

Malformations cardiaques congénitales

Causes rares de symptômes fréquents: il faut y penser!

Prof Dr méd. Matthias Greutmann

Abteilung für angeborene Herzfehler, Klinik für Kardiologie, Universitäres Herzzentrum Zürich, Universitätsspital Zürich, Zürich

Dans leur étude de cas du présent numéro du *Forum Médical Suisse*, Speck et al. [1] décrivent un patient atteint d'une malformation cardiaque congénitale très rare («anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery», en abrégé ALCAPA), qui ne s'est manifestée qu'à l'âge de 47 ans sous la forme d'une insuffisance cardiaque et de troubles pectangineux, et a finalement été traitée avec succès par chirurgie.

Les malformations cardiaques congénitales sont les anomalies innées les plus fréquentes et touchent environ un nouveau-né sur cent [2]. La plupart des malformations cardiaques sont diagnostiquées peu après la naissance ou durant la petite enfance au vu de signes cliniques (bruit cardiaque, cyanose) ou de symptômes (difficultés de succion, trouble de la croissance). Tandis qu'il y a encore quelques décennies, beaucoup de ces malformations cardiaques congénitales présentaient un mauvais pronostic, les progrès considérables de la médecine moderne et, en particulier, de la chirurgie cardiaque ont radicalement changé le destin de ces patientes et patients. De nos jours, >90% des personnes concernées atteignent l'âge adulte [3]. Au cours des dernières décennies, ce développement a abouti à la croissance rapide d'une nouvelle cohorte de patientes et patients complexes en cardiologie: les adultes présentant des malformations cardiaques congénitales [4, 5]. Ceux-ci ne sont certes pas «guéris» et nécessitent un suivi spécialisé à vie, mais la plupart a une bonne qualité de vie et mène une existence productive.

Dans de rares cas, les malformations cardiaques congénitales ne sont diagnostiquées qu'à l'âge adulte. Les personnes concernées présentent souvent des symptômes «habituels» tels qu'une intolérance à la performance ou il s'agit d'un diagnostic fortuit dans le cadre d'examen d'une autre indication (échocardiographie, tomographie). Il arrive que le diagnostic ne soit établi qu'à la survenue de complications (p. ex. fibrillation atriale, insuffisance cardiaque, embolie paradoxale). Le diagnostic rapide et correct est décisif pour la gestion des patientes et patients concernés.

Anomalies coronaires

Parmi les malformations cardiaques congénitales parfois diagnostiquées à l'âge adulte se trouvent les anomalies coronaires. A l'état embryonnaire, les artères coronaires naissent à partir du myocarde et viennent se connecter à l'aorte par des mécanismes chimiotactiques complexes. En cas de perturbation de ce processus, une connexion de l'artère coronaire gauche (plus rarement de la droite) peut se créer avec l'artère pulmonaire. L'irrigation de la zone myocardique de vascularisation de l'artère coronaire gauche s'effectue par flux collatéral à partir de l'artère coronaire droite. Cela entraîne un flux rétrograde dans l'artère coronaire aberrante, qui finit par déboucher dans l'artère pulmonaire sous forme de «fistule coronaire» (comme clairement mis en évidence par tomographie dans le cas présenté par Speck et al. [1]).

Sur le plan physiopathologique, le syndrome ALCAPA correspond ainsi à une forme inhabituelle de «fistule coronaire». Selon l'anatomie de la perfusion coronaire et l'ampleur de la circulation collatérale coronaire congénitale, cette anomalie s'accompagne, dès la petite enfance, d'une ischémie myocardique qui se manifeste souvent par une insuffisance mitrale (d'origine ischémique) ou un infarctus myocardique. En cas de collatéralisation prononcée, les symptômes ne surviennent, comme dans le cas décrit, qu'à l'âge adulte ou peuvent faire entièrement défaut jusqu'à un âge avancé. Etant donné que le mécanisme pathologique de l'ischémie myocardique correspond à un syndrome de vol sous-clavier, la ligature de l'artère coronaire aberrante était pratiquée comme premier traitement efficace aux débuts de la chirurgie cardiaque dans les années 1950, ce qui a entraîné une diminution du syndrome de vol sous-clavier [6]. Lorsque cela est techniquement possible, il convient toutefois de privilégier une réimplantation de l'artère coronaire aberrante dans l'aorte avec établissement d'une double perfusion coronaire chez les patientes et patients symptomatiques [7].



Matthias Greutmann

Une naissance anormale de l'artère coronaire à partir du sinus «incorrect» de Valsalva, présentant une trajectoire interartérielle entre l'aorte et l'artère pulmonaire, est l'une des causes fréquentes de syncopes induites par l'effort et d'arrêt cardiaque soudain chez les adolescents et les jeunes adultes de moins de 35 ans. La plus dangereuse est la naissance de l'artère coronaire gauche à partir du sinus de Valsalva coronaire droit suivant une trajectoire interartérielle.

D'autres anomalies coronaires (p. ex. trajectoire rétro-aortique de l'artère circonflexe en présence d'une origine à partir du sinus de Valsalva coronaire droit) n'ont en principe aucune signification clinique. Tandis que des fistules coronaires de petite taille n'ont généralement aucune pertinence clinique en présence d'artères coronaires normales et représentent souvent des résultats fortuits de l'imagerie coronaire, les grandes fistules peuvent entraîner un syndrome de vol sous-clavier avec ischémie myocardique. Ces cas nécessitent une évaluation individuelle minutieuse de l'indication et des modalités thérapeutiques.

Le coroscanner est d'une grande importance pour le diagnostic d'anomalies coronaires. Non seulement il permet d'établir avec précision le diagnostic, mais il est aussi généralement indispensable pour la planification d'un éventuel traitement.

D'autres malformations cardiaques congénitales, qui ne sont parfois diagnostiquées qu'à l'âge adulte, incluent les communications interauriculaires, les retours veineux pulmonaires anormaux et la coarctation de l'aorte. Cette dernière constitue un diagnostic différentiel important d'une hypertension artérielle systémique réfractaire au traitement à l'âge adulte. Le diagnostic à l'âge adulte est certes rare, mais ne doit pas être manqué. Il peut facilement être établi à l'exa-

men clinique avec la documentation d'une différence de pression artérielle entre les bras et les jambes.

La Suisse dispose d'un réseau développé de centres spécialisés pour le traitement d'adultes atteints de malformations cardiaques congénitales. Ces centres sont volontiers disponibles à tout moment pour assurer la prise en charge collective et la planification thérapeutique des personnes concernées. Les coordonnées des différents centres se trouvent sur le site Web du groupe de travail pour jeunes et adultes atteints de cardiopathies congénitales de la Société Suisse de Cardiologie (www.sgk-watch.ch).

Disclosure statement

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts potentiels.

Références

- 1 Speck S, Bastian K, Fretz V, Sieber C, Linka A, Kadner A, Fischer TA. Dyspnée d'effort et angor. *Forum Med Suisse*. 2022;22(21-22):361-364.
- 2 Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39(12):1890-900.
- 3 Moons P, Bovijn L, Budts W, Belmans A, Gewillig M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation*. 2010;122(22):2264-72.
- 4 Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation*. 2014;130(9):749-56.
- 5 Padrutt M, Bracher I, Bonassin F, Santos Lopes B, Gruner C, Stampfli SF, et al. Impact of growing cohorts of adults with congenital heart disease on clinical workload: a 20-year experience at a tertiary care centre. *Swiss medical weekly*. 2017;147:w14443.
- 6 Sabiston DC, Jr., Neill CA, Taussig HB. The direction of blood flow in anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. *Circulation*. 1960;22:591-7.
- 7 Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, et al; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *European heart journal*. 2021;42(6):563-645.

Correspondance:
Prof. Dr méd.
Matthias Greutmann
Abteilung für
angeborene Herzfehler
Klinik für Kardiologie
Universitäres Herzzentrum
Zürich
Universitätsspital Zürich
Rämistrasse 100
CH-8091 Zürich
[Matthias.greutmann\[at\]
usz.ch](mailto:Matthias.greutmann[at]usz.ch)