

COMMUNICATION

Les anomalies de naissance des artères coronaires à partir de l'aorte : une cause fréquente et évitable de mort subite

MOTS-CLÉS : MALFORMATIONS CARDIOVASCULAIRES. MALFORMATIONS ET MALADIES CONGÉNITALES, HÉRÉDITAIRES ET NÉONATALES. ANOMALIES CONGÉNITALES DES VAISSEAUX CORONAIRES. MORT SUBITE

Anomalous aortic origin of coronary arteries: a frequent and curable cause of sudden death

KEY-WORDS (Index medicus): CARDIOVASCULAR ABNORMALITIES. CONGENITAL, HEREDITARY, AND NEONATAL DISEASES AND ABNORMALITIES. CORONARY VESSEL ANOMALIES. DEATH, SUDDEN

Pascal VOUHÉ *

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêt en relation avec le contenu de cet article.

RÉSUMÉ

Les anomalies de naissance des artères coronaires à partir de l'aorte sont des malformations congénitales caractérisées par la naissance anormale d'une artère coronaire à partir du sinus aortique coronaire controlatéral (naissance de l'artère coronaire gauche à partir du sinus droit ou naissance de l'artère coronaire droite à partir du sinus gauche). L'artère concernée présente un trajet initial anormal, entre l'aorte et l'artère pulmonaire ; ce segment est le plus souvent intramural, dans la paroi aortique. Ces anomalies sont assez fréquentes (0,1 à 0,3 % de la population). Elles exposent à un risque élevé (bien que difficile à évaluer) de mort subite à l'effort. Le mécanisme retenu de la mort subite est la survenue d'une ischémie myocardique à l'effort par compression de l'artère anormale entre les deux gros vaisseaux. Le risque de mort subite est particulièrement élevé dans certains sous-groupes de patients : (1) anomalies de naissance de l'artère coronaire gauche, (2) présence de lésions associées (sténose du segment intramural, déformation de l'ostium coronaire), et (3) adultes jeunes

* Service de Chirurgie Cardiaque Pédiatrique, Hôpital Universitaire Necker — Enfants Malades, 149 rue de Sèvres — 75015 Paris ; e-mail : pascal.vouhe@nck.aphp.fr

Tirés à part : Professeur Pascal VOUHÉ, même adresse.

Article reçu le 19 mars 2013, accepté le 25 mars 2013

sportifs, soumis à des efforts particulièrement violents. Le mode de découverte le plus fréquent est une mort subite avortée. Le diagnostic peut être assuré par un examen échocardiographique minutieux. Une éventuelle ischémie myocardique d'effort doit alors être recherchée (scintigraphie et échocardiographie d'effort). Diverses techniques chirurgicales ont été décrites. La technique que nous utilisons permet la création d'un néo-ostium coronaire normal au niveau du sinus aortique approprié. Les résultats du traitement chirurgical sont très satisfaisants (mortalité opératoire extrêmement faible, disparition quasi constante des signes d'ischémie d'effort). Le traitement chirurgical est recommandé chez tous les patients (symptomatiques ou non) porteurs d'une anomalie de l'artère coronaire gauche et chez les patients symptomatiques (mort subite récupérée, symptômes d'effort, ischémie myocardique d'effort authentifiée) porteurs d'une anomalie de l'artère coronaire droite. La fréquence et la gravité de ces anomalies imposent un examen échocardiographique systématique et orienté, au minimum chez tous les sportifs de haut niveau.

SUMMARY

Anomalous aortic origin of coronary arteries is a congenital heart defect in which one coronary artery arises from the opposite sinus (the left coronary artery from the right coronary sinus, or the right coronary artery from the left sinus). The initial segment of the abnormal artery courses between the great arteries and is usually located within the aortic wall. These anomalies are far from rare, affecting 0.1 % to 0.3 % of the population, and carry a high risk of sudden cardiac death. It is thought that the main mechanism of cardiac death is external compression of the abnormal coronary artery between the great arteries as they expand during strenuous exercise. The risk of sudden death is particularly high in patients with an anomalous left coronary artery or associated anatomic lesions (stenotic intramural segment, slit-like deformation of the ostium), and also in young athletes. A common presentation is sudden unexplained death. The diagnosis can be made by echocardiographic examination. Silent myocardial ischemia must be sought, with stress echocardiography and stress nuclear imaging. Various surgical techniques have been described. Our own technique involves the creation of a neo-ostium in the appropriate sinus. Surgical treatment is relatively safe and provides satisfactory results, most patients having no residual myocardial ischemia under stress. Surgery is recommended for all patients with an anomalous left coronary artery, regardless of symptom status, as well as for symptomatic patients with an anomalous right coronary artery (aborted sudden death, symptoms under stress, myocardial ischemia under stress). Because of the incidence and severity of these anomalies, careful echocardiographic evaluation should be performed routinely, at least in young athletes.

INTRODUCTION

Parmi les diverses anomalies de naissance et de trajet initial des artères coronaires, certaines sont importantes à détecter et à corriger parce qu'elles exposent à un risque de mort subite d'effort. Il s'agit, en particulier, des malformations dans lesquelles une artère coronaire naît du sinus coronaire controlatéral et présente un trajet initial entre l'aorte et l'artère pulmonaire. Ces anomalies ne sont pas rares et atteignent 0,1 à 0,3 % de l'ensemble de la population. Leur intérêt tient au fait

qu'elles sont responsables de 15 à 20 % des morts subites observées chez les jeunes sportifs [1, 2].

ANATOMIE ET PHYSIOPATHOLOGIE

L'artère coronaire normale naît au centre de « son » sinus coronaire. L'artère anormale naît du même sinus (une artère coronaire gauche anormale naît du sinus coronaire droit et vice versa). L'ostium de l'artère anormale est souvent déformé en fente et rétréci. L'artère anormale présente un trajet initial entre l'aorte et l'artère pulmonaire, le plus souvent intramural, incorporé dans la paroi aortique. Ce segment intramural est généralement en relation étroite avec la commissure valvulaire adjacente. L'artère anormale reprend ensuite un trajet épicaudique normal. L'anomalie de naissance de l'artère coronaire droite est 5 à 6 fois plus fréquente que celle de l'artère coronaire gauche.

Il est clairement établi que ces anomalies (surtout celle de l'artère coronaire gauche, mais également celle de l'artère coronaire droite) peuvent être responsable de mort subite, en particulier pendant ou après un effort intense. Bien que la physiopathologie reste mal expliquée, le mécanisme le plus vraisemblable est celui d'une ischémie myocardique aiguë par compression de l'artère anormale, entre l'aorte et l'artère pulmonaire, alors que les gros vaisseaux se dilatent lors de l'effort. Cette compression dynamique est sans doute aggravée par des facteurs anatomiques associés : déformation et sténose de l'ostium coronaire, anomalie de l'angle d'émergence de la coronaire, sténose autonome du trajet intramural, en particulier en regard de la commissure valvulaire.

DIAGNOSTIC ET INDICATIONS

Le mode de découverte le plus fréquent reste une mort subite « récupérée », survenant au cours ou immédiatement après un effort physique très intense. Souvent, des signes d'alerte précèdent l'épisode aigu : douleurs thoraciques, syncope ou troubles du rythme cardiaque à l'effort. De plus en plus souvent, l'anomalie est détectée lors d'un bilan échocardiographique systématique ou réalisé pour une autre raison cardiovasculaire.

Un examen échocardiographique minutieux permet d'affirmer le diagnostic, en particulier chez l'enfant ou l'adolescent. Chez l'adulte, l'affirmation du diagnostic peut être plus difficile et toute suspicion doit être confirmée par une technique d'imagerie (coronarographie, scanner ou IRM). Chez les patients asymptomatiques, des examens complémentaires sont nécessaires pour dévoiler une éventuelle ischémie d'effort (échocardiographie ou scintigraphie d'effort).

Les indications restent discutées. Il est actuellement admis que doivent être opérés tous les patients porteurs d'une anomalie de l'artère coronaire gauche (qu'ils soient

symptomatiques ou non), ainsi que les patients porteurs d'une anomalie de l'artère coronaire droite présentant des symptômes ou chez lesquels une ischémie d'effort a pu être mise en évidence. Quant aux anomalies de l'artère coronaire droite totalement asymptomatiques, une surveillance étroite sous traitement médical (bêta-bloquants) et sans effort physique intense peut se justifier [1].

TRAITEMENT CHIRURGICAL : TECHNIQUES ET RÉSULTATS

Technique chirurgicale

Plusieurs techniques chirurgicales ont été décrites [3]. Certaines visent à écarter l'artère pulmonaire de l'artère coronaire anormale. D'autres ont pour but d'ouvrir le trajet intramural. Nous avons développé une technique originale qui permet de créer un néo-ostium coronaire au niveau du sinus coronaire approprié (Figure). Cette technique court-circuite le segment intramural, restaure un angle de naissance normal et crée un ostium coronaire élargi en position « anatomique ».

Résultats

Depuis 2008, cette technique a été utilisée chez 8 enfants ou adultes jeunes (âgés de 5 à 30 ans). L'anomalie coronaire intéressait l'artère coronaire gauche dans 4 cas et l'artère coronaire droite dans 4 cas. Cinq patients présentaient des symptômes : mort subite récupérée (1), infarctus du myocarde (1), syncope (1) et douleurs d'effort (2).

Avec un recul moyen de 2,5 ans, tous les patients sont vivants et mènent une vie normale, sans restriction d'activité sportive. Les examens complémentaires montrent, dans tous les cas, la perméabilité du néo-ostium coronaire et l'absence d'ischémie myocardique d'effort.

CONCLUSIONS

La présence d'une anomalie de naissance aortique d'une artère coronaire expose à un risque certain (quoique difficile à chiffrer) de mort subite d'effort. Le diagnostic peut, pratiquement toujours, être affirmé par un examen échocardiographique minutieux. Le traitement chirurgical présente un risque très faible et permet de supprimer le risque d'ischémie myocardique d'effort. Il apparaît donc nécessaire de rechercher cette anomalie de façon systématique, au moins chez tous les adultes jeunes qui s'adonnent à des activités sportives intenses.

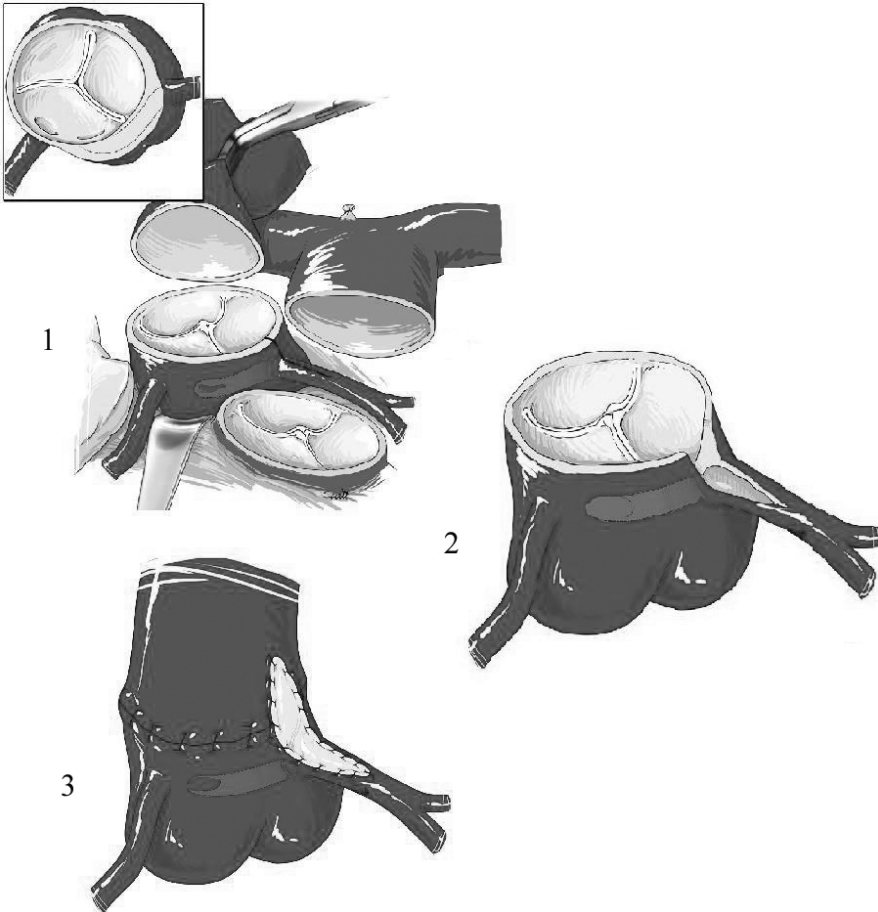


FIG. 1.

1. L'ostium coronaire gauche naît du sinus coronaire droit ; le trajet initial de l'artère est intramural, dans la paroi aortique ; l'artère coronaire gauche reprend un trajet épïcardique normal en regard du sinus coronaire gauche.

Le tronc pulmonaire est sectionné pour exposer le trajet épïcardique de l'artère coronaire gauche. L'aorte ascendante est sectionnée au niveau de la jonction sino-tubulaire. L'artère coronaire est incisée longitudinalement. Une incision verticale est faite dans le sinus aortique, en direction de l'incision de l'artère coronaire.

2. Les deux incisions, aortique et coronaire, sont réunies, au point où l'artère coronaire quitte son trajet intramural pour devenir épïcardique.

3. Un patch de tissu autologue (péricarde ou veine saphène) est suturé à l'incision aorto-coronaire pour créer un néo-ostium coronaire élargi, en position « anatomique ». Le segment intramural est ainsi laissé en place, mais court-circuité.

RÉFÉRENCES

- [1] Penalver JM, Mosca RS, Weitz D, Phoon CKL. Anomalous aortic origin of coronary arteries from the opposite sinus: a critical appraisal of risk. BMC Cardiovascular Disorders. 2012; 12:83-92.
- [2] Thiene G, Carturan E, Corrado D, Basso C. Prevention of sudden cardiac death in the young and in athletes: dream or reality? Cardiovascular Pathology. 2010;19:207-17.
- [3] Jagers J, Lodge AJ. Surgical therapy for anomalous aortic origin of the coronary arteries. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann. 2005;8:122-7.

DISCUSSION

M. Jacques BATTIN

Quelle est la place de l'épreuve d'effort contrôlée dans l'exploration pré-opératoire ?

La valeur diagnostique de l'épreuve d'effort est faible, puisque la majorité des patients présente une épreuve d'effort normale. Par contre, une fois le diagnostic de l'anomalie coronaire établi, la positivité de l'épreuve d'effort représente une indication formelle à un traitement chirurgical.

M. André VACHERON

Ne pensez-vous pas qu'un bilan cardiologique par échocardiographie systématique serait indiqué chez les candidats aux courses de marathon au cours desquelles les morts subites ne sont pas exceptionnelles ?

Je pense effectivement que tous les sportifs de haut niveau et, en particulier les coureurs de marathon, devraient bénéficier d'un examen échocardiographique avec recherche spécifique d'une anomalie coronaire.

M. Iradj GANDJBAKHCH

Il y a des cas de naissance anormale de l'artère circonflexe du sinus coronaire droit, qui après un trajet entre l'aorte et l'artère pulmonaire rejoint le sillon auriculo-ventriculaire gauche tandis que l'IVA naît normalement du sinus coronaire gauche. Que proposez-vous dans ces cas ?

Cette anomalie est très rare et, vraisemblablement, moins dangereuse qu'une anomalie concernant toute l'artère coronaire gauche. Nous n'avons, dans notre expérience, jamais rencontré cette malformation. Cependant, je pense qu'une telle anomalie doit bénéficier d'une correction chirurgicale s'il est possible de mettre en évidence une ischémie myocardique d'effort par les examens d'imagerie appropriés.

M^{me} Dominique LECOMTE

Durant ma carrière à l'institut médico-légal je n'ai observé que trois cas d'enfants très jeunes, avec un cas de mauvaise implantation de coronaire (avec une seule coronaire pour tout le cœur). Avez-vous observé un cas comme celui-là ?

Il n'est pas exceptionnel de trouver un seul orifice coronaire qui se divise très rapidement en deux troncs coronaires (l'un qui présente un trajet normal et l'autre un trajet anormal entre l'aorte et l'artère pulmonaire). Comme le montre votre expérience, cette anomalie est vraisemblablement à haut risque de mort subite.

M. Yves LOGEAIS

Lors de certaines réparations chirurgicales, vous avez utilisé du matériel veineux. Celui-ci subit, avec le temps, des modifications. Êtes-vous resté fidèle à cette attitude ?

Nous avons observé un cas de dilatation anévrysmale d'un patch de veine saphène interne. Nous pensons maintenant que le péricarde autologue non traité représente un meilleur matériel de reconstruction.

