

Des symptômes fréquents dont la causes est rare

Dyspnée d'effort et angor

Sandro Speck^a, médecin diplômé; Dr méd. Kathleen Bastian^b; Dr méd. Valentin Fretz^c; Prof. Dr méd. Cornel Sieber^d; Prof. Dr méd. André Linka^e; Prof. Dr méd. Alexander Kadner^f; PD Dr méd. Thomas A. Fischer^e

^a Permanence Bahnhof Winterthur, Winterthur; ^b Berlin School of Public Health, Charité Berlin, Berlin, Deutschland; ^c Département Radiologie, Kantonsspital Winterthur, Winterthur; ^d Département Medizin, Kantonsspital Winterthur, Winterthur; ^e Kardiologie, Département Medizin, Kantonsspital Winterthur, Winterthur; ^f Département für Herz-Gefässchirurgie, Inselspital, Universität Bern, Bern

Vous trouverez l'éditorial relatif à cet article à la page 342 de ce numéro.

Contexte

Le syndrome de Bland-White-Garland (BWG) a été décrit en détail pour la première fois en 1933 par les cardiologues Bland, White et Garland en tant qu'anomalie coronaire congénitale [1]. Il s'agit de la naissance de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire (synonyme: «anomalous left coronary artery from the pulmonary artery» [ALCAPA]). Sans intervention de chirurgie correctrice après établissement du diagnostic, jusqu'à 90% des nouveau-nés décèdent de cette anomalie coronaire durant les premières semaines de vie à quelques mois suivants la naissance du fait de l'absence de collatéralité via l'artère coronaire droite (ACD) [2]. Dans la littérature, les données d'incidence varient fortement et indiquent jusqu'à 1:300 000 naissances vivantes [3]. Chez les patientes et patients qui atteignent l'âge adulte, il se développe une collatéralité croissante de l'interventriculaire antérieure (IVA) via l'ACD en raison du stimulus ischémique persistant. Sur le plan clinique, les personnes concernées présentent une insuffisance cardiaque gauche progressive et un angor stable (dans 83% des cas), un infarctus myocardique antérieur aigu et un arrêt cardiaque soudain (dans 8% des cas) ou encore des arythmies ventriculaires dues à l'ischémie, pouvant aller jusqu'à une fibrillation ventriculaire aiguë [4].



Sandro Speck

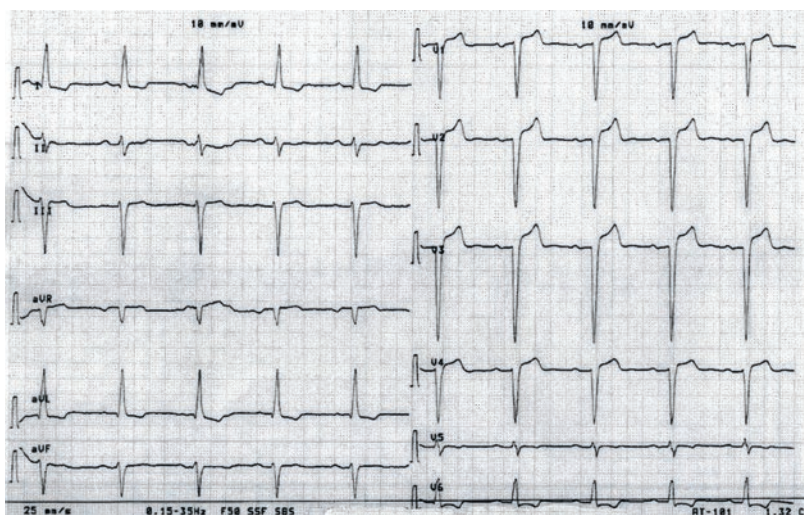


Figure 1: Electrocardiogramme du patient au cabinet de médecine de famille.

Rapport de cas

Anamnèse

Un patient âgé de 47 ans sans antécédents de maladie cardiaque s'est initialement présenté au cabinet médical avec une fatigue récurrente, des troubles pectangineux au repos nouvellement apparus ainsi qu'une dyspnée d'effort progressive. En présence d'un trouble bipolaire et de troubles anxieux qui s'exprimaient aussi par une sensation d'oppression thoracique, le patient se trouvait en outre sous traitement psychopharmacologique par lithium, olanzapine et sertraline. Il n'existait aucune autre maladie préexistante significative. Le seul facteur de risque coronarien était une consommation de cigarette d'au total 30 paquets-années.

L'électrocardiogramme (ECG) a révélé un rythme sinusal normocardie avec déviation axiale gauche voire axe hypergauche, bloc AV du premier degré avec un intervalle PQ de 240 ms et bloc de branche gauche incomplet ainsi que perte de l'onde R de V1-V4 avec élévation aiguë du segment ST, négativités préterminales de T dans les dérivation V5-V6, I et aVL, pour un indice de Sokolow-Lyon gauche de 2,6 mV (fig. 1). L'ECG de ce patient est typiquement modifié et montre des ondes Q dans les dérivation précordiales et latérales gauches avec négativités préterminales de T [4].

L'échocardiographie transthoracique réalisée en externe a révélé une faible hypertrophie ventriculaire gauche excentrique, accentuée au niveau septal (diamètre du septum 1,3 cm) avec hypokinésie dans les segments apicaux et inféro-latéraux pour une fraction d'éjection ventriculaire gauche (FEVG) modérément diminuée à 37% et un trouble du remplissage diastolique. Il n'y avait pas d'antécédents d'hypertension artérielle. Au vu de la baisse de la fonction de pompe ventriculaire gauche à l'échocardiographie, un traitement par valsartan/sacubitril plus un bêtabloquant a débuté. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cardiaque a, après perfusion d'adénosine, permis de mettre en évidence une ischémie étendue au niveau antérieur, septal, latéral, inféro-latéral et médio-ventriculaire. Le patient a ensuite été orienté vers une coronarographie.

Examen clinique

Le patient s'est présenté dans un état général stable avec des paramètres vitaux normaux. L'examen clinique a révélé une auscultation cardiopulmonaire normale, aucun signe clinique d'insuffisance cardiaque gauche manifeste n'a été détecté.

Résultats

La coronarographie n'a pas permis de visualiser de manière sélective le tronc principal de l'artère coronaire gauche. L'injection de produit de contraste dans l'ACD a mis en évidence une perfusion rétrograde complète de l'IVA en projection sur le tronc pulmonaire (fig. 2A–D).

Un cathétérisme réalisé à droite avec mesure de la saturation en oxygène dans l'artère pulmonaire n'a fourni aucun résultat significatif.

L'examen diagnostique s'est poursuivi avec un coroscanner (cCTA). Celui-ci a uniquement permis de visua-

liser la malformation de la naissance de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire (fig. 3 et 4). Par ailleurs, il a été possible de mettre en évidence le flux rétrograde du sang non enrichi en produit de contraste de l'IVA dans l'artère pulmonaire. Le sang non enrichi en produit de contraste apparaît à la figure 5 sous forme de zone hypodense à l'angioscanner. Le diagnostic du syndrome de BWG était ainsi confirmé.

Diagnostic

Syndrome de BWG (ALCAPA) avec insuffisance cardiaque gauche chronique et baisse de la fonction de pompe ventriculaire gauche ainsi qu'angor stable

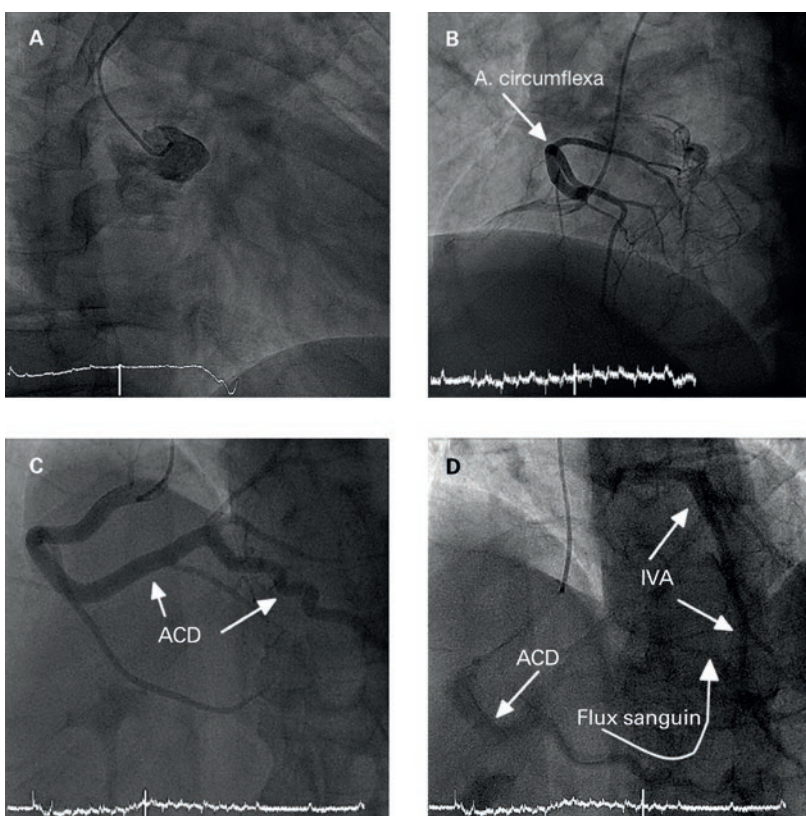


Figure 2: A) Coronarographie gauche avec incidence en oblique antérieure droite (OAD) 30°, cathéter Judkins gauche. Interventriculaire antérieure (IVA) non visible de manière sélective. B) Coronarographie avec incidence en oblique antérieure gauche (OAG) 45°. Vue au moyen du cathéter Judkins droit. Naissance atypique de l'artère circumflexe. C) Coronarographie de l'artère coronaire droite (ACD) avec incidence en oblique antérieure gauche (vue OAG 45°/crânial 25° avec cathéter Judkins droit). Phase précoce de l'injection du produit de contraste dans l'ACD. Dilatation extrême de l'ACD. Dans le cadre de l'analyse quantitative, le diamètre de l'ACD proximale est de 8,4 mm, ACD médiane 7,4 mm et ACD distale 7,5 mm (valeur normale +/- 3,5 mm de l'ACD proximale). D) Coronarographie de l'ACD avec incidence en oblique antérieure gauche (OAG 45°). Vue au moyen du cathéter Judkins droit. Phase tardive de l'injection du produit de contraste dans l'ACD. Remplissage rétrograde de l'IVA.

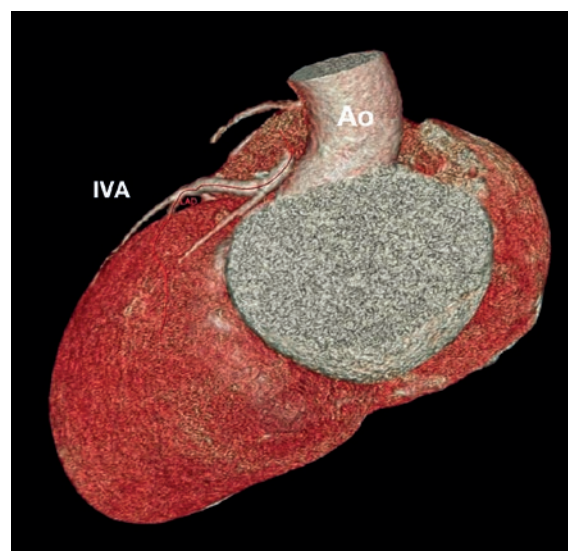


Figure 3: Reconstruction 3D de la coronarographie par scanner. Absence de connexion entre l'aorte (Ao) et l'artère coronaire gauche collatéralisée en rétrograde droite (IVA), marqué en rouge.

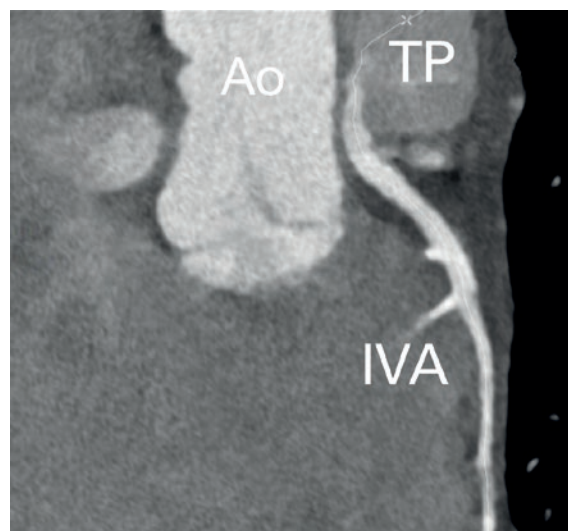


Figure 4: Coronarographie par scanner avec documentation de l'origine de l'artère coronaire gauche (IVA) à partir du tronc pulmonaire (TP), ici avec flux rétrograde de produit de contraste dans la voie artérielle pulmonaire. Ao: Aorte.

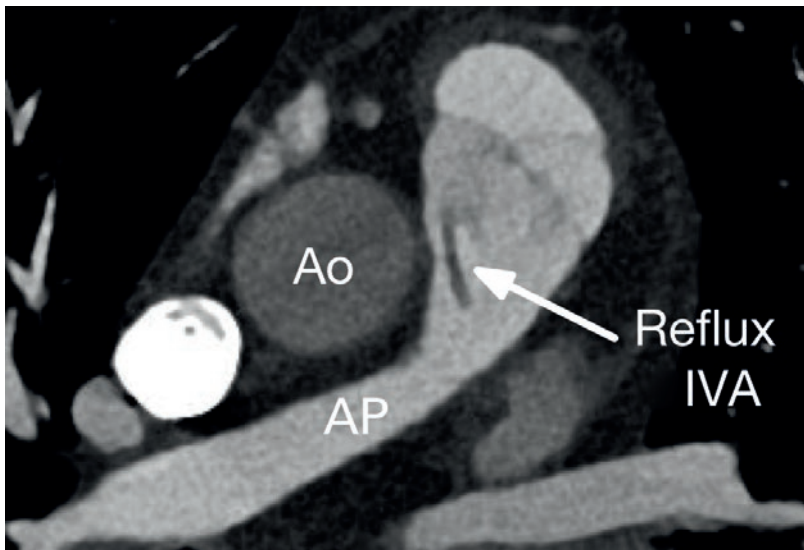


Figure 5: Coronarographie par scanner de l'artère pulmonaire (AP) avec flux rétrograde du sang non enrichi en produit de contraste depuis l'artère coronaire gauche (IVA) vers le tronc pulmonaire. Ao: Aorte.

associé CCS II (selon la classification de la «Canadian Cardiovascular Society»).

Traitement et évolution

Le dosage du traitement médicamenteux de l'insuffisance cardiaque déjà établi par valsartan, sacubitril et bêtabloquant a été augmenté et complété par la spiro lactone. En outre, un traitement prophylactique par statines et acide acétylsalicylique (AAS) a été initié sous la suspicion primaire d'une coronaropathie au vu de l'ECG de repos pathologique et de la mise en évidence d'une hypokinésie antérieure à l'échocardiogra-

phie initiale. Après longue réflexion du patient, le traitement définitif a consisté en une intervention chirurgicale réussie avec translocation de l'artère coronaire gauche vers l'aorte ascendante (translocation IVA) (fig. 6).

En phase post-opératoire, le traitement par valsartan/sacubitril a dû être interrompu en raison d'une sévère hypotension et un passage au lisinopril avec hydrochlorothiazide a eu lieu.

Dix jours après l'opération, le patient a développé une thrombose veineuse profonde de jambe due à son immobilisation, qui a été traitée par rivaroxaban pendant six mois. Durant cette période, la prise d'AAS a été interrompue. A l'issue du traitement par rivaroxaban, la poursuite du traitement par 100 mg d'AAS une fois par jour est prévue à vie.

Lors du contrôle de suivi deux mois après l'intervention, le patient ne présentait aucun symptôme clinique, ni limitation subjective (NYHA I). L'échocardiographie a en outre montré une amélioration de la FEVG qui s'élevait à 47%. Le patient affichait une nette augmentation subjective de la résistance physique.

Discussion

Le syndrome de BWG est une anomalie très rare dont les données d'incidence varient jusqu'à 1:300 000 naissances vivantes dans la littérature [3]. Parmi les malformations congénitales, la fréquence est estimée à environ 0,5%. A l'âge adulte, la naissance anormale de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire reste rarement diagnostiquée, avec une légère

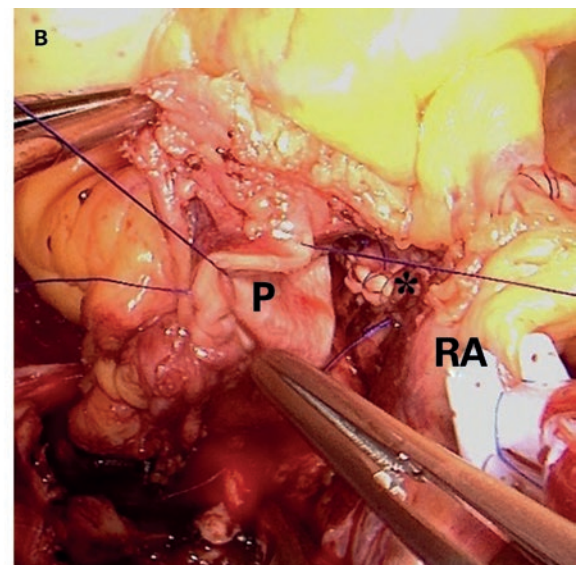
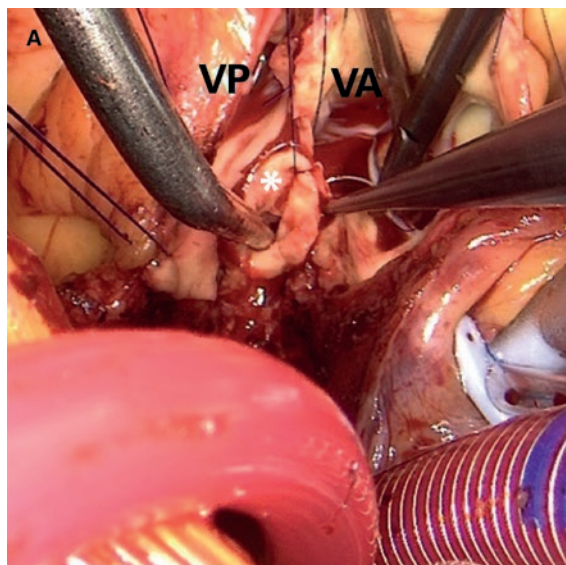


Figure 6: A) Situs intra-opératoire: début de la réimplantation de l'ostium explanté de l'interventriculaire antérieure (IVA, *) dans le sinus correspondant de la racine aortique; valve aortique (VA), valve pulmonaire (VP). B) Situs intra-opératoire: IVA réimplantée (*) dans la racine aortique avec recouvrement du défaut de l'artère pulmonaire par plastie avec patch xénopéricardique; plastie pulmonaire par patch (P), racine aortique (RA).

prédominance de 2:1 chez les femmes [5]. Malgré le développement d'une collatéralité via l'ACD au fil de nombreuses années chez 10% des personnes concernées, il existe un risque accru d'arythmies malignes, d'ischémies myocardiques ou d'arrêt cardiaque soudain même chez les patientes et patients asymptomatiques, de sorte que le seul traitement curatif consiste en une correction chirurgicale avec réimplantation de l'artère coronaire gauche dans le sinus aortique. Dans le cas présent, les modifications pathologiques étaient visibles à l'ECG. L'examen échocardiographique avec mise en évidence d'une hypokinésie prononcée dans les segments myocardiques antéro-apicaux ainsi que le résultat de l'IRM de stress réalisée ensuite avec documentation d'une ischémie prononcée de la paroi antérieure ont finalement abouti à l'examen diagnostique invasif. L'hypertension ventriculaire gauche – toutefois faiblement prononcée – déterminée en outre lors des deux procédés diagnostiques reste inexplicée. Accessoirement, la symptomatique décrite chez le patient, présentant une sensation intermittente d'anxiété et d'oppression, a initialement rendu difficile le diagnostic cardiaque ciblé.

Une étude avec un très faible nombre de cas n'a montré aucune amélioration significative de la fonction de pompe du ventricule gauche après translocation

chirurgicale de l'artère coronaire gauche [6]. Chez notre patient, la fonction systolique ventriculaire gauche ne s'est pas non plus totalement rétablie, mais une nette hausse de la FEVG a été observée (37 vs 47%). Comme il s'agit, chez les patientes et patients concernés, d'un très faible nombre de cas et que les examens de suivi rigoureux sont inexistantes en dehors de petites publications de cas, la prise en charge chirurgicale du syndrome de BWG est recommandée afin d'éviter le risque à vie d'une insuffisance cardiaque progressive du ventricule gauche due à l'ischémie myocardique chronique et/ou la survenue d'arythmies cardiaques délétères d'origine ischémique [7].

Informed consent

Un consentement éclairé écrit est disponible pour la publication.

Disclosure statement

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts potentiels.

Références

- 1 Cowles RA, Berdon WE. Bland-White-Garland syndrome of anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery (ALCAPA): a historical review. *Pediatr Radiol.* 2007;37(9):890–5.
- 2 Heermann P, Heindel W, Schülke C. Coronary Artery Anomalies: Diagnosis and Classification based on Cardiac CT and MRI (CMR) – from ALCAPA to Anomalies of Termination. *Rofo.* 2017;189(1):29–38.
- 3 Al Umairi et al. RS. Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery: The Role of Multislice Computed Tomography (MSCT). *Oman Medical Journal.* 2016;31(5):387–9.
- 4 Boutsikou M, Shore D, Li W, Rubens M, Pijuan A, Gatzoulis MA, Babu-Narayan SV. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) diagnosed in adulthood: Varied clinical presentation, therapeutic approach and outcome. *Int J Cardiol.* 2018;15;261:49–53.
- 5 Yau JM, Singh R, Halpern EJ, Fischman D. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. *Clin Cardiol.* 2011;34(4):204–10.
- 6 Kanoh M, Inai K, Shinohara T, Tomimatsu H, Nakanishi T. Outcomes from anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery repair: Long-term complications in relation to residual myocardial abnormalities. *J Cardiol.* 2017;70(5):498–503.
- 7 Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease). *Circulation.* 2008;118(23):2395–451.

Correspondance:

Sandro Speck
Permanence Winterthur-
Bahnhofplatz 5
CH-8400 Winterthur
sandro.speck[at]hin.ch

L'essentiel pour la pratique

- Une symptomatique progressive d'insuffisance cardiaque, accompagnée d'une baisse documentée à l'échocardiographie de la fonction systolique ventriculaire gauche en relation avec des troubles pectangineux, doit faire l'objet d'un examen diagnostique approfondi au moyen d'une imagerie non invasive ou d'une coronarographie.
- L'évolution du syndrome de Bland-White-Garland de l'adulte peut présenter une forte variabilité. Même en l'absence préalable totale de symptômes cardiaques, cette anomalie congénitale significative et potentiellement mortelle peut ne se manifester qu'à l'âge adulte.
- L'angioscanner de l'anatomie des vaisseaux coronaires est une imagerie non invasive qui revêt une importance remarquable pour le diagnostic d'anomalies des artères coronaires.