

Quand l'insuffisance cardiaque se cache derrière la bronchiolite

Georges de Bilderling (1), Claire Geurten (1), Jean Evrard (1), François Kanen (1), Laurent Houtekie (2), Alain Poncelet (3), Karlien Carbonez (4), Stéphane Moniotte (4)

When heart failure reveals itself as bronchiolitis

A 2-month-old baby is admitted to our unit for bronchiolitis. Due to the infant's prolonged symptoms with predominant feeding difficulties and because of a heart murmur noted on auscultation, cardiac ultrasound is performed, resulting in the diagnosis of ALCAPA syndrome (*Anomalous Left Coronary Artery from Pulmonary Artery*). ALCAPA is a rare but severe cardiac malformation, with early diagnosis and treatment being key to a good prognosis. Bronchiolitis can provoke heart failure, whereas clinical features of heart failure may mimic bronchiolitis. This clinical case underlines the need for performing a complete clinical examination, along with oriented diagnostic investigations, when confronted with a baby suffering from a respiratory condition whose severity or evolution appears unusual.

KEY WORDS

ALCAPA, coronary malformation, cardiac failure, bronchiolitis, infant

Une enfant de 2 mois se présente avec un tableau de bronchiolite. Une symptomatologie prolongée, des troubles alimentaires prédominants et surtout l'apparition d'un souffle cardiaque conduisent à la réalisation d'une échocardiographie et à la découverte d'un syndrome ALCAPA (*Anomalous Left Coronary Artery from Pulmonary Artery*). L'ALCAPA est une pathologie cardiaque rare mais sévère dont le diagnostic et le traitement précoces sont indispensables au bon pronostic. Un épisode de bronchiolite peut favoriser une décompensation cardiaque, et l'insuffisance cardiaque peut aussi mimer la bronchiolite.

Ce cas souligne l'importance d'un examen clinique complet et d'examen complémentaires orientés devant tout tableau respiratoire, surtout en cas de sévérité ou d'évolution inhabituelles.

Que savons-nous à ce propos ?

L'ALCAPA (*Anomalous Left Coronary Artery from Pulmonary Artery*) est une malformation cardiaque rare caractérisée par une origine anormale de l'artère coronaire gauche naissant de l'artère pulmonaire, responsable du développement d'une insuffisance cardiaque, le plus souvent à un âge précoce.

Que nous apporte cet article ?

Le cas clinique suivant souligne l'importance d'un examen clinique complet et la nécessité d'évoquer une pathologie sous-jacente telle une insuffisance cardiaque devant tout tableau de détresse respiratoire d'évolution inhabituelle chez un nourrisson.

What is already known about the topic?

ALCAPA (*Anomalous Left Coronary Artery from Pulmonary Artery*) is a rare cardiac malformation characterized by the left coronary artery abnormally originating from the pulmonary artery, contributing to the development of heart failure, usually at a precocious age.

What does this article bring up for us?

The following clinical case emphasizes the relevance of performing a complete clinical examination, when confronted with an infant suffering from any respiratory distress of unusual development, in addition to considering an underlying pathology like heart failure.

CAS CLINIQUE

ME est une petite fille de 2 mois et demi sans antécédent particulier qui se présente aux urgences pour un premier épisode de toux dans un contexte afébrile. L'examen clinique met en évidence de fins crépitations de fin d'inspiration et d'expiration dans les deux champs antérieurs et aux bases, ainsi que de fines sibilances polyphoniques à prédominance expiratoire. L'entrée d'air est correcte et symétrique. Elle présente un tirage intercostal léger. La saturation pulsée en oxygène (SpO_2) est normale (98%). L'examen cardiovasculaire est sans particularité. Un diagnostic de bronchiolite est posé et un traitement par aérosols de NaCl 3% est instauré. Le papa la présente à nouveau 48 heures plus tard suite à l'impression d'une aggravation de sa détresse respiratoire. L'examen clinique est cependant inchangé et la SpO_2 reste normale. Le traitement n'est pas modifié. Deux semaines plus tard, la patiente se présente à nouveau en raison de la persistance de la toux, accompagnée de difficultés alimentaires. L'examen clinique objective alors des signes de détresse respiratoire, sous forme de polypnée avec tirage sous-costal. L'auscultation pulmonaire est caractérisée par la présence de fines sibilances antérieures. La SpO_2 est toujours normale, de même que les autres paramètres hémodynamiques. Une hospitalisation de 48h est préconisée, pendant laquelle le traitement par soins de nez au sérum physiologique et par aérosols de NaCl 3% est poursuivi. L'appétit se corrige peu à peu et la SpO_2 à l'air ambiant reste normale tout au long du nyctémère.

La patiente est revue une semaine après sa sortie en consultation de suivi. La prise alimentaire est normalisée mais elle garde une détresse respiratoire. L'état général est par ailleurs préservé. L'examen clinique objective toutefois la persistance de crépitations aux deux bases et permet d'entendre pour la première fois un souffle

cardiaque systolique 1 à 2/6^{ème} au 2^{ème} espace parasternal gauche. Les pouls fémoraux sont palpés, il n'y a pas d'hépatomégalie. La radiographie du thorax objective une cardiomégalie avec pléthore vasculaire (figure 1). Une mise au point échocardiographique est réalisée dans le décours, mettant en évidence, outre un foramen ovale perméable, une insuffisance mitrale majeure avec dilatation auriculaire gauche ainsi qu'une altération importante de la contractilité ventriculaire gauche (figure 2). La fraction d'éjection est réduite à 45%. L'électrocardiogramme montre des ondes q suggestives de nécrose dans les dérivations latérales.

L'enfant est transféré dans un service universitaire de soins intensifs.

L'échocardiographie avec Doppler couleur y confirme l'insuffisance mitrale (figure 3) et démontre la présence d'un flux rétrograde au niveau de l'ostium coronaire gauche, raison pour laquelle un cathétérisme cardiaque est réalisé. Ce dernier met en évidence une coronaire droite dominante, perfusant à contre sens l'artère interventriculaire antérieure, dont l'origine est située au sein du sinus pulmonaire postérieur (figure 4), correspondant à l'entité nosologique dénommée ALCAPA soit l'acronyme anglais pour Anomalie de Naissance de l'Artère Coronaire Gauche à partir de l'Artère Pulmonaire (*Anomalous Left Coronary Artery from Pulmonary Artery*). Un traitement par diurétiques et inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine est instauré vu l'insuffisance cardiaque. Un traitement antiagrégant prophylactique par aspirine est également mis en place. La réimplantation chirurgicale de la coronaire gauche est effectuée quelques jours plus tard. Les suites opératoires sont simples, la détresse respiratoire cède rapidement, et l'enfant est autorisée à regagner son domicile après quelques jours. Lors de la consultation de contrôle réalisée 6 mois plus tard, l'évolution clinique et échographique de la patiente

figure 1 : Radiographie du thorax de face démontrant la cardiomégalie

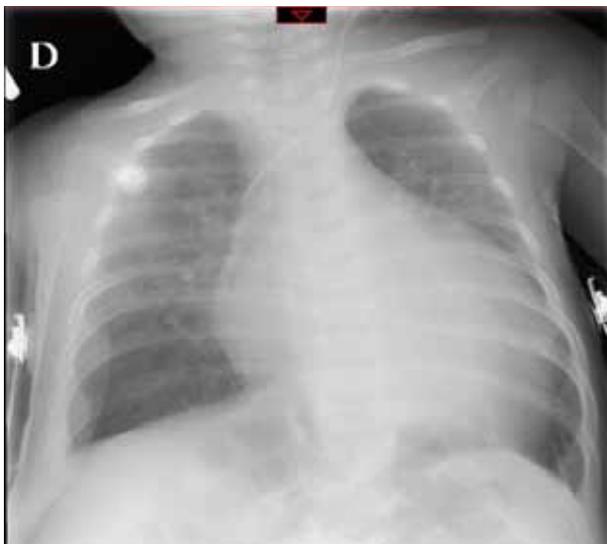


figure 2 : Échographie cardiaque : dilatation marquée du ventricule gauche

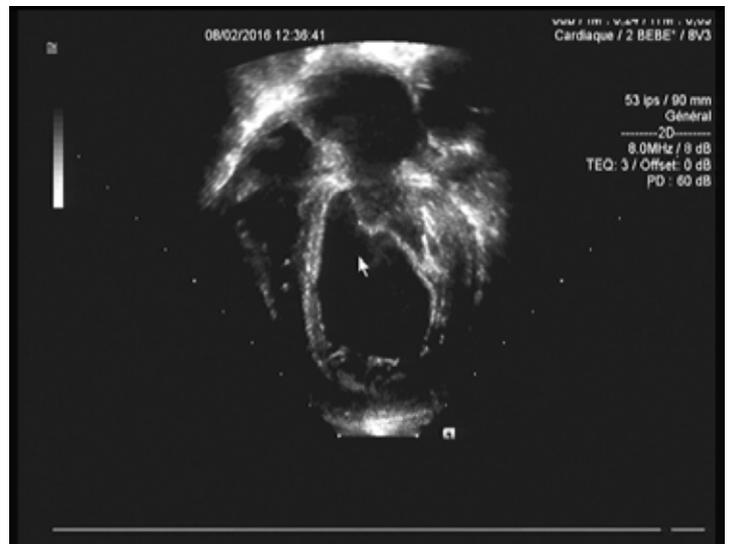


figure 3 : Doppler couleur : insuffisance mitrale majeure

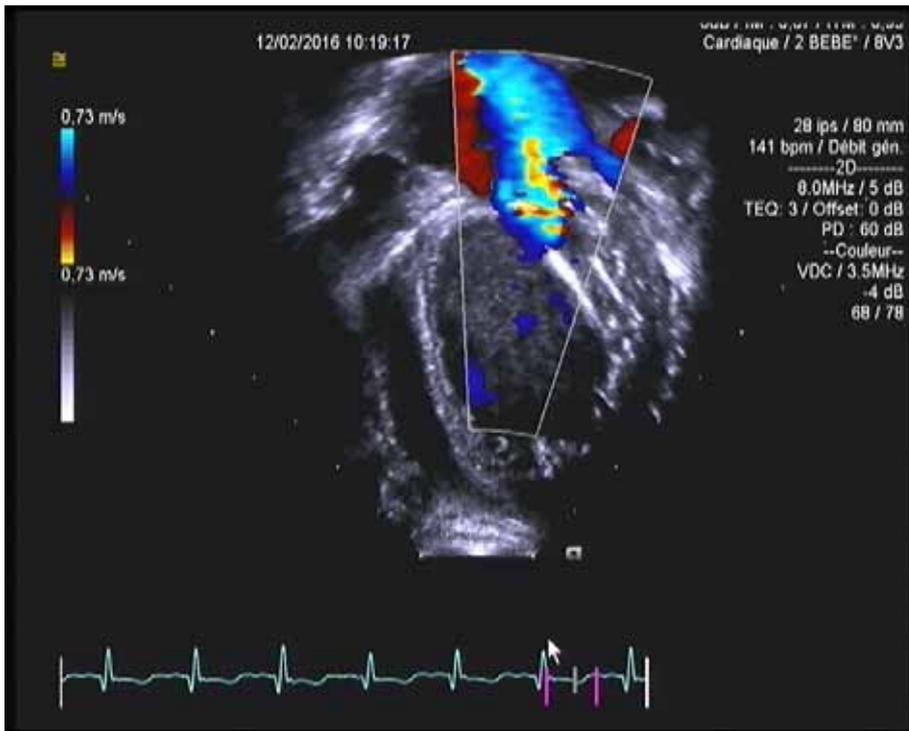
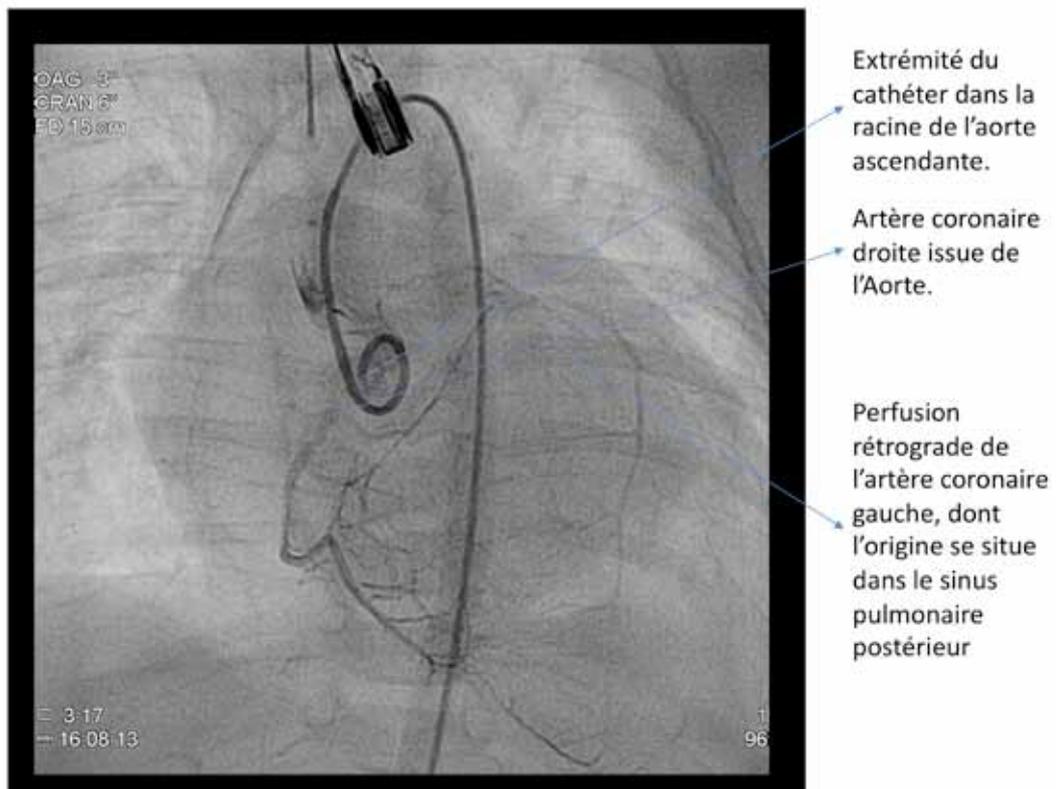


figure 4 : Cathétérisme cardiaque : artère coronaire droite dominante, perfusant à contre-sens l'artère interventriculaire antérieure, dont l'origine est située au sein du sinus pulmonaire postérieur.



est favorable. En particulier, la contractilité myocardique s'est améliorée avec une fraction d'éjection du ventricule gauche mesurée à 65 %.

Le cas ci-dessus illustre l'importance d'un examen clinique complet devant toute détresse respiratoire, en particulier chez le nourrisson. Il souligne également la nécessité de rechercher une pathologie sous-jacente, en particulier cardiaque, devant une évolution inhabituelle ou un signe d'appel (souffle cardiaque).

DISCUSSION

L'ALCAPA, aussi connu sous le nom de syndrome de Bland-White-Garland (1), est une malformation cardiaque rare, affectant un enfant sur 300.000 (2). Elle représente 0,25% à 0,5% des atteintes cardiaques congénitales, mais est néanmoins l'anomalie coronaire congénitale la plus fréquente. L'anomalie est souvent isolée mais peut être associée dans 5% des cas à d'autres anomalies cardiaques. Elle se caractérise par une perfusion cardiaque dépendant de manière prépondérante de l'artère coronaire droite. La coronaire gauche naissant de l'artère pulmonaire, soit vascularise le myocarde ventriculaire gauche par du sang pauvre en oxygène susceptible dès lors d'induire des lésions d'ischémie à l'effort (3), soit est perfusée de façon rétrograde à partir de la coronaire droite et se vide dans l'artère pulmonaire lorsque les pressions pulmonaires baissent, entraînant un vol coronaire.

Il existe deux formes d'ALCAPA.

La première se caractérise par l'absence de circulation collatérale entre la coronaire droite et la coronaire gauche, et est responsable dans les premiers mois de vie d'une ischémie myocardique engendrant une insuffisance cardiaque, qui, en l'absence de correction chirurgicale, donne lieu au décès dans 90% des cas (4).

Cette malformation, bien que congénitale, est asymptomatique in utero et dans les premières heures de vie. Elle se manifeste plus tard, du fait de la diminution post-natale des pressions pulmonaires, qui a pour effet d'engendrer un flux rétrograde au sein de l'artère coronaire gauche et favorise donc l'ischémie myocardique (5). L'âge lors du diagnostic se situe le plus fréquemment aux alentours de 2 mois de vie. Les infections des voies respiratoires peuvent jouer le rôle de facteur déclenchant, via une majoration des besoins myocardiques en oxygène (6).

Le mode de présentation le plus fréquent (75% des cas) est la décompensation cardiaque dans la petite enfance, évoquée par des signes tels l'irritabilité, la polypnée au biberon, et l'altération de la perfusion périphérique. Ces symptômes peuvent être pris à tort pour des coliques, du reflux ou un épisode de bronchiolite (6-7)

Le tableau clinique de détresse respiratoire peut être dès lors lié à une infection respiratoire (type bronchiolite) qui entraîne une augmentation du travail cardiaque et une décompensation aiguë de la fonction cardiaque ou être la manifestation clinique de la décompensation cardiaque elle-même (8-10). Dans notre cas clinique, la durée de

la symptomatologie et l'absence de souffle au début de la pathologie plaident plus pour une bronchiolite initiale ayant entraîné une décompensation du problème cardiaque.

La deuxième forme, modérée, d'ALCAPA, où le réseau collatéral entre les coronaires est suffisant, est souvent diagnostiquée à l'adolescence ou à l'âge adulte, par la mise en évidence d'un souffle, d'un angor d'effort ou, dans le pire des cas, par mort subite (5).

Sur le plan paraclinique, l'électrocardiogramme (ECG) montre des signes d'ischémie au repos. L'échocardiographie peut montrer une insuffisance mitrale (par lésion ischémique des muscles papillaires) souvent pathognomonique. Toute insuffisance mitrale significative qui n'est pas associée à une anomalie congénitale de la valve ou à des antécédents de maladie cardiaque rhumatismale (RAA) doit entraîner la recherche spécifique de l'ALCAPA (11). À l'aide du Doppler couleur, on peut mettre en évidence une structure émergente de la racine pulmonaire dans laquelle on n'observe soit aucun flux, soit un flux rétrograde. Cette image, combinée à une coronaire droite dilatée et à un flux rétrograde au site d'insertion de l'artère coronaire gauche au niveau de l'artère pulmonaire, sont les signes cardinaux de cette pathologie.

Dans les formes les plus sévères, les signes échocardiographiques, en l'absence de circulation collatérale, se résument à une insuffisance mitrale avec visualisation d'une seule coronaire et à des signes d'ischémie à l'ECG (2). Le diagnostic échographique est souvent difficile et le cathétérisme cardiaque permet de confirmer la suspicion clinique. La résonance magnétique a également été proposée et elle permet en outre de préciser l'existence ou non d'ischémie ou de fibrose sous-endocardique.

La prise en charge optimale consiste en la réimplantation de la coronaire gauche au sein de la racine aortique, ou, à défaut, en créant un tunnel intrapulmonaire dérivant le flux de l'artère coronaire gauche vers une fenêtre aortopulmonaire artificielle, selon la procédure dite de Takeuchi. Dans les cas où de telles procédures sont anatomiquement impossibles, ou proscrites par les comorbidités du patient, une ligature ou embolisation sélective de l'artère anormale peut contribuer à améliorer l'état clinique du patient, en entravant le vol myocardique lié à la perfusion à rebours de la coronaire gauche (12). La transplantation cardiaque s'avère nécessaire dans une minorité des cas. Lorsque le diagnostic et le traitement sont réalisés précocement, le pronostic vital à long terme approche les 85% dans les études récentes (5), la normalisation de la fonction ventriculaire s'effectuant dans la première année suivant l'intervention (3).

RECOMMANDATIONS PRATIQUES

- L'examen complet de tout nourrisson se présentant aux urgences est indispensable. La découverte d'un tableau clinique classique, comme une bronchiolite,

peut être associée à des facteurs favorisant ou mimant cette pathologie, notamment les pathologies cardiaques. Dans ces conditions, la découverte d'un souffle cardiaque ne doit pas être banalisée.

- Le diagnostic d'insuffisance cardiaque doit être considéré chez tout nourrisson irritable présentant des difficultés alimentaires accompagnées de pâleur

ou de tachypnée. Un bilan minimal par radiographie thoracique et électrocardiogramme est recommandé.

- Le diagnostic d'ALCAPA doit être évoqué devant tout tableau de cardiomyopathie dilatée avec insuffisance mitrale et fraction d'éjection effondrée.

RÉFÉRENCES

1. Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomaly of coronary artery : report of an unusual case in association with cardiac hypertrophy. *Am Heart J* 1933;8:787-801.
2. Rodriguez-Gonzalez M, Moruno Tirado A, Hosseinpour R, Santos de Sotos J. Anomalous Origine of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery : Diagnoses and Surgical results in 12 Pediatric Patients. *Tex Heart Inst J* 2015;42(4):350-6.
3. Weigand J, Douglass Marshall C, Bacha EA, Chen JM, Richmond ME. Repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery in the Modern Era : Preoperative Predictors of Immediate Postoperative Outcomes and Long Term Cardiac Follow-up. *Pediatr Cardiol* 2015;36:489-497.
4. Artman L, Mahony C, Teitel DF. *Neonatal cardiology*. 2002. McGraw-Hill, New York
5. Pena E, Nguyen ET, Merchant N, Dennie C. ALCAPA Syndrome: Not Just a Pediatric Disease. *Radiographics* 2009; 29:553-565
6. Brotherton H, Philip RK. Anomalous left coronary artery from pulmonary artery (ALCAPA) in infants : a 5-year review in a defined birth cohort. *Eur J Pediatr* 2008;167:43-46
7. Allen DR, Schieken RM, Donofrio MT. Hoarseness as the initial clinical presentation of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Pediatr Cardiol* 2005 ;26 :668-71
8. McClard K, Forbess J, Stromberg D, Tortoriello T. Respiratory syncytial viral infection in an infant with unrepaired anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Congenit Heart Dis* 2007 ;2 :280-4.
9. Nakle N, Biscardi S, Lambert V, Sigal-Cinqualbre A, Epaud R, Madhi F. Anomalous left coronary artery from pulmonary artery revealed by acute bronchiolitis. *Rev Mal Respir* 2012 ;29 :912-5
10. Piastra M, Polidori G, De Carolis MP, Tempera A, Caresta E, Pulitano S et al. Fatal coronary artery anomaly presenting as bronchiolitis. *Eur J Pediatr* 2005 ;164 :515-9.
11. Hsu JT, Wu MT. Bland White Garland Syndrome. *QJ Med* 2015 ;108 :71-2
12. Collins N, Colman J, Benson L, Hansen M, Merchant N, Horlick E. Successful percutaneous treatment of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *Int J Cardiol* 2007;122, e29-31

AFFILIATIONS

- (1) Département de Pédiatrie, CHR Namur, B-5000 Namur
- (2) Département de Médecine Aiguë, Cliniques universitaires Saint-Luc, B-1200 Woluwé-St-Lambert
- (3) Département de Chirurgie, Cliniques universitaires Saint-Luc, B-1200 Woluwé-St-Lambert
- (4) Département de Pédiatrie, Cliniques universitaires Saint-Luc, B-1200 Woluwé-St-Lambert

CORRESPONDANCE

Dr GEORGES DE BILDERLING

CHR Namur
Département de Pédiatrie
Avenue Albert 1er 185
B-5000 Namur