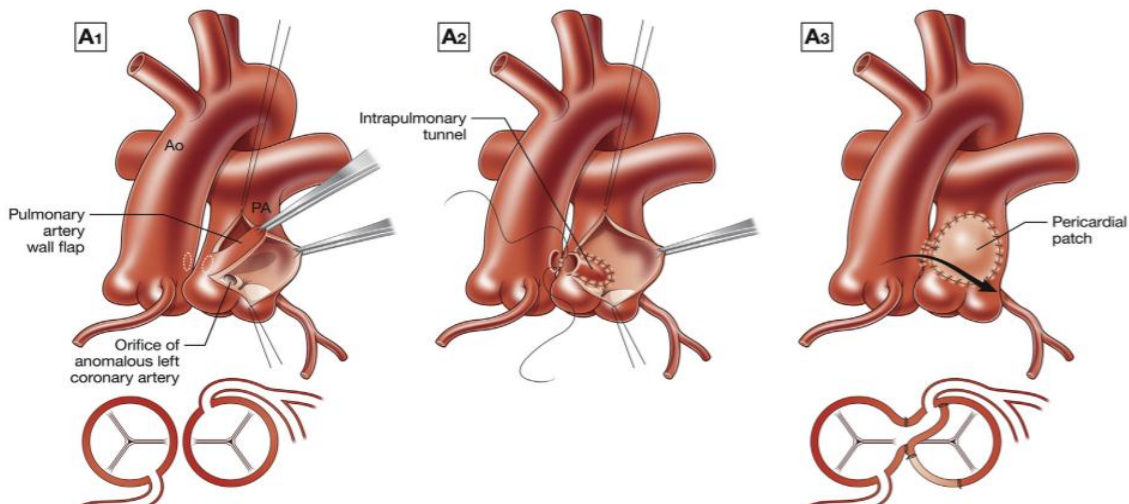


Figure 45 : Réparation de l'anomalie de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire (AP). Par technique de Takeuchi. (A1) Ouverture de l'artère pulmonaire principale (AMP) avec création d'un lambeau de la paroi antérieure de l'AP. (A2) Création d'une fenêtre aorto-pulmonaire et déviation de l'artère coronaire anormale avec un lambeau de la paroi antérieure de l'AP (A3)

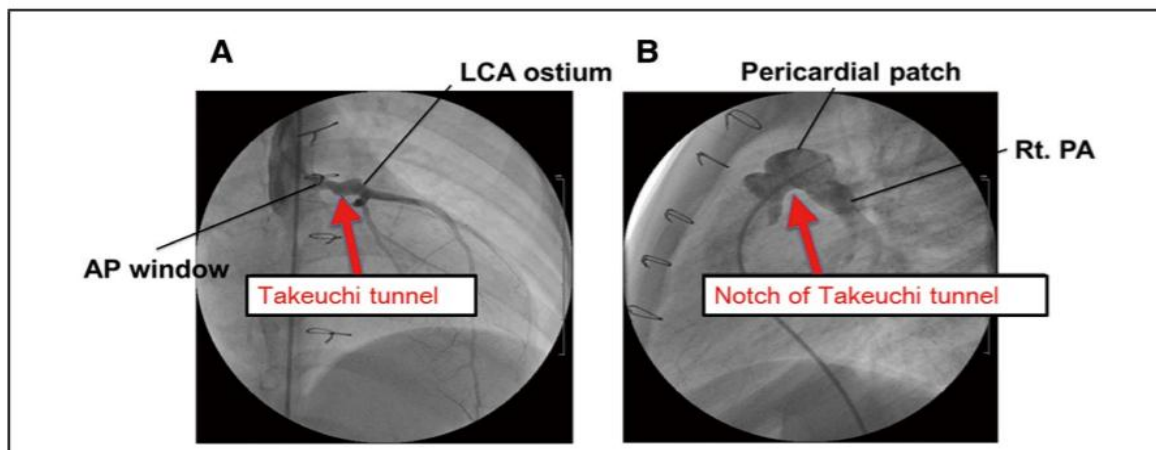


Figure 46 : Angiographie par cathéter représentative de l'artère coronaire gauche (A) et de l'artère pulmonaire (B) reconstruites après la technique de Takeuchi.

❖ **Correction anatomique (réimplantation de l'artère coronaire anormale) : [26]**

Consiste à détacher l'ostium coronaire gauche ou bien droit du tronc pulmonaire et à le réimplanter dans l'aorte ascendante. Divers artifices techniques permettent de réaliser cette intervention dans toutes les circonstances anatomiques. [Figure 47,48].

➤ **la stratégie chirurgicale :**

1. L'abord chirurgical impliquait une sternotomie médiane
2. Le circuit de circulation extracorporelle a été établi avec canulation aortique et bicavale. Après clampage aortique, une protection myocardique a été assurée par une hypothermie et l'administration d'une solution cardioplégique
3. Une fois l'arrêt cardioplégique obtenu, nous avons procédé à la détermination du site d'origine de l'artère coronaire gauche anormale et 3 variantes ont été distinguées : interne, latérale et postérieure.
4. La stratégie de réimplantation coronaire pour chacune de ces variations était différente. Tous impliquaient une section du tronc pulmonaire (TP) au-dessus de l'origine de l'artère coronaire gauche anormale.
 - Lorsque l'origine était dans l'aspect intérieur de la paroi du tronc pulmonaire (TP) (Figure 49 A), le bouton coronaire a été réséqué à l'aide d'une incision circulaire et le défaut de la paroi du (TP) a été fermé avec un patch péricardique bovin. Le bouton coronaire a été mobilisé à la recherche du site le plus approprié dans la paroi aortique antérieure ; en prenant soin d'éviter qu'il ne se plie, un trou de 4 ou 5 mm a été percé dans la paroi aortique et le bouton coronaire a été réimplanté à l'aide d'un fil monofilament continu non résorbable.
 - Lorsque l'anomalie coronaire a pris naissance dans la paroi latérale (Figure 49 B), rendant sa mobilisation plus difficile, les troncs pulmonaire

et aortique ont été sectionnés. Le bouton coronaire a été réséqué du PT en utilisant une incision en forme de D inversé similaire à celle utilisée pour l'opération de commutation artérielle. Après fermeture du défaut PT avec un patch péricardique, une anastomose termino-terminale des deux troncs artériels sectionnés a été réalisée.

- Enfin, dans la variante originaire de paroi postérieure (Figure 49_C), une section de l'artère pulmonaire a été réalisée pour réséquer le bouton coronaire comme dans la deuxième variante, mais la procédure différait en ce qu'une incision transversale a été réalisée dans le tronc aortique qui n'a concerné que les deux tiers de la circonférence du vaisseau. Un trou a été percé dans le segment postérieur au site le plus approprié pour la réimplantation. Enfin, la réparation aortique et l'anastomose terminale de l'artère pulmonaire ont été réalisées.

5. En cas d'insuffisance mitrale de grade 3 ou 4, une annuloplastie était réalisée. En cas d'échec de l'annuloplastie mitrale ou d'anatomie de la valve mitrale défavorable, une prothèse valvulaire était mise en place. Après la procédure de la valve mitrale, une échocardiographie transœsophagienne peropératoire (ITEE) a été réalisée pour évaluer la fonction du ventricule gauche et de la prothèse implantée ou de la valve mitrale réparée.

6. Chez les patients souffrant d'insuffisance cardiaque la plus sévère, une assistance circulatoire mécanique sous la forme d'une oxygénation par membrane extracorporelle (**ECMO**) peut être nécessaire avant l'opération.

Une assistance circulatoire mécanique temporaire postopératoire est également parfois nécessaire, et peut prendre la forme d'une ECMO (une oxygénation par membrane extracorporelle) ou d'un dispositif d'assistance ventriculaire gauche isolé. En fait, la majorité des grandes séries de réparation de l'ALCAPA décrivent

une expérience d'assistance circulatoire mécanique [57,58]. Comme l'insuffisance cardiaque est généralement limitée au ventricule gauche, avec une fonction droite et pulmonaire préservée, certaines institutions ont préconisé l'utilisation d'un dispositif d'assistance ventriculaire gauche, tandis que d'autres ont préféré d'utiliser l'ECMO, probablement en raison de l'expertise spécifique du centre dans une technologie donnée. [56]

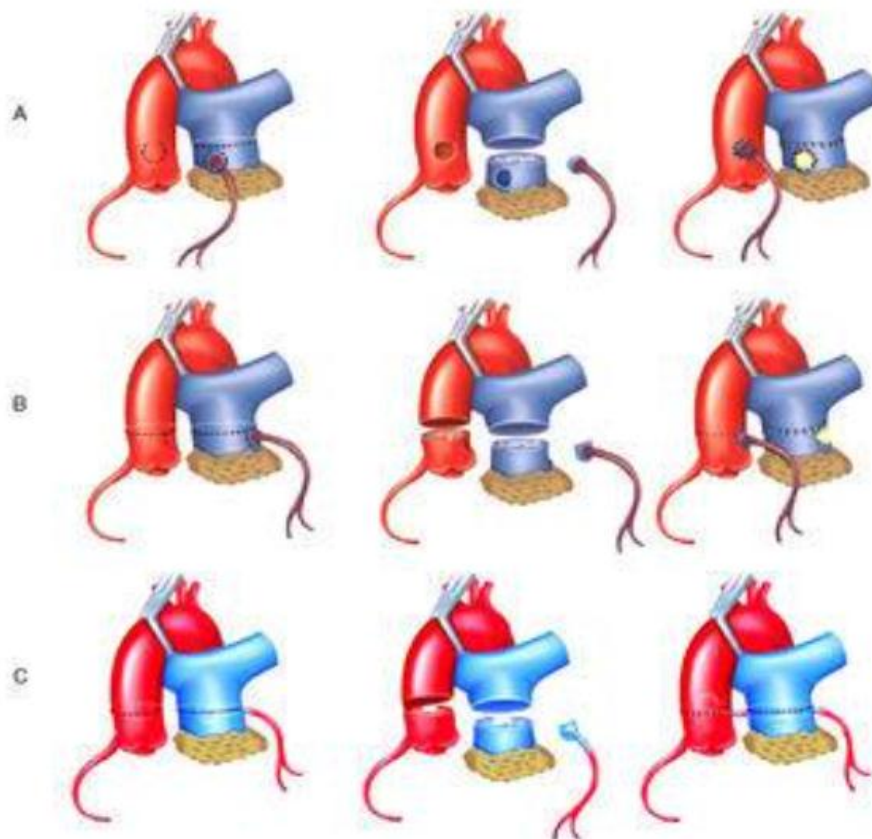
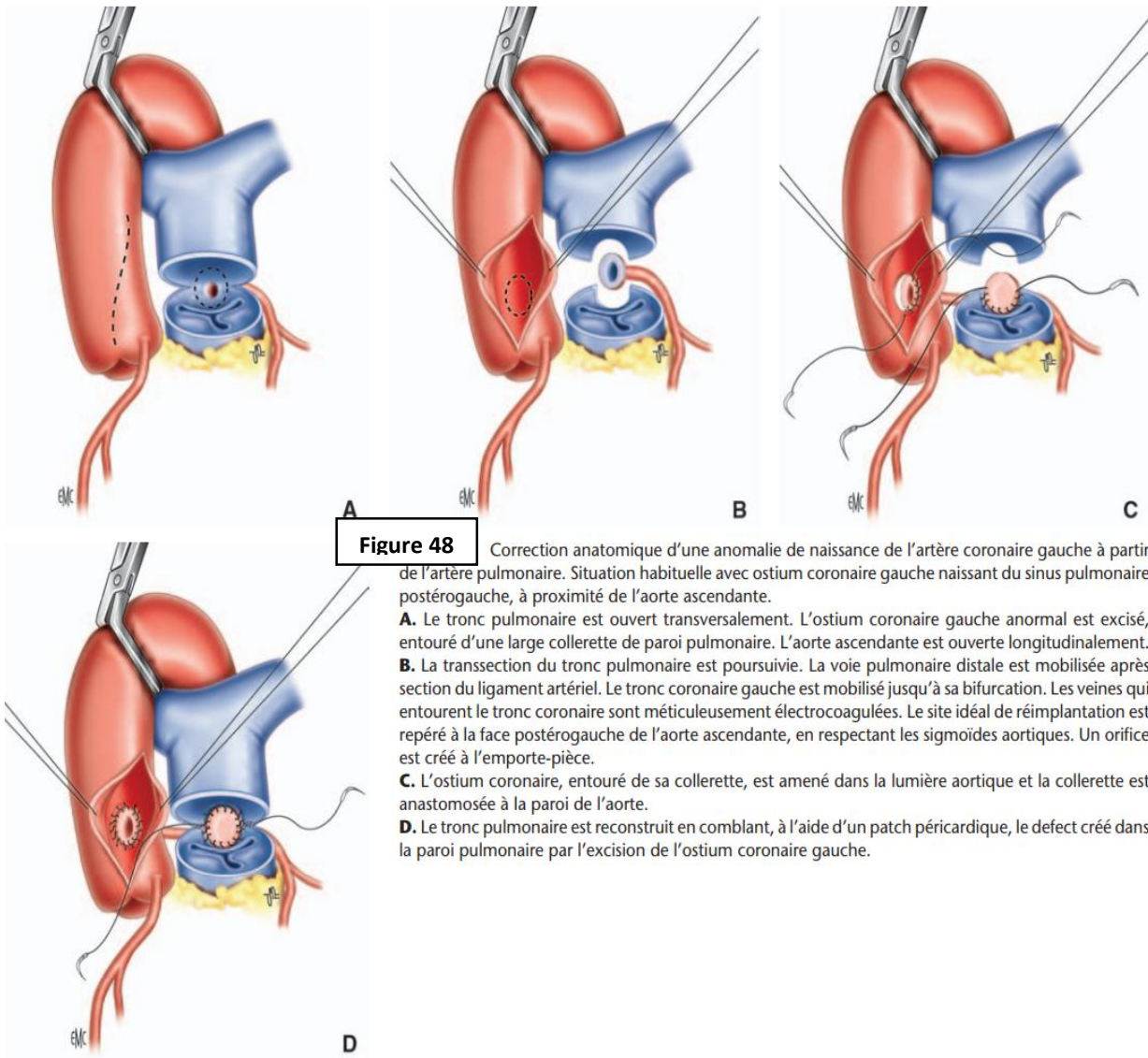
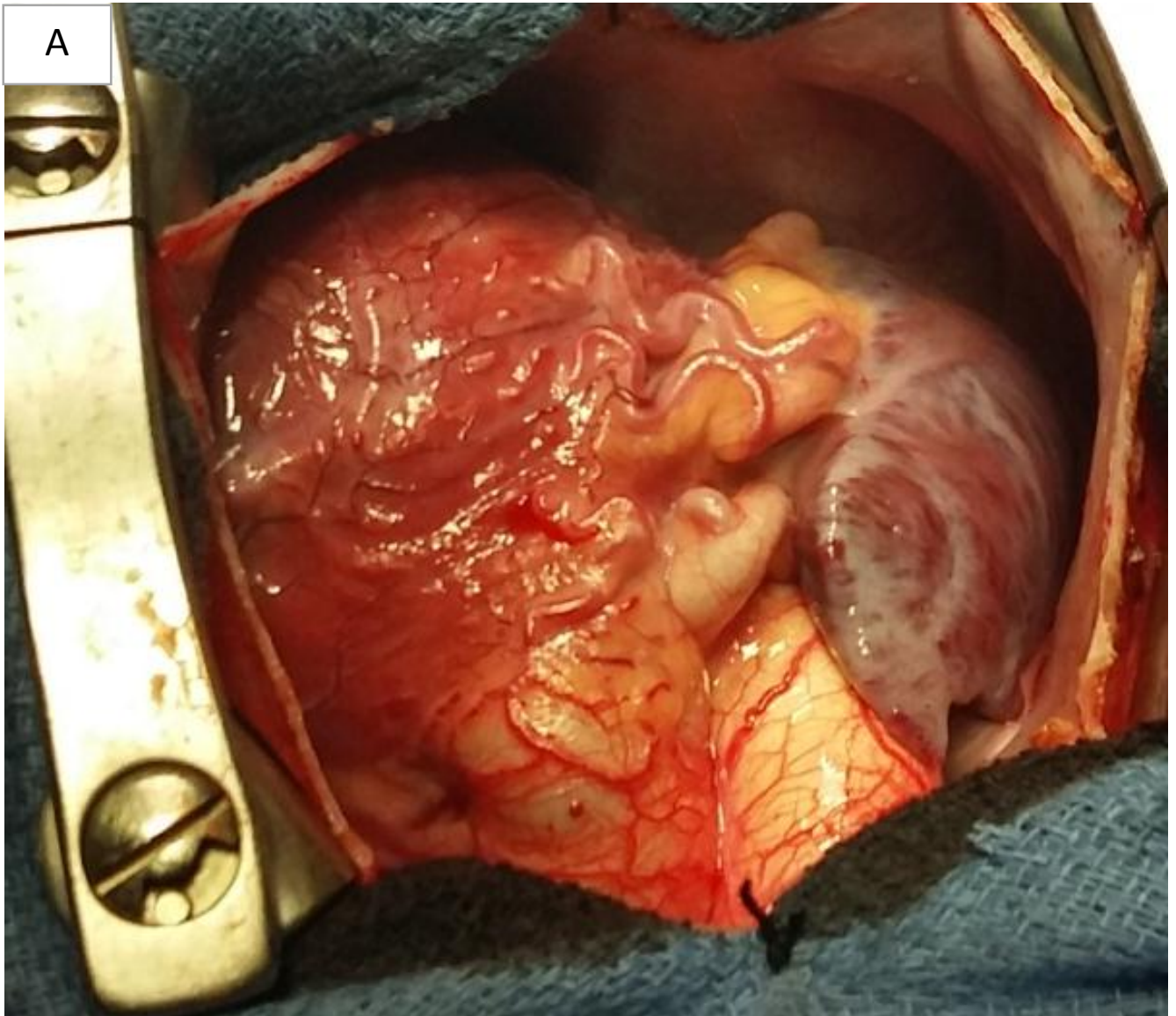
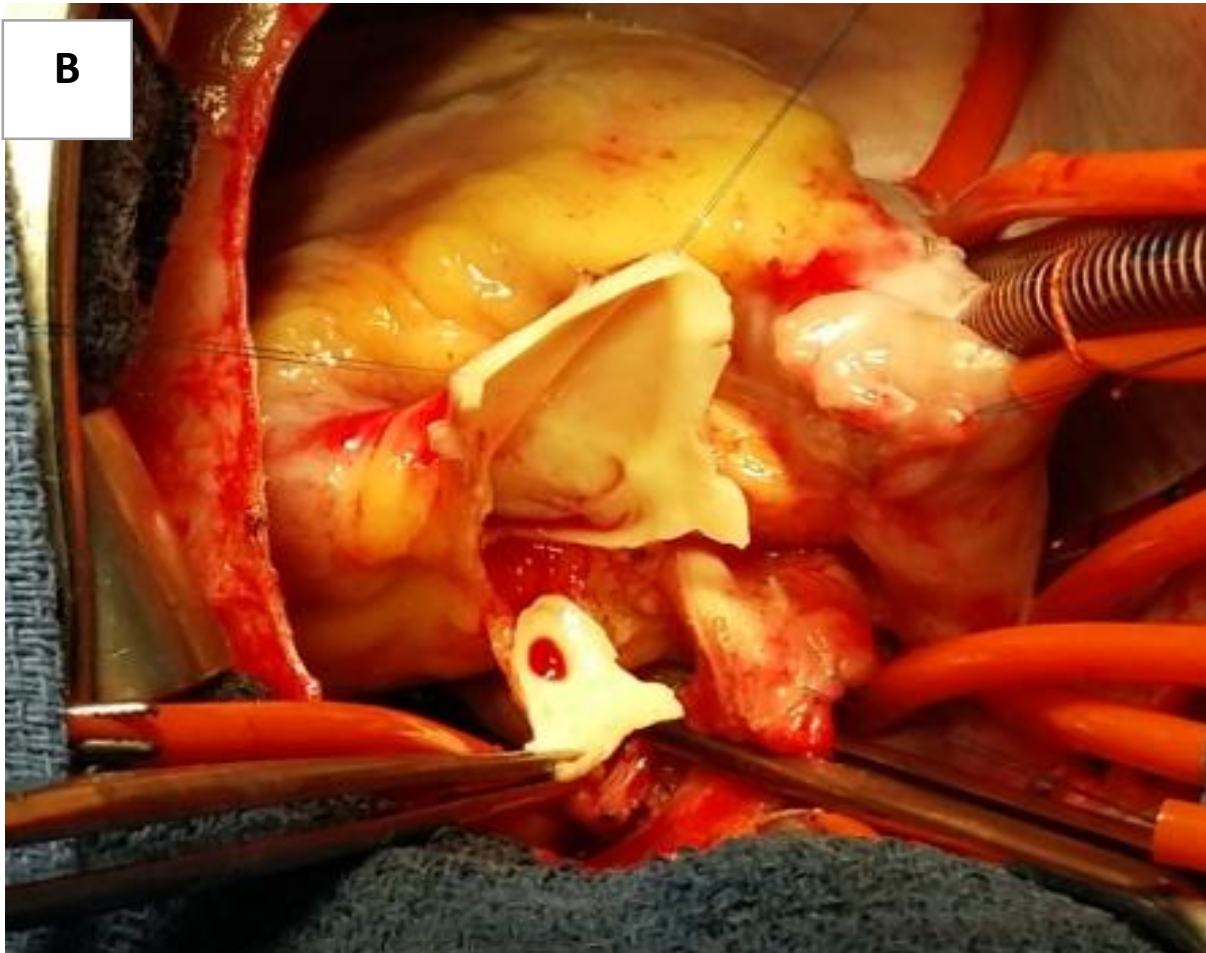


Figure 47 : La stratégie de réimplantation coronaire pour chacune des variations De site d'origine de l'artère coronaire gauche anormale.









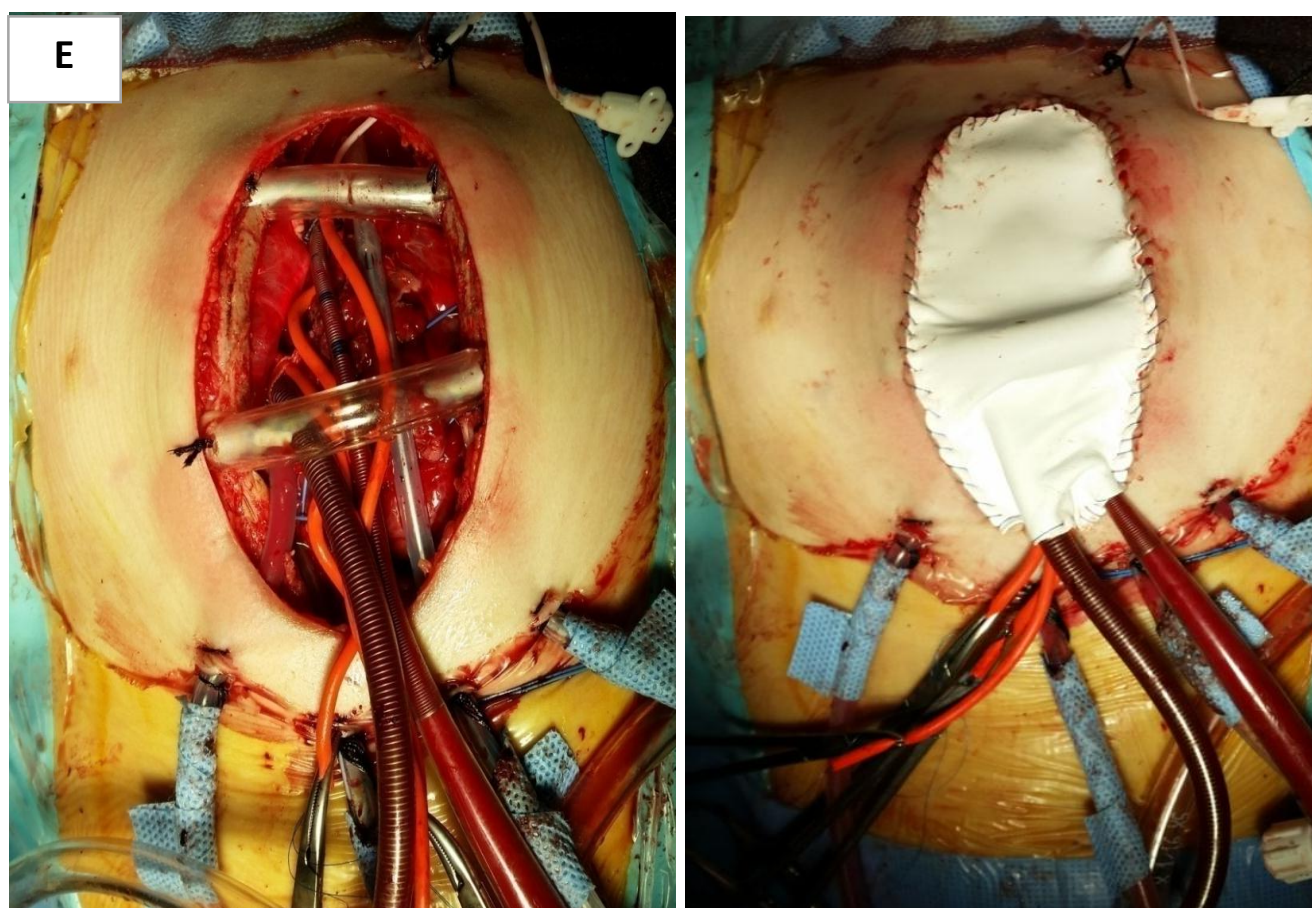


Figure 49/ A, B, C, D, E : Images peropératoires d'une reimplantation de l'artère coronaire après une sternotomie médiane d'une anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire.

Service de CCV pédiatrique, CHU Hassan II, Fès. Pr. El kouache Mustapha.

La réimplantation de la Coronaire sur l'aorte est le procédé de choix [34], La méthode la plus simple et la plus efficace. Elle était procédée chez 5 patients dans notre série.

❖ **Pontage aorto–coronarien :**

Utilisant une veine saphène, l'artère mammaire interne ou l'artère sous–clavière, est associé à des inconvénients majeurs tels que le vrillage, la sténose et l'occlusion tardive et n'est généralement pas recommandée chez les nourrissons et les jeunes enfants, plus recommande chez les adulte en association avec une fermeture de l'ostium anormal.

❖ **D'autres techniques ont récemment été incluses :**

- Le prolongement oblique de l'artère coronaire : [Figure 50 ,51]

En créant un bouton coronaire avec un lambeau oblique de tissu découpé dans la paroi artérielle pulmonaire postérieure, et un autre à partir de la paroi aortique antérieure. Les deux lambeaux sont utilisés pour créer un prolongement tubulaire qui relie l'ACG à l'aorte. En faisant une anastomose sans tension avec un potentiel de croissance. L'aorte et l'AP sont ensuite patchés avec du péricarde [31].

L'indication de cette technique est en raison de la petite taille des structures anatomiques et de la longue distance entre l'origine anormale de l'ACG et le sinus postérieur gauche de l'artère pulmonaire principale, dont un simple transfert de l'ACG anormale vers l'aorte est impossible.

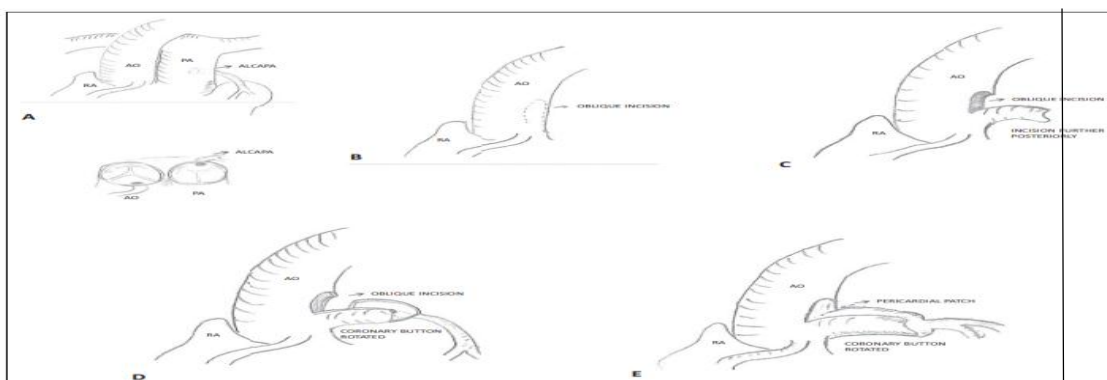


Figure 50 : Image montrant la technique de prolongement oblique de l'artère coronaire [31]

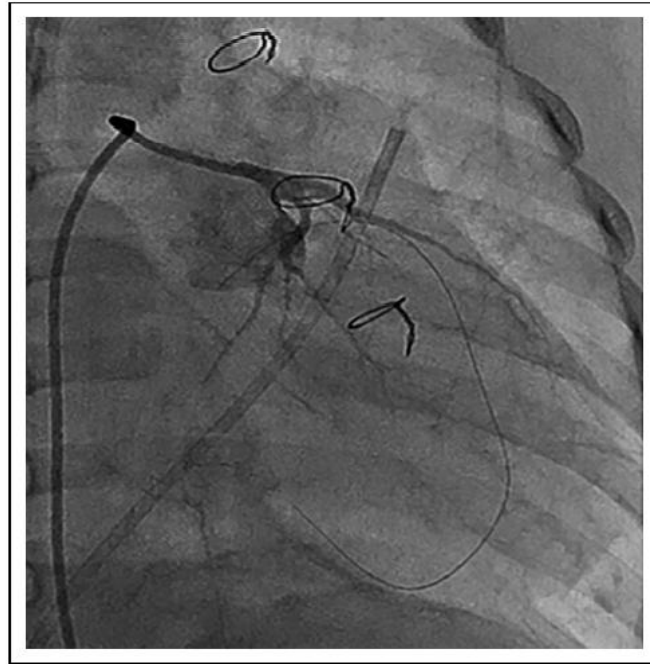


Figure 51 : Angiographie coronaire gauche de suivi post opératoire démontrant un tube coronaire patent au niveau de l'aorte. [31]

○ La fermeture percutanée de l'ANCG [29] :

L'intervention est réalisée après une stéréotomie partielle supérieure sous guidage échocardiographique, elle correspond à l'introduction d'un dispositif occlusif à travers l'artère pulmonaire entre l'orifice et la bifurcation de l'artère coronaire gauche.

C'est une technique innovante était réalisée chez une fille de 10 ans diagnostiquée d'ALCAPA.

b) La mortalité et Les complications : [Tableau 12]

Intervention chirurgicale	Complications
système mono coronaire ➤ Ligature de l'ALCAPA	Recanalisation de l'ALCAPA, athérosclérose, régurgitation mitrale sévère et ischémie silencieuse persistante (provoque la mort subite).
Système bi coronarien ➤ Transfert de bouton coronaire ➤ Procédure de Takeuchi ➤ Pose d'un pontage coronaire avec ligature de l'ALCAPA	chez les adultes, friabilité coronaire avec potentiel de déchirure, de saignement et d'entortillement de l'ACL.
	Sténose pulmonaire supra valvulaire, insuffisance de la valve aortique, obstruction du tunnel et fuites.
	Sténose et occlusion de la veine saphène et du greffon artériel avec un pourcentage élevé d'interventions à refaire, surtout pour les greffons veineux (21)

c) Les Indications :

La découverte chez un nourrisson d'une anomalie de naissance de l'artère coronaire représente une indication opératoire **urgente formelle**, même si le risque opératoire apparaît élevé du fait de la sévérité de la dysfonction ventriculaire ou de l'état clinique. [54,55]

Il est maintenant clairement établi que l'amélioration postopératoire de la fonction ventriculaire gauche est d'autant plus rapide et plus complète que la revascularisation myocardique est réalisée tôt dans la vie.

Chez l'adulte, l'indication opératoire est également formelle même si la fonction ventriculaire gauche est normale [26].

Tableau 13 : Le type d'interventions chirurgicales et leurs indications dans la littérature [21] :

Type d'intervention	Description	indications
Système coronaire mono	Ligature de l'ACL anormale à l'origine pulmonaire	N'est plus utilisé
Système à deux coronaires : ➤ Transfert par bouton coronaire ➤ Procédure de Takeuchi ➤ Placement d'un CABG combiné à la ligature de l'ACL anormale	❖ Réimplantation directe de l'artère anormale dans l'aorte en la transférant avec un bouton de l'artère pulmonaire principale. ❖ Un tunnel fabriqué à partir de l'artère pulmonaire est utilisée pour tunneliser l'artère coronaire à travers l'artère pulmonaire principale jusqu'à l'ostium coronaire gauche ❖ Un pontage veineux ou artériel est mis en place de l'aorte à l'artère LAD proximale, et l'ACG anormale est ligaturé à son origine pulmonaire.	✓ Utilisé chez les nourrissons la correction la plus anatomique et donne d'excellents résultats à long terme ✓ Utilisé chez les nourrissons lorsque le transfert de bouton coronaire n'est pas possible en raison d'une anatomie coronaire défavorable ✓ Technique préférée chez l'adulte

Tableau 14 : Le choix du traitement chirurgical d'ARCAPA dans la littérature [étude**Dr Guenther, Department of Surgery 2020[3] :**



Type d'intervention	Spécificité de traitement	Nombre de patients /pourcentage
Pas d'intervention chirurgicale		29 (13.0)
	- La chirurgie n'a pas été proposée au patient	17 (7.6)
	- La chirurgie a été recommandée au patient	5 (2.2)
	- Le patient ne voulait pas de chirurgie	4 (1.8)
	- Le patient voulait attendre	3 (1.3)
Ligature seulement	- Ligature uniquement (ligature par suture)	6 (2,7)
	- Ligature uniquement (ligature par enroulement)	1 (0,4)
Mise en place d'un double système d'artères coronaires		154 (69.1)
	- Réimplantation coronaire	139 (62,3)
	- Réparation du shunt du tunnel intra pulmonaire	6 (2,7)
	- Ligature avec un pontage coronaire CABG (veine saphène n = 4, mammaire interne n = 4, et artère radiale n = 1).	9 (4.0)

Tableau 15 : Le choix du traitement chirurgical d ALCAPA dans la littérature et dans notre série :

Série	Aucune intervention	Réimplantation coronaire	Technique de Takeuchi	Ligature avec un pontage coronaire	Le prolongement oblique de l'artère coronaire
Notre série	3 patients	5[62,5]	0	0	0
de Jinmei et al 2020 [17]	1[11,1] refus du traitement chirurgical	6[66,6]	2[22,2]	0	0
Xiaomin Duan 2015 [18]	0	4[44,4]	0	0	5[55,5]
B. Chkirate 2001[19]	3 [75]	1[25]	0	0	0
Phillip S 2016 [étude sur 42 patients] [28]	0	29[69]	12[29]	1[2]	0

D. Evolution spontanée et post opératoire : [38]

La majorité des enfants présentant une ALCAPA décède d'un infarctus de myocarde ou d'une mort subite si non traités ou traités médicalement [42], dans notre série 2 enfants sont décédés avant le traitement chirurgical.

Evolution spontanée est mortelle d'où l'intérêt d'un traitement chirurgical le plus tôt possible. [39]

Évolution post opératoire est souvent favorable, la récupération d'une bonne fonction ventriculaire gauche est fréquente si la chirurgie est réalisée précocement. [25]

Tableau 16 : Evolution des patients dans la littérature et dans notre série :

Série	Suivi post op
Notre série	Un des patients opéré chirurgicalement était décédé en J3 post opératoire, les 4 autres patients avaient une bonne évolution clinique et échocardiographique.
de Jinmei et al 2020 [17]	Après un suivi moyen de $2 \pm 0,8$ ans, tous les patients étaient en vie. Un patient a subi une autre opération pour traiter le fil d'acier dissociatif après la réparation chirurgicale, et les 7 autres patients (77,8 %) n'ont signalé aucune complication. Le patient qui a refusé la chirurgie n'a pas été suivi après sa sortie.
Xiaomin Duan 2015 [18]	18 mois ,2 patients décédaient, 7 patients restaient en vie.
B. Chkirate 2001[19]	L'évolution spontanée est mortelle comme le cas pour les 3 patients non opérés, pour le seul patient opéré avait une bonne tolérance fonctionnelle avec une récupération de la fonction ventriculaire gauche grâce à la circulation collatérale
Phillip S 2016 [étude sur 42 patients] [28]	Le suivi médian de 14 ans Il n'y a eu aucun décès tardif. La survie était de 98 % à 20 ans. L'absence de ré opération était de 81 %

E. la comparaison entre ALCAPA ET ARCAPA :**Tableau 17 : ARCAPA & ALCAPA [1]**

	ARCAPA	ALCAPA
Incidence	0,002 %	0.008%
Âge à la présentation	>2ans	<1 an
Insuffisance cardiaque congestive	non	oui
Ischémie	non	oui
Mort subite	rare	oui
Résultats de l'ECG	Non spécifique	Ischémie Ondes de nécrose dans I et aVL> 80%
Réimplantation	oui	oui

CONCLUSION

L'anomalie de naissance des coronaires à partir de l'artère pulmonaire est une cardiopathie congénitale rare, mais grave. Elle est souvent responsable d'une insuffisance cardiaque par ischémie myocardique dès les premiers mois de la vie. Elle prend le masque d'une cardiomyopathie congestive d'allure primitive. Notre travail est une étude rétrospective portant sur 8 cas d'anomalie de naissance des artères coronaires à partir de l'artère pulmonaire colligés au service de pédiatrie au CHU Hassan II Fès, sur une période de 10 ans et 8 mois allant de septembre 2010 à mai 2021. À la lumière des données récentes de la littérature. Il existe une légère prédominance de sexe masculin chez nos patients étudiés qui se répartissent sur 5 garçons et 3 filles avec sex -ratio de 1,6, c'est donc en accord avec les résultats de la littérature. La symptomatologie clinique est précoce survenant durant les premières années de vie pour l'ensemble de nos patients, elle est représentée par des manifestations respiratoires et d'insuffisance cardiaque globale. La radiographie thoracique objective une cardiomégalie chez tous les malades. L'électrocardiogramme met en évidence dans 100% des cas la présence d'onde Q de nécrose dans le territoire latéral (D1, AVL). L'échocardiographie montre un aspect de cardiomyopathie dilatée hypokinétique avec une altération de la fonction ventriculaire (100%) associée à une fuite valvulaire (88%), une HTAP (25%), et présence d'autres malformations congénitales associées (25%), Les signes indirects ont été retrouvés chez tous nos patients.

La visualisation de la naissance anormale de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire (75%) et de l'artère coronaire droite (25%) de nos patients. L'angioscanner réalisé chez cinq patients a permis de confirmer avec certitude le diagnostic d'ANCG et ANCD. Il s'agit d'une modalité diagnostique non invasive de première intention qui tend à suppléer la coronarographie. Tous les patients de notre série ont reçu un traitement médical symptomatique, la réimplantation chirurgicale

de la coronaire au niveau de l'aorte n'a été réalisée que chez 5 patients. L'évolution des 3 patients ayant bénéficié d'un traitement exclusivement médical a été marqué par le décès par décompensation de la fonction cardiaque. Chez les 5 patients opérés, Un des patients opérés chirurgicalement était décédé en J3 post opératoire, les 4 autres patients avaient une bonne évolution clinique avec disparition des signes d'insuffisance cardiaque. Sur le plan échocardiographie ; l'amélioration est restée partiel dans deux cas avec une dysfonction systolique légère (FE 50%), un patient garde une fuite mitrale minime sur valve dysplasique, le dernier sans lésion résiduelle.

RÉSUMÉ

Résumé

Titre : Anomalies de naissance des coronaires à partir de l'artère pulmonaire

Auteur : ZINEB BIBAH

Mots clés : ANCG – ANCD– cardiomyopathie dilatée – ischémie myocardique – insuffisance cardiaque – réimplantation aortique des coronaires

L'anomalie de naissance de l'artère coronaire à partir de l'artère pulmonaire est une cardiopathie congénitale rare mais grave nécessitant une PEC urgente, elle est souvent responsable d'une insuffisance cardiaque par ischémie myocardique dès les premiers mois de la vie, possiblement létale, elle prend le masque d'une cardiomyopathie congestive d'allure primitive. Notre travail est une étude rétrospective portant sur 8 cas d'anomalie de naissance des artères coronaires à partir de l'artère pulmonaire colligés au service de pédiatrie au CHU Hassan II Fès, sur une période de 10 ans et 8 mois allant de septembre 2010 à mai 2021.

Le début des signes cliniques est précoce entre un mois et 2ans, la symptomatologie clinique débute par refus de tété, cyanose, détresse respiratoire et une insuffisance cardiaque.

La radiographie thoracique montre une cardiomégalie presque constante.

L'électrocardiogramme décèle des ondes Q de nécrose pathognomoniques en D1 et AVL.

L'échocardiographie montre un aspect de cardiomyopathie dilatée hypokinétique avec fuite valvulaire, La visualisation d'une artère coronaire anormalement implantée sur l'artère pulmonaire permet de retenir le diagnostic d'ANCG ou ANCD.

L'angioscanner représente actuellement la modalité de diagnostic non invasive de première intention devant une anomalie de naissance anormale de l'artère coronaire.

Tous les malades ont bénéficié d'un traitement médical symptomatique.

La réimplantation chirurgicale de la coronaire au niveau de l'aorte a été réalisée chez cinq patients, L'évolution chez les malades ayant bénéficié d'un traitement médical exclusif est marquée par la persistance de l'ischémie myocardique avec mortalité élevée.

Pour les cinq malades opérés, Un entre eux était décédé en J3 post opératoire, les 4 autres patients avaient une bonne évolution clinique avec disparition des signes d'insuffisance cardiaque, Sur le plan écho cardiographique ; l'amélioration est restée partiel dans deux cas, les autres sans lésion résiduelle.

Summary

Title: Anomalous origin of the coronary arteries from the pulmonary artery

Author: ZINEB BIBAH

Key words: ANCG – ANCD– dilated cardiomyopathy –myocardial ischemia– heart failure – aortic preimplantation of coronary arteries

Anomalous origin of the coronary artery from the pulmonary artery is a rare but serious congenital cardiopathy need an urgent care, it is often responsible for a heart failure by myocardial ischemia from the first months of life, possibly lethal, and it takes the mask of a congestive cardiomyopathy of primary appearance. Our work is a retrospective study of eight cases of coronary artery birth defect from the pulmonary artery collected in the department of pediatrics at the Hassan II University Hospital Fez, over a period of 10 years and 8 months from September 2010 to May 2021.

The onset of clinical signs is early between one month and 2 years, the clinical symptomatology begins with refusal of suckling, cyanosis, respiratory distress and heart failure.

Chest radiography shows almost constant cardiomegaly.

The electrocardiogram detects pathognomonic necrosis Q waves in D1 and AVL.

Echocardiography shows a hypokinetic dilated cardiomyopathy with valvular leakage. The visualization of an abnormally implanted coronary artery on the pulmonary artery allows the diagnosis of ANCG or ANCD.

Angioscan is currently the first–line noninvasive diagnostic modality for abnormal coronary artery birth defects.

All patients received symptomatic medical treatment.

Surgical reimplantation of the coronary artery at the level of the aorta was performed in five patients. The evolution of the patients who received exclusive medical treatment was marked by the persistence of myocardial ischemia with high mortality.

For the five operated patients, one of them had died on the third day after the operation; the other four patients had a good clinical evolution with disappearance of the signs of cardiac insufficiency. On the echocardiographic level, the improvement remained partial in two cases, the others without residual lesion.

ملخص:

العنوان: شدوذات منشأ الشريان التاجي من الشريان الرئوي

المؤلف: زينب بيباح

الكلمات الأساسية: ANCD - ANCG - تمدد عضلة القلب - نقص تروية عضلة القلب - فشل القلب - إعادة الزرع الجراحي للشريان التاجي في الشريان الأبهري

ولادة شدوذ الشريان التاجي من الشريان الرئوي مرض خلقي نادر في القلب لكنه خطير يحتاج تدخل مستعجل، وغالبا ما يكون مسؤولا عن نقص تروية عضلة القلب وفشله في الأشهر الأولى من الحياة، قد يكون قاتلا، ويتخذ قناع من القلب الاحتقاني من نظرة أولية

عملنا هو دراسة بأثر رجعي حول ثمان حالات، تم جمعها في جناح الأطفال بالمركز الاستشفائي الجامعي حسن الثاني بفاس على مدى 10 سنوات وثمانية أشهر، في الفترة ما بين سبتمبر 2010 إلى ماي 2021. بداية ظهور العلامات السريرية في وقت مبكر بين شهر وسنة من الحياة. وبداية الاعراض السريرية تتمثل في رفض الرضاعة، الازرقاق، ضيق في التنفس، والفشل القلبي. وبيين التصوير الإشعاعي للصدر تضخم قلبي تقريبا ثابت.

ECG يظهر موجات Q المرضية للتلف في D1 و AVL أما تخطيط صدى القلب يظهر نقصان حراك القلب التمديدي الجانبي المرتبط غالبا بالتسرب التاجي، كما يمكن عرض الشريان التاجي الأيسر المزروع بشكل غير طبيعي في الشريان الرئوي للإبقاء على تشخيص ANCG و ANCD

وتصوير الأوعية يشكل حاليا طريقة الخط الأول لتشخيص سريع ودقيق لشدوذ منشأ الشريان التاجي من الشريان الرئوي تلقى جميع المرضى العلاج الطبي للأعراض.

وقد أوصي بإعادة الزرع الجراحي للشريان التاجي على مستوى الشريان الأبهري بالنسبة لخمسة مرضى.

تحسن المرضى الذين استفادوا من العلاج الطبي الحصري يتميز باستمرار إقفار عضلة القلب مع ارتفاع معدل الوفيات بالنسبة للمرضى الخمسة الذين خضعوا لعملية جراحية، توفي أحدهم في اليوم الثالث بعد الجراحة، وكان لدى المرضى الأربعة الآخرين مسار سريري جيد مع اختفاء علامات قصور القلب. ظل التحسن جزئيا في حالتين، بينما لم يكن هناك آثار متبقية بالنسبة للأخرين.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] **Williams, I. A., Gersony, W. M., & Hellenbrand, W. E.** (2006). Anomalous right coronary artery arising from the pulmonary artery: A report of 7 cases and a review of the literature. *American Heart Journal*, 152(5), 1004.e9–1004.e17.
- [2] **Gaudin, R., Raisky, O., & Vouhe, P. R.** (2014). Anomalous aortic origin of coronary arteries: “anatomical” surgical repair. *Multimedia Manual of Cardio–Thoracic Surgery*, 2014(0), mmt022–mmt022.
- [3] **Guenther, T. M., Sherazee, E. A., Wisneski, A. D., Gustafson, J. D., Wozniak, C. J., & Raff, G.** (2020). Anomalous Origin of the Right Coronary Artery from the Pulmonary Artery: A Systematic Review. *The Annals of Thoracic Surgery*.
- [4] **Karimi, M., Kirshbom, P. M.** (2015). Anomalous Origins of Coronary Arteries from the Pulmonary Artery. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*, 6(4), 526–540.
- [5] **Brothers, J. A.** (2017). Introduction to anomalous aortic origin of a coronary artery. *Congenital Heart Disease*, 12(5), 600–602.
- [6] **Spicer, D. E., Henderson, D. J., Chaudhry, B., Mohun, T. J., & Anderson, R. H.** (2015). The anatomy and development of normal and abnormal coronary arteries. *Cardiology in the Young*, 25(08), 1493–1503.
- [7] **Stylianos Kastellanos, Konstantinos Aznaouridis, Charalambos Vlachopoulos, Eleftherios Tsiamis, Evangelos Oikonomou, Dimitris Tousoulis.**(2018). Overview of coronary artery variants, aberrations and anomalies. 1st Department of Cardiology, Hippokration Hospital, Medical School of National and Kapodistrian University of Athens, Athens .
- [8] **Askenazi, J., & Nadas, A. S.** (1975). Anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery. Report on 15 cases. *Circulation*, 51(6), 976–987.
- [9] **smail M, Jijeh A, Alhuwaymil R M, et al.** (December 01, 2020) Long–Term Outcome of the Anomalous Origin of the Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery (ALCAPA) in Children After Cardiac Surgery: A Single–Center Experience. *Cureus* 12(12): e11829.

- [10] Yuan, X.-C., Hu, J., Zeng, X., Zhou, A.-Y., & Chen, L. (2019). Echocardiographic diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Medicine*, 98(47), e18046.
- [11] Malakan Rad, E. (2014). Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery associated with pulmonary hypertension. *Indian Heart Journal*, 66(6), 700–703.
- [12] EDAHRI, Yassine. Anomalie de naissance de la coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire à propos de 06 cas. 2015.
- [13] Menahem, S., & Venables, A. W. (1987). Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: a 15-year sample. *Heart*, 58(4), 378–384.
- [14] Garcier, J.-M., Trogrlic, S., Boyer, L., & Crochet, P.-D. (2004). Anatomie du cœur et des artères coronaires. *Journal de Radiologie*, 85(10), 1758–1763.
- [15] Houyel, L. (2009). Embryologie du cœur normal. *EMC – Cardiologie*, 4(2), 1–26.
- [16] Lucile HOUYEL. (2018). Embryologie du cœur normal et des cardiopathies congénitales. Necker–Enfants Malades – M3C paris.
- [17] Jinmei, Z., Yunfei, L., Yue, W., & Yongjun, Q. (2020). Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) diagnosed in children and adolescents. *Journal of Cardiothoracic Surgery*,
- [18] Duan, X., Yu, T., Wang, F., Liu, H., Sun, J., & Zhai, R. (2015). Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery in Infants. *Journal of Computer Assisted Tomography*, 39(2), 189–195.
- [19] Bentahila A , Chkirate B, A. Gaouzi, F. Jabourik, H. Ait Ouamar, A. Rouichi, A. Mouhid Belhadj. Anomalie de naissance de la coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire : à propos de quatre observations. *Ann Cardiol Angéiol* 2001 ; 50 : 279–84
- [20] D. MANDRY S et al, Ateliers pratiques de scanner cardiaque Service de radiologie, CHU Nancy Brabois, Novembre – 2011

- [21] Peña, E., Nguyen, E. T., Merchant, N., & Dennie, C. (2009). ALCAPA Syndrome: Not Just a Pediatric Disease. *RadioGraphics*, 29(2), 553–565.
- [22] Groot, A. G., E., H, L.-V., MM, B., RE, P. (2004) & I. Development of the coronary vasculature and its implications for coronary abnormalities in general and specifically in pulmonary atresia without ventricular septal defect. *Acta Paediatrica*, 93(0), 13–19.
- [23] Theveniau–Ruissy, M., Dandonneau, M., Mesbah, K., Ghez, O., Mattei, M.–G., Miquerol, L., & Kelly, R. G. (2008). The del22q11.2 Candidate Gene *Tbx1* Controls Regional Outflow Tract Identity and Coronary Artery Patterning. *Circulation Research*, 103(2), 142–148.
- [24] François–Xavier KIPPER. These, Topographie lésionnelle en tomoscintigraphie myocardique Correspondance avec les données angiographiques : pratique clinique et perspectives. Université Henri Poincaré, Nancy (2003).
- [25] I. TRABELSI SAHNOUN, L. ABID, D. ABID, F. TRIKI, M. SAHNOUN, S. KRICHENE, M. HENTATI, S. KAMMOUN. LA NAISSANCE ANORMALE DU TRONC CORONAIRE GAUCHE A PARTIR DE L'ARTERE PULMONAIRE : ETIOLOGIE DE DEFAILLANCE CARDIAQUE CHEZ LE NOURRISSON. Service de cardiologie, hôpital hédi chaker, Sfax TUNISIE, (2016).
- [26] Raisy, O., & Vouhé, P. (2007). Chirurgie des anomalies congénitales des artères coronaires. *EMC – Techniques Chirurgicales – Thorax*, 2(1), 1–9.
- [27] Hoashi, T., Kagisaki, K., Okuda, N., Shiraishi, I., Yagihara, T., & Ichikawa, H. (2013). Indication of Takeuchi Technique for Patients with Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery. *Circulation Journal*, 77(5), 1202–1207.

- [28] **Naimo, P. S., Fricke, T. A., d' Udekem, Y., Cochrane, A. D., Bullock, A., Robertson, T., Konstantinov, I. E.** (2016). Surgical Intervention for Anomalous Origin of Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery in Children: A Long-Term Follow-Up. *The Annals of Thoracic Surgery*, 101(5), 1842–1848.
- [29] **Zhengjun, W., Zhu, X.-L., Hongxin, L., Hu, B., Zhang, G., & Wenbin, G.** (2015). An innovative treatment of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: *European Heart Journal*, 36(29), 1935–1935.
- [30] **Aubry, P., Joudinaud, T., & Hyafil, F.** (2008). Anomalies de connexion proximale des artères coronaires chez l'adulte. *Annales de Cardiologie et d'Angéiologie*, 57(6), 327–334.
- [31] **Franco, J. J., Mesia, C. I., Escarcega, R. O., Stevens, R., & Moulick, A.** (2015). Oblique Coronary Artery Prolongation Approach in Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery in a Low-Birth-Weight Neonate. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*, 6(2), 328–331.
- [32] **Nguyen, B. H., Cao, K. D., Thao, P. T. H., Vo, A. T., & Le, K. M.** (2020). Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) as a concealed cause of severe mitral regurgitation in children and adults: Case reports. *International Journal of Surgery Case Reports*, 75, 147–151.
- [33] **Dąbrowska-Kugacka, A., Dorniak, K., Meyer-Szary, J., Rey, A. H., Lewicka, E., Ostrowska, K., & Kwiatkowska, J.** (2019). Myocardial function in patients with anomalous left coronary artery from the pulmonary artery syndrome: A long-term speckle tracking echocardiographic study. *PLOS ONE*, 14(10), e0223227.
- [34] **Ayesha Butt, Muhammad Muneer Amanullah, Mehnaz Atiq Ahmed, Asif Hasan, Waris Ahmad.** Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: A surgical certainty. Vol. 70, No. 3, March 2020. Department Cardio thoracic Surgery, Freeman Hospital, Newcastle, United Kingdom; Department of Surgery, Aga Khan University Hospital, Karachi, Pakistan.

- [35] **Boukabache, L., Boukerroucha, R., Boulacel, A., & Boudine, L.** (2019). Anomalie de naissance de l'artère coronaire droite : à propos d'un cas. *Morphologie*, 103(342), 92-93.
- [36] **Ramírez, S., Curi-Curi, P. J., Calderón-Colmenero, J., García, J., Britton, C., Erdmenger, J., ... Cervantes-Salazar, J. L.** (2011). Resultados del reimplante coronario para la corrección del origen anómalo de la coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar. *Revista Española de Cardiología*, 64(8), 681-687.
- [37] **Yabka, Assia.** EMBRYOLOGIE DE L'APPAREIL CARDIO- VASCULAIRE. Université Saad Dahlab de Blida Faculté de médecine Département de médecine Laboratoire d'Anatomie Générale Polycopié destiné aux étudiants de la deuxième année de médecine. Année 2017/2018.
- [38] **Cabrera, A. G., Chen, D. W., Pignatelli, R. H., Khan, M. S., Jeewa, A., Mery, C. M., ... Fraser, C. D.** (2015). Outcomes of Anomalous Left Coronary Artery From Pulmonary Artery Repair: Beyond Normal Function. *The Annals of Thoracic Surgery*, 99(4), 1342-1347.
- [39] **Imamura, M., Dossey, A. M., & Jaquiss, R. D. B.** (2011). Reoperation and Mechanical Circulatory Support after Repair of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery: A Twenty-Year Experience. *The Annals of Thoracic Surgery*, 92(1), 167-173.
- [40] **Brown, J. W., Ruzmetov, M., Parent, J. J., Rodefeld, M. D., & Turrentine, M. W.** (2008). Does the degree of preoperative mitral regurgitation predict survival or the need for mitral valve repair or replacement in patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery? *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 136(3), 743-748.
- [41] **Khanna, A., Torigian, D. A., Ferrari, V. A., Bross, R. J., & Rosen, M. A.** (2005). Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery in Adulthood on CT and MRI. *American Journal of Roentgenology*, 185(2), 326-329.

- [42] Aubry, P., Halna du Fretay, X., Degrell, P., Waldmann, V., Karam, N., & Marijon, E. (2017). Mort subite cardiaque et anomalies de connexion des artères coronaires : connaissances et questions. *Annales de Cardiologie et d'Angéiologie*, 66(5), 309–318.
- [43] Leddet, P., Couppie, P., Burguet, J.-L., Reeb, T., De Poli, F., & Hanssen, M. (2008). L'utilisation du scanner cardiaque multibarrettes pour l'exploration des anomalies coronaires. Analyse d'une série rétrospective monocentrique. *Annales de Cardiologie et d'Angéiologie*, 57(5), 256–267.
- [44] Salami FA, Séka AR , Touré A , Ahoury NJ , Salami A , Angoran I ,N'Zi KP , Revel D1 . Les anomalies congénitales des coronaires : apport du scanner multidétecteur (Congenital coronary artery abnormalities : role of multidetector CT). Abidjan, Côte d'Ivoire ; Lyon, France, 2014 ; 6 (3) :56–64.
- [45] Pierre Aubry, Hussein Hachem, Denis Foster. Anomalie de connexion proximale de la coronaire droite : intérêt de l'angioscanner cardiaque Anomalous origin of the right coronary artery : diagnostic value of angio-CT scan.2019. 276–9.
- [46] Mleyhi Sobhi ; Sendi Tarek ; Ziadi Jalel ; Ben Omrane Skander ; Ghédira Faker ; Denguir Raouf. 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. Département de chirurgie cardiovasculaire et thoracique ; CHU La Rabta ; Faculté de médecine de Tunis ; 2019 –40–43.
- [47] WESSELHOEFT, H., FAWCETT, J. S., & JOHNSON, A. L. (1968). Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Trunk: Its Clinical Spectrum, Pathology, and Pathophysiology, Based on a Review of 140 Cases with Seven Further Cases. *Circulation*, 38(2), 403–425.
- [48] Bland, E. F., White, P. D., & Garland, J. (1933). Congenital anomalies of the coronary arteries: Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *American Heart Journal*, 8(6), 787–801.

- [49] PERRY, L. W., & SCOTT, L. P. (1970). Anomalous Left Coronary Artery from Pulmonary Artery: Report of 11 Cases; Review of Indications for and Results of Surgery. *Circulation*, 41(6), 1043-1052.
- [50] Mazurak, M., & Kusa, J. (2014). HISTORY OF CARDIAC AND THORACIC SURGERY The radiologist's tragedy or Bland-White-Garland syndrome (BWGS). On the 80th anniversary of the first clinical description of ALCAPA (anomalous left coronary artery from the pulmonary artery). *Polish Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 2, 225-229.
- [51] Kudumula, V., Mehta, C., Stumper, O., Desai, T., Chikermane, A., Miller, P., Barron, D. J. (2014). Twenty-Year Outcome of Anomalous Origin of Left Coronary Artery from Pulmonary Artery: Management of Mitral Regurgitation. *The Annals of Thoracic Surgery*, 97(3), 938-944.
- [52] Naimo, P. S., Fricke, T. A., d' Udekem, Y., Cochrane, A. D., Bullock, A., Robertson, T. ... Konstantinov, I. E. (2016). Surgical Intervention for Anomalous Origin of Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery in Children: A Long-Term Follow-Up. *The Annals of Thoracic Surgery*, 101(5), 1842-1848.
- [53] Huddleston, C. B., Balzer, D. T., & Mendeloff, E. N. (2001). Repair of anomalous left main coronary artery arising from the pulmonary artery in infants: long-term impact on the mitral valve. *The Annals of Thoracic Surgery*, 71(6), 1985-1988.
- [54] Backer, C. L., Hillman, N., Dodge-Khatami, A., & Mavroudis, C. (2000). Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: Successful surgical strategy without assist devices. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual*, 3(1), 165-172.
- [55] Cochrane, A. D., Coleman, D. M., Davis, A. M., Brizard, MD, C. P., Wolfe, PhD, R., & Karl, T. R. (1999). Excellent long-term functional outcome after an operation for anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 117(2), 332-342

- [56] **Folliguet T**, Lebert E, Laborde F, Neveux JY. Chirurgie des lésions acquises des artères coronaires, Bilan préopératoire et indication. EMC 42-700-A.
- [57] **Imamura, M.**, Dossey, A. M., & Jaquiss, R. D. B. (2011). Reoperation and Mechanical Circulatory Support after Repair of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery: A Twenty-Year Experience. *The Annals of Thoracic Surgery*, 92(1), 167-173.
- [58] **Del Nido PJ**, Duncan BW, Mayer JE Jr, Wessel DL, LaPierre RA, Jonas RA. Left ventricular assist device improves survival in children with left ventricular dysfunction after repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1999; 67:169-72.
- [59] **Nasseri BA**, Alexi-Meskishvili V, Nordmeyer S, et al. Predictors for the use of left ventricular assist devices in infants with anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 2010; 90:580-7
- [60] **GOULD KL**, CARABELLO BA. Why angina in aortic stenosis with normal coronary arteriograms? *Circulation* 2003; 107:3121-4
- [61] **Yildiz A**, Okcun B, Peker T, Arslan C, Olcay A, Bulent Vatan M, « Prevalence of coronary artery anomalies in 12,457 adult patients who underwent coronary angiography » *ClinCardiol*.2010;33:E60E64. PMID 21184546



أطروحة رقم 22/026

سنة 2022

شذوذات منشأ الشريان التاجي من الشريان الرئوي (بصدد 08 حالات)

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2022/01/18

من طرف

السيدة بيباح زينب

المزادة في 16/08/1996 بفاس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية

ANCD - ANCG - تمدد عضلة القلب - نقص تروية عضلة القلب - فشل القلب - اعادة الزرع الجراحي للشريان التاجي في الشريان الأبهري

الجنة

الرئيس والمشرف السيد سمير عثمانى
أستاذ في علم أمراض الأطفال
الأعضاء { السيد محمد مسواك
أستاذ في جراحة القلب و الشرايين
..... السيدة سناء شوكي
أستاذة في علم أمراض الأطفال
..... السيد المصطفى الكواش
أستاذ في علم التشريح