

# Cause exceptionnelle d'insuffisance cardiaque chez le nourrisson: anomalie de naissance de la coronaire gauche

## Exceptional cause of heart failure in infants: anomalous origin of the left coronary artery

Mabrouk. S<sup>1\*</sup>, Bouguila. J<sup>1\*</sup>, Soyah. N<sup>1\*</sup>, Naffati. I<sup>2\*</sup>, Boughzala. E<sup>2\*</sup>, Boughamoura. L<sup>1\*</sup>

<sup>1</sup> Service de Pédiatrie, CHU Farhat Hached, Sousse (Tunisie)

<sup>2</sup> Service de Cardiologie, CHU Sahloul, Sousse (Tunisie)

\* Faculté de Médecine Sousse, Université de Sousse.

### Résumé

L'anomalie de naissance de la coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire (ANCGAP) est une anomalie congénitale rare qui touche 1/300000 naissances vivantes. Son évolution naturelle est grevée d'une mortalité importante surtout au cours de la première année de vie. La symptomatologie clinique chez le nourrisson est non spécifique, rendant le diagnostic difficile. Il faut cependant savoir évoquer cette pathologie devant tout nourrisson présentant une cardiomyopathie dilatée (CMD). Nous rapportons un cas d'ANCGAP chez un nourrisson âgé de 23 mois, ayant présenté un tableau d'insuffisance cardiaque. L'évolution était fatale.

### Abstract

The anomalous origin of the coronary artery from the pulmonary artery is a rare congenital defect that occurs in 1/300000 live births. Its natural course is often fatal particularly during the first year of life. However, some cases may remain asymptomatic until adulthood. The clinical features in infants aren't specific, and that makes the diagnosis difficult. Though, it remains essential to evoke and recognize this condition in front of any dilated cardiomyopathy. We report a case of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, in a 23 months old infant presenting an acute heart failure. The evolution was fatal.

**Mots-clés :** nourrisson/ cardiomyopathie dilatée/ anomalie de naissance de la coronaire gauche

---

Auteur correspondant :

**Dr Bouguila Jihene** / service de Pédiatrie CHU Farhat Hached. Avenue Ibn El Jazzar 4000 Sousse /  
Mail : jbouguila@yahoo.fr

## Introduction

L'ANCGAP ou syndrome de Bland – White – Garland est une cardiopathie congénitale rare. Elle est surtout l'apanage des petits nourrissons, chez qui elle est responsable d'une morbidité et d'une mortalité importantes. Ses manifestations cliniques sont essentiellement en rapport avec l'ischémie myocardique à l'origine d'une cardiomyopathie dilatée (CMD) et d'une altération de la fonction ventriculaire gauche (VG). Le diagnostic de cette anomalie peut être suspecté par l'échocardiographie, et il est confirmé par l'angiographie ou par un angio-scanner des coronaires. Le traitement essentiellement chirurgical, doit être réalisé précocement afin d'assurer des chances de survie pour ces patients. Nous rapportons un cas d'ANCGAP diagnostiqué chez un nourrisson âgée de 23 mois dont l'issue était rapidement fatale.

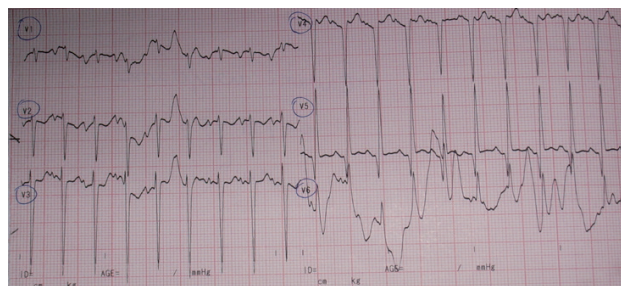
## OBSERVATION :

Il s'agissait d'une petite fille, âgée de 23 mois, admise dans un tableau d'insuffisance cardiaque aigue. La patiente était traitée, pendant plusieurs mois, en ambulatoire, pour des broncho-pneumopathies récidivantes. Son histoire remontait à l'âge de 1 an, par la survenue de vomissement et de difficultés alimentaires à l'origine d'une stagnation pondérale. Devant l'apparition d'une dyspnée surtout lors des tétées, devenue par la suite continue et l'altération de l'état général la patiente a été hospitalisée. L'examen clinique avait trouvé un nourrisson hypotrophe (poids à - 2,8 DS), pâle, dyspnéique, tachycarde à 120 bpm. A l'auscultation elle avait des râles crépitants diffus et un bruit de galop cardiaque sans souffle audible. Elle présentait également une hépatomégalie (flèche hépatique à 7,5 cm). Les pouls fémoraux étaient présents et symétriques. La radiographie thoracique avait montré une cardiomégalie (CMG) avec un rapport cardio-thoracique à 0,62, et un syndrome alvéolo-interstitiel bilatéral. (figure 1).



**Figure 1 :** Radiographie thoracique: Cardiomégalie avec syndrome alvéolo- interstitiel bilatéral

Sur l'électrocardiogramme il y avait des ondes Q de nécrose en V4 et V5 (figure 2).



**Figure 2 :** ECG : Ondes Q de nécrose en V4 et V5

L'échocardiographie avait trouvé une altération de la fonction VG (fraction d'éjection à 45%), ce ventricule était hypokinétique surtout au niveau de sa face postéro – latérale. La coronaire droite (CD) était dilatée, naissant normalement, tandis que la coronaire gauche (CG) était grêle naissant de l'artère pulmonaire (AP) droite. Cette anomalie a été confirmée par une angiographie (Figure 3).



**Figure 3 :** Coronarographie : une seule coronaire visible la CD

Le nourrisson avait bénéficié d'un traitement médical symptomatique de l'insuffisance cardiaque associant IEC (Iopril : 4mg/kg/j), diurétiques (Furosémide : 2 mg/kg/j), antiagrégant plaquettaire (aspirine : 4 mg/kg/j) associés à un régime sans sel. L'évolution était rapidement fatale par décompensation cardiaque aigue avant le recours au traitement chirurgical.

## DISCUSSION :

L'ANCGAP est l'anomalie congénitale majeure la plus fréquente des artères coronaires en pédiatrie [1, 2]. Elle concerne 1/300000 naissances vivantes et représente 0,5 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales [3-5]. Généralement isolée [4, 6], cette malformation se manifeste précocement vers l'âge de 3 à 4 mois [1], cependant certains cas sont révélés plus tardivement en l'occurrence à l'âge adulte. C'est le cas de notre patiente qui est deve-

nue symptomatique à partir de l'âge de un an. En effet au cours de la vie foetale, les pressions pulmonaires sont élevées, et l'anomalie reste bien tolérée et asymptomatique [4, 7].

Après la naissance, les résistances vasculaires pulmonaires diminuent et l'AP va constituer un système de basse pression. Il se constitue, d'une part, des collatérales de suppléance à partir de la CD. D'autre part, un shunt gauche - droit, et le sang va directement de la CD vers l'AP privant, ainsi, le myocarde de son irrigation [1-4, 8]. C'est essentiellement de l'importance des collatérales que dépend l'intensité de l'ischémie myocardique et la survie à long terme des patients [2,3].

La symptomatologie est en rapport avec l'ischémie myocardique, elle est peu spécifique chez le nourrisson et les crises angineuses typiques lors des tétées sont rares [3]. Ces patients, comme dans notre observation, présentent surtout des troubles digestifs à type de vomissements, de difficultés alimentaires avec stagnation pondérale. Ailleurs, il peut s'agir de pneumopathies récidivantes, de pâleur ou de sueurs froides [1-3, 5, 8]. L'ischémie myocardique entraîne une CMD avec une CMG sur la radiographie du thorax, et des signes électriques d'infarctus antéro-latéral. La présence d'onde Q de nécrose dans les dérivations D1 et aVL est très caractéristique car jamais observée chez l'enfant en dehors de ce contexte [2, 3]. L'échocardiographie montre un aspect de CMD hypokinétique avec altération de la fonction VG associée à des signes indirects permettant de soulever le diagnostic d'ANCGAP à savoir : une dilatation du tronc de la CD et un flux diastolique au doppler pulsé au niveau de l'AP qui témoigne d'une circulation collatérale [1, 2]. Chez notre patiente il s'agissait d'une CMD avec une fraction d'éjection à 45 %, et une CD dilatée, à l'échocardiographie. Les signes électriques d'ischémie myocardique n'étaient pas présents d'emblée, ils sont apparus ultérieurement.

La confirmation du diagnostic, comme pour notre patiente, se fait grâce à l'exploration angiographique par cathétérisme droit en opacifiant la coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire [1]. Actuellement on a plus tendance à remplacer cette exploration invasive par le scanner des coronaires [9]. Le traitement de cette pathologie est chirurgical (le traitement médical de l'insuffisance cardiaque, est prescrit en attente de l'intervention). La technique la plus utilisée actuellement est la réimplantation de la CG sur l'aorte, avec un faible taux de complications et de mortalité [1, 2, 7]. Après la réimplantation, la récupération de la fonction VG se fait « ad integrum » dans un délai de 1 à 2 ans en moyenne. Il peut persister une insuffisance mitrale ischémique pouvant nécessiter un traitement chirurgical [2, 10]

## CONCLUSION :

L'ANCGAP est à l'origine d'une cardiomyopathie ischémique grave du nourrisson, d'évolution le plus souvent fatale à moins d'un traitement chirurgical précoce. Il faut donc savoir évoquer ce diagnostic, bien que rare, face à une cardiomyopathie dilatée précoce.

## REFERENCES:

- [1] John A. Ogden. Congenital anomalies of the coronary arteries. The American journal of cardiology 1970; 25: 474-479
- [2] Bonnet D. Anomalies congénitales des artères coronaires. EMC Radiodiagnostic - Coeur-poumon, 32-016-A-10, 2006.
- [3] C.Lee.A, Foster.E, Yeghiazarians.Y. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: a case series and brief review. Congenit heart Dis 2006; 1:111-115
- [4] Karolczak. M.A, Wieteska. J, Bęc. L, Madry .W. Anomalous origin of the left coronary artery (LCA) from pulmonary trunk (Bland-White-Garland syndrome) with systemic collateral supply. Med Sci Monit 2001; 7(4): 755-758
- [5] Schwerzmann.M, Salehian.O, Elliot.T, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the main pulmonary artery in adults. Coronary collateralization at itd best. Circulation 2004; 110: e511-e513
- [6] Moideen.I, Nair.S, Cherian.A: anomalous origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery complicating a case of coarctation of the aorta. Journal of cardiothoracic and vascular anesthesia 2004; 18 (3): 327-331
- [7] Raisky.O, Vouhé.P. Chirurgie des anomalies congénitales des artères coronaires. Emc techniques chirurgicales - thorax, 42 - 710, 2007
- [8] Editorial commentary: The miraculous survival of an exceptional baby. Can heart manage to function with anomalous origin of both coronary arteries from the pulmonary artery? The Texas heart institute journal 2005; 32: 351-352
- [9] Schmid M , Achenbach S , Ludwig J , Baum U , Anders K , Pohle K , Daniel WG , Ropers D. Visualization of coronary artery anomalies by contrast-enhanced multi-detector row spiral computed tomography. International journal of cardiology 2006; 111: 430-435
- [10] Muzaffar. T, Ahmed Ganie. F, Gpoal Swamy. S, Wani. N. The Surgical Outcome of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery. Int Cardiovasc Res J. Apr 2014; 8(2): 57-60.