



UNIVERSITE DE LIMOGES

Faculté de Médecine

ANNEE 2013

THESE N°

FISTULES CORONAIRES CONGENITALES SUIVI A LONG TERME DE 27 PATIENTS

THESE POUR LE DIPLÔME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 27 septembre 2013

par

Laure PONTIER

Née le 23 avril 1984, à Brive la Gaillarde

EXAMINATEURS DE LA THESE

Mme. Le Professeur Anne LIENHARDT-ROUSSIE	Présidente du jury
M. le Docteur Alban BARUTEAU	Directeur de Thèse
M. le Docteur Philippe BROSSET	Co-directeur de Thèse
M. le Professeur Philippe ACAR	Juge
M. le Professeur Vincent GUIGONIS	Juge
M. le Professeur Bertrand LEOBON	Juge
M. le Professeur Patrice VIROT	Juge

UNIVERSITE DE LIMOGES

Faculté de Médecine

ANNEE 2013

THESE N°

FISTULES CORONAIRES CONGENITALES SUIVI A LONG TERME DE 27 PATIENTS

THESE POUR LE DIPLÔME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 27 septembre 2013

par

Laure PONTIER

Née le 23 avril 1984, à Brive la Gaillarde

EXAMINATEURS DE LA THESE

Mme. Le Professeur Anne LIENHARDT-ROUSSIE

Présidente du jury

M. le Docteur Alban BARUTEAU

Directeur de Thèse

M. le Docteur Philippe BROSSET

Co-directeur de Thèse

M. le Professeur Philippe ACAR

Juge

M. le Professeur Vincent GUIGONIS

Juge

M. le Professeur Bertrand LEOBON

Juge

M. le Professeur Patrice VIROT

Juge

Liste du corps enseignant de la faculté de médecine

DOYEN DE LA FACULTE:

Monsieur le Professeur VALLEIX Denis

ASSESEURS:

Monsieur le Professeur LASKAR Marc
Monsieur le Professeur MOREAU Jean-Jacques
Monsieur le Professeur PREUX Pierre-Marie

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS:

* C.S = Chef de Service

ABOYANS Victor	CARDIOLOGIE
ACHARD Jean-Michel	PHYSIOLOGIE
ADENIS Jean-Paul (C.S)	OPHTALMOLOGIE
ALAIN Sophie	BACTERIOLOGIE, VIROLOGIE
ALDIGIER Jean-Claude (C.S)	NEPHROLOGIE
ARCHAMBEAUD-MOUVEROUX Françoise (C.S)	MEDECINE INTERNE
ARNAUD Jean-Paul (C.S)	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
AUBARD Yves (C.S)	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
BEDANE Christophe (C.S)	DERMATOLOGIE-VENEREOLOGIE
BERTIN Philippe (C.S)	THERAPEUTIQUE
BESSEDE Jean-Pierre (C.S)	OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
BONNAUD François	PNEUMOLOGIE
BONNETBLANC Jean-Marie	DERMATOLOGIE-VENEREOLOGIE
BORDESSOULE Dominique (C.S)	HEMATOLOGIE
CHARISSOUX Jean-Louis	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
CLAVERE Pierre (C.S)	RADIOTHERAPIE
CLEMENT Jean-Pierre (C.S)	PSYCHIATRIE ADULTES
COGNE Michel (C.S)	IMMUNOLOGIE
COLOMBEAU Pierre (Sur 31/08/2014)	UROLOGIE
CORNU Elisabeth	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
COURATIER Philippe (C.S)	NEUROLOGIE
DANTOINE Thierry	GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT
DARDE Marie-Laure (C.S)	PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE
DAVIET Jean-Christophe	MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION
DESCAZEAUD Aurélien	UROLOGIE
DESSPORT Jean-Claude	NUTRITION
DRUET-CABANAC Michel (C.S)	MEDECINE ET SANTE DU TRAVAIL
DUMAS Jean-Philippe (C.S)	UROLOGIE
DUMONT Daniel (Sur 31/08/2012)	MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL
ESSIG Marie	NEPHROLOGIE
FAUCHAIS Anne-Laure	MEDECINE INTERNE
FEISS Pierre (Sur 31.08.2013)	ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
FEUILLARD Jean (C.S)	HEMATOLOGIE
FOURCADE Laurent (C.S)	CHIRURGIE INFANTILE
FUNALOT Benoît	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
GAINANT Alain (C.S)	CHIRURGIE DIGESTIVE
GUIGONIS Vincent	PEDIATRIE
JACCARD Arnaud	HEMATOLOGIE
JAUBERTEAU-MARCHAN Marie-Odile	IMMUNOLOGIE
LABROUSSE François (C.S)	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
LACROIX Philippe	MEDECINE VASCULAIRE
LASKAR Marc (C.S)	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
LIENHARDT-ROUSSIE Anne (C.S)	PEDIATRIE
LOUSTAUD-RATTI Véronique	HEMATOLOGIE
MABIT Christian	ANATOMIE
MAGY Laurent	NEUROLOGIE
MARQUET Pierre	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE
MATHONNET Muriel	CHIRURGIE DIGESTIVE
MAUBON Antoine (C.S)	RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
MELLONI Boris (C.S)	PNEUMOLOGIE
MERLE Louis (C.S)	PHARMACOLOGIE CLINIQUE
MONTEIL Jacques (C.S)	BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE
MOREAU Jean-Jacques (C.S)	NEUROCHIRURGIE
MOULIES Dominique (C.S) (Sur. 31.08.2013)	CHIRURGIE INFANTILE

MOUNAYER Charbel	RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
NATHAN-DENIZOT Nathalie (C.S)	ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
PARAF François	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
PLOY Marie-Cécile (C.S)	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
PREUX Pierre-Marie	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE ET PREVENTION
ROBERT Pierre-Yves	OPHTALMOLOGIE
SALLE Jean-Yves (C.S)	MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION
SAUTEREAU Denis (C.S)	GASTRO-ENTEROLOGIE, HEPATOLOGIE
STURTZ Franck (C.S)	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
TEISSIER-CLEMENT Marie-Pierre	ENDOCRINOLOGIE, DIABETE ET MALADIES METABOLIQUES
TREVES Richard	RHUMATOLOGIE
TUBIANA-MATHIEU Nicole (C.S)	CANCEROLOGIE
VALLAT Jean-Michel (C.S) (Sur 31/08/2014)	NEUROLOGIE
VALLEIX Denis (C.S)	ANATOMIE CHIRURGIE GENERALE
VERGNENEGRE Alain (C.S)	EPIDEMIOLOGIE-ECONOMIE DE LA SANTE et PREVENTION
VIDAL Elisabeth (C.S)	MEDECINE INTERNE
VIGNON Philippe	REANIMATION MEDICALE
VIROT Patrice (C.S)	CARDIOLOGIE
WEINBRECK Pierre (C.S)	MALADIES INFECTIEUSES
YARDIN Catherine (C.S)	CYTOLOGIE ET HISTOLOGIE

MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

AJZENBERG Daniel	PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE
ANTONINI Marie-Thérèse (C.S)	PHYSIOLOGIE
BOURTHOMIEU Sylvie	CYTOLOGIE ET HISTOLOGIE
BOUTEILLE Bernard	PARASITOLOGIE - MYCOLOGIE
CHABLE Hélène	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
DURAND-FONTANIER Sylvaine	ANATOMIE R CHIRURGIE DIGESTIVE
ESCLAIRE Françoise	BIOLOGIE CELLULAIRE
FUNALOT Benoît	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
HANTZ Sébastien	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
LAROCHE Marie-Laure	PHARMACOLOGIE CLINIQUE
LE GUYADER Alexandre	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
MARIN Benoît	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE de la SANTE et PREVENTION
MOUNIER Marcelle	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE ; HYGIENE HOSPITALIERE
PICARD Nicolas	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE
QUELVEN-BERTIN Isabelle	BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE
TERRO Faraj	BIOLOGIE CELLULAIRE
VERGNE-SALLE Pascale	THERAPEUTIQUE
VINCENT François	PHYSIOLOGIE

PRATICIEN HOSPITALIER UNIVERSITAIRE

CAIRE François	NEUROCHIRURGIE
-----------------------	----------------

P.R.A.G.

GAUTIER Sylvie	ANGLAIS
-----------------------	---------

PROFESSEURS ASSOCIES A MI-TEMPS

BUCHON Daniel	MEDECINE GÉNÉRALE
BUISSON Jean-Gabriel	MEDECINE GENERALE

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS

DUMOITIER Nathalie	MEDECINE GENERALE
MENARD Dominique	MEDECINE GENERALE
PREVOST Martine	MEDECINE GENERALE

REMERCIEMENTS

Aux membres du jury,

Madame le Professeur Anne Lienhardt-Roussie, Professeur des universités de pédiatrie, Praticien Hospitalier. Chef de Service. Hôpital de la mère et de l'enfant. CHU de Limoges

Pour avoir accepté de présider ce jury de thèse. Pour votre implication dans la formation des internes. Pour votre soutien dans ma formation et mon cursus professionnel et pour les nombreuses heures que vous m'avez consacrées.

Monsieur le Docteur Alban Baruteau, Chef de clinique Assistant, Centre chirurgical Marie Lannelongue. Le plessis Robinson

Alban, encore merci, parce que sans toi ce travail ne serait pas. Merci d'avoir brassé la poussière dans le deuxième sous sol du CCML, pour les cafés dans ton bureau, pour m'avoir appris le Rashkind.

Monsieur le Professeur Vincent Guigonis, Professeur des universités de pédiatrie, Praticien Hospitalier. Hôpital de la mère et de l'enfant. CHU de Limoges

Merci à toi Vincent. Parce que tu nous appris que pubmed est beaucoup mieux que Wikipedia...Merci pour nos mardis biblio (surtout la cession en anglais...) Parce qu'en PG comme en Réa, tu as formé les internes afin qu'ils deviennent de meilleurs médecins. Batman forever !

Monsieur le Professeur Patrice Viot, Professeur des universités, Praticien Hospitalier. Service de Cardiologie. CHU de Limoges

Merci d'avoir accepté de faire partie de ce jury.

Merci pour le stage passionnant au sein de votre service.

Monsieur le professeur Philippe ACAR, Professeur des universités de pédiatrie, Praticien Hospitalier. Service de Cardio-pédiatrie. CHU Toulouse

Merci d'avoir accepté de faire partie de ce jury.

Merci pour votre soutien dans ma formation de cardio-pédiatre.

Monsieur le Professeur Bertrand LEOBON, Professeur des universités de pédiatrie, Praticien Hospitalier. Service de Cardio-pédiatrie. CHU Toulouse

Merci d'avoir accepté de faire partie de ce jury.

Monsieur le Docteur Brosset, Praticien Hospitalier, Cardio-pédiatre Hôpital de la mère et de l'enfant. CHU de Limoges

Merci pour votre aide dans ce travail.

Encore merci de m'avoir appris à tenir une sonde d'écho et d'avoir pris des heures de retard sur vos consultations.....

A ceux qui ont participé a ce travail,

Au Docteur Brenot, Docteur Angel et Docteur PETIT (CCML), merci pour votre aide dans mon travail et pour m'avoir appris à faire « tourner » la Tagarno....

Aux Cardiologues qui m'ont laissé un total accès aux dossiers de leurs patients : Dr Cohen, Dr Tillous Borde, Dr Beyler, Dr Sassolas, Dr Maragnes, Dr L'Héritier, Dr Pouillard, Dr Villard-Korman, Dr Maingourd, Professeur Morville ainsi que au Dr Bretonneau qui a réussi à envoyer des boucles d'échographie depuis la Martinique !

Merci à **Claire** pour avoir corrigé mon anglais et parce que je ne sais pas comment tu fais pour supporter le partage de bureau avec Vincent...

Merci au **Docteur Capderou** pour son aide statistique et son implication dans l'espace Paul Rebeyrolle.

Merci **aux patients** ainsi qu'à leurs familles.

A ma famille,

A Papa et Maman,

Sans vous, sans votre aide et votre transmission de valeurs, je ne serai pas là. Merci de m'avoir soutenue pendant toutes mes études. Je vous aime !

A Nicolas,

Mon p'tit frère adoré... parce que c'était cool de faire les 400 coups ensemble ! parce que j'aime bien salir ta voiture, parce que j'adore t'embêter ou te raccrocher au nez.... Pour les moments heureux et difficiles que nous avons traversés et parce que rien ne pourra nous séparer.

A Clément,

Parce que dans un futur proche on construira notre famille, parce que tu es unique... merci pour ton aide dans ce travail mon geek toulousain préféré...

Aux Papis et Mamies de Pazayac et de Thenon,

Parce que vous m'avez transmis le Périgord, parce que j'adore le paté jaune, les noix, et le magret. Merci pour les Mercredi passés à vos côtés. Merci au Pépé, sa frotte à l'ail et ses parties de Belotte. Merci à Paulette parce que tu me manques !

A Baby,

Parce que tu as traversé une épreuve difficile. Je te souhaite de longues et heureuses randonnées futures.

A Michèle,

Pour les moments difficiles que tu traverses. Je pense bien à toi et merci de m'avoir accueilli et soutenue dans ma vie.

A Cathy,

Pour ta force et ton courage que j'admire !

A mes amis,

A **Nanou, JP, et Fredou** pour nos années « Lycée » et nos soirées « boulevard de Vanteaux »

A ma **Chacha**, pour nos ballades dans le Marais ou à Excideuil et pour ta bonne humeur ! et parce que les repetos fluos te vont bien....

A **Doudou**, pour nos rigolades, notre buisson en Réa, nos premiers pas de jeunes internes et pour les cours de Zumba !

Aux **2 Alex**, parce que avec vos caractères bien « trempés » vous avez su me soutenir tout au long de ces dernières années. Petite dédicace à la toulousaine : la zumba ça se fait avec les bras aussi

A notre petite **Fanny**, parce que j'ai été ton externe quand tu étais jeune interne ; parce que je suis arrivée en Pédiatrie en pleurant et que j'y suis partie grâce à toi en pleurant...

A **Julie** notre Réunionnaise, tu nous manques !

A **Marianne**, ma copine de cœur

A **Floflo**, parce que le bureau sans une pipelette ce n'est plus pareil ...

A **Marie**, future collègue on va bien se marrer en au premier étage

A **Cécile**, notre maman et puis on adore tes « la paix ! »

Aux internes de Pédiatrie et surtout à **Nabilou** notre unique garçon ! et parce que tu vas adorer la cardio-pédiatrie !

Aux internes de la **Brive TEAM** : Julie, Bébé et Bébé, Papé, Benjamin, Fanny, Aurélien, JB et tous les autres qui sont montés sur la Girafe !

A mes anciens co-internes du CCML : **Camille** ton appart il déchire ! **Jean-guillaume** le surf c'est pas super sur la Seine ! et à **Marine** parce que les vendredi-apéro au plessis c'était cool !

A tous ceux avec qui j'ai travaillé,

A **Antoine, Anne et Fabienne**, parce que la Réa néonatal c'était super ! parce que si je prends le poste de chef c'est pour mieux vous retrouver et puis surtout pour le cri du Kangourou le Dimanche-manche

A **Cécile et Jane**, pour m'avoir fait aimer la Pédiatrie jeune externe.

Aux **médecins et infirmières de Cardiologie** : Bénédicte, Pierre, PAP, Prisca, Nicole et bien d'autres...

Aux **médecins et infirmier(e)s du CCML**, vous m'avez énormément appris, Merci à Marielle pour ta gentillesse, à Bertrand et son béret, à Virginie et son « visse et dévisse la sonde d'écho » et à Lucille pour ses fabuleux cours d'anat suivis de sympathiques apéros...

Aux **médecins et infirmier(e)s de la Réa de Trousseau**, à Julia, PLL, Fazia, Isa et surtout Jéjé pour tes gardes pourries.... Une petite pensée à Ludo, Gwen et Boris parce que vous me faites hurler de rire !!!

Aux **infirmier(e)s de la Réa à Limoges**, parce que j'ai hâte de rentrer bosser avec vous.

Aux **pédiatres de Brive**, merci Anne et Elisabeth ne m'avoir aidé dans mes premiers pas d'internes et vive les secrétaires.

Une petite pensée pour **Sylvie**: merci pour ta patience.

Table of Contents

ABSTRACT	11
INTRODUCTION.....	12
MATERIAL AND METHODS	13
CAF Imaging.....	13
CAF closure.....	13
Follow-up.....	14
Statistical analysis.....	14
RESULTS	15
Clinical and morphological characteristics at diagnosis.....	15
Short-term outcomes.....	16
Long-term outcomes	17
COMMENTS	19
Long-term outcomes	19
CAF closure and short-term outcomes.....	20
CAF in children and adults.....	20
Management of CAFs	21
Coronary artery sizes	21
Limitations	22
CONCLUSION	22
ABBREVIATIONS USED.....	23
REFERENCES LIST	24
LEGENDS.....	27
ANNEXE 1 : TRADUCTION EN FRANÇAIS DU MANUSCRIT ORIGINAL	34
ANNEXE 2 : ICONOGRAPHIE	51

TITLE PAGE

Paper category: Original article.

Title: Isolated Congenital Coronary Artery Fistulae. Long-term follow-up

Authors : Laure Ponthier, MD^{1,2}, Philippe Brenot, MD¹, Jérôme Petit, MD¹, André Capderou, MD, PhD^{1,3}, Claude-Yves Angel, MD¹, Jean-Yves Riou, MD¹, Dominique Piot, MD¹, Virginie Lambert, MD, PhD^{1,5}, Emre Belli, MD¹, Philippe Brosset, MD², Alban-Elouen Baruteau, MD^{1,3,4}.

Affiliations:

¹ Marie Lannelongue Hospital – M3C, Pediatric and Congenital Cardiac Surgery, Paris, France.

² CHU Limoges, Pediatric Cardiology, Limoges, France.

³ Paris Sud University, Le Kremlin Bicêtre, Paris, France.

⁴ INSERM UMR 1087, CNRS UMR 6291, l'Institut du Thorax, Nantes University, Nantes, France.

⁵ INSERM UMR 999, Marie Lannelongue Hospital, Paris, France.

Address for correspondence:

Dr Alban-Elouen Baruteau

Département de Chirurgie des Cardiopathies Congénitales, Centre Chirurgical Marie Lannelongue

133 avenue de la Résistance, 92350 Le Plessis-Robinson, France

Phone : +33.1.40.94.24.29 / Fax : +33.1.40.94.86.42

Email : a.baruteau@ccml.fr

Keywords : coronary artery fistula; percutaneous closure; pediatric cardiology; GUCH.

Count of words Abstract: 299

Text:

Number of tables:

Number of figures:

Disclosures: none.

ABSTRACT

Background. Isolated congenital coronary artery fistula (CAF) is a rare malformation. Data concerning long-term outcomes are scarce and their best management still remains a matter of debate, as both spontaneous regression and life-threatening complications have been reported. We report here long-term outcomes of patients after closure of isolated congenital CAF.

Methods. We conducted a monocentric retrospective study from May 1983 to May 2013. All patients with isolated congenital CAF were reviewed. Clinical status, electrocardiograms, echocardiographic data, cardiac computed tomography scan or coronary angiography were studied all along the follow-up.

Results. 27 patients with isolated congenital CAF were included in the study. CAF was diagnosed at a median age of 8.1 yrs (from birth to 62.6 yrs, 16 children). CAF was untreated in 4 (14.8%) asymptomatic patients with a small shunt. Transcatheter embolization was first mostly performed (n=19 pts) compared to surgical ligation (n=4 pts). After a median follow-up of 7 years (1-31.5), no death occurred but one patient has been transplanted 5.6 years after surgical ligation, because of post-operative myocardial infarction and subsequent ischemic cardiomyopathy. CAF was found to be anew permeable in 8 pts (2 with a previous surgery, 6 with a previous transcatheter treatment) leading to successful percutaneous embolization of the residual shunt. Among these patients, reintervention occurred later in children ($p=0.0027$). Coronary artery diameter significantly decreased after CAF closure in the 23 treated patients ($p=0.002$), whereas it was still increasing in the untreated ones ($p=0.016$).

Conclusion: Long-term outcome of patients after isolated congenital CAF closure is good, with no death and efficient shunt closure even if a second procedure was needed in some cases. Coronary artery diameter significantly decreased with time in treated patients whereas it kept growing in untreated ones. As management of CAF still remains controversial, coronary artery diameter evolution may constitute a useful tool in the decision making process.

INTRODUCTION

Coronary artery fistula (CAF) is a rare anomaly, defined as a direct abnormal connection of a coronary artery with one of the four cardiac chambers or any vessels. Considered as a major coronary artery malformation by Odgen's classification(1), it represents 0.4% of all cardiac malformations. Its reported prevalence in the general population is 0.002% (1).

While it can be associated with another congenital heart disease like pulmonary atresia with intact ventricular septum or tetralogy of Fallot, CAF is an isolated congenital malformation in 55 to 80% of cases, occurring without associated structural heart disease(2).

Some CAF may be acquired from trauma, infection, Kawasaki disease, iatrogenic injury like intracardiac congenital heart operation or transcatheter interventions such as myocardial biopsy or percutaneous coronary interventions. However, isolated CAF are most often congenital, representing persistence of embryonic intertrabecular spaces and sinusoids (3)(4).

Since its first description in 1865 and the first report of its successful surgical closure in 1947 (5), transcatheter techniques have developed and progresses management of isolated CAF have improved. However management of coronary artery fistulas still remains controversial because both spontaneous regression and life threatening complications have been described (6).Data about both long-term risks of clinically silent fistulae and long-term effects of CAF closure in large series are particularly lacking.

We report here the long-term outcome of isolated congenital CAF in 27 patients.

MATERIAL AND METHODS

Study design

We conducted an observational longitudinal monocentric retrospective study. Adult and pediatric patients evaluated for isolated congenital CAF closure at Marie Lannelongue Hospital, Paris, from May 1983 to May 2013 were included. Patients were ranged into two groups: 1/ an interventional group, if having had transcatheter or surgical closure, and 2/ a non interventional group if having been regularly evaluated without CAF closure. Hospital files were reviewed and clinical parameters, electrocardiograms, echo, CT-scan and angiographic data were listed. Patients with a short follow-up less than 1 year or patients with loss of follow-up were excluded. We also excluded patients with a past history of traumatic thoracic injury, cardiac surgery or Kawasaki disease, heart transplantation, or another associated congenital heart disease. The study was reviewed and approved by the appropriate institutional ethics committee, and all patients or legal guardians gave their informed consent to be included in the database.

CAF Imaging

Transthoracic echocardiograms (TTE), coronary angiograms and, when available CT-scan data, were collected for all patients at the time of diagnosis, CAF closure, and last follow-up. Images were reviewed by two blinded investigators, and characteristics of fistula (origin, course and exit site), coronary arteries (diameter) and cardiac chambers [Left ventricular end diastolic diameter (LVEDD), left ventricular end systolic diameter (LVESD), ejection fraction (EF)] were collected. LVEDD, LVESD and coronary artery diameters were compared to normal values according to age and body surface area (7) (8). At the follow up visit, for each patient, coronary artery size was measured by the same imaging tool at the time of diagnosis.

CAF closure

Transcatheter CAF closures were done under local anaesthesia in adults, general anaesthesia in children and with biplane fluoroscopic guidance. All patients received intravenous unfractionated heparin. Different materials were used: releasable balloons, coils, microparticles, Amplatzer occluder and plugs. Immediate success was defined as a total or subtotal occlusion of the given pedicle. Surgical CAF closures were performed under general anaesthesia via a median sternotomy. They consisted into fistula obliteration by external plication or by closure of the cardiac CAF opening with cardiopulmonary bypass. In all cases, technical characteristics, early complications and postoperative course were carefully noted.

Follow-up

Most of the patients underwent one ambulatory follow-up visit per year with a cardiologist, for the monitoring of their clinical status, ECG, echocardiograms, CT scan and angiograms if available. Patients lost to regular follow-up were called up to bring their status up to date. For the specific purpose of this study, data were collected by two investigators (L.P. and A.E.B.), who, at the end of follow-up reviewed the medical records of all participants in the study, and contacted all patients or legal guardians by telephone, to check the incidence of fatal and non-fatal disease-related adverse events.

Statistical analysis

Relevant variables were expressed either as numbers and percentages or as mean value +/- standard deviation. Coronary diameter after and before closure CAF were compared by paired t test. Further reinterventions between adults and children were compared with log rank test.

Statistical analyses were performed using Statview software v.5. Results were considered as statistically significant for an alpha risk of 0.05.

RESULTS

A total of 38 patients were admitted in our institution for assessing isolated CAF. We subsequently excluded 11 patients (29%) because of loss of follow-up or follow-up less than 1 year (n=10) and patient decline to participate in 1, leaving 27 patients in the final analysis.

Clinical and morphological characteristics at diagnosis

Clinical characteristics are summarized in Table 1. The median age at diagnosis was 8.1 years (interquartile range: born – 62.6) and the m/f sex ratio was 0.69. In the 16 children (59.3%), diagnosis was made at a mean age of 2.9 years (range born-11.1 years) with no prenatal diagnosis in our cohort. In the 11 adult patients (40.7%), diagnosis was made at a mean age of 50.5 years (range 22-70.5 years).

CAF was detected by disease manifestations in 13 patients (48.1%), including dyspnea in 7 patients (25.9%), chest pain in 4 patients (14.8%), palpitations in 1 patient (3.7%), and repeated bronchitis in 1 patient (3.7%). CAF was asymptomatic in 14 patients (51.9%) and was diagnosed after detection of a continuous systolodiastolic murmur.

All but one symptomatic patients were treated by surgical or transcatheter CAF closure. The remaining patient had palpitations but refused any intervention.

Diagnosis of CAF was achieved by transthoracic echocardiography in 20 (74%) patients and by coronary angiography in 7 (26%) patients. Among these 7 patients, 6 were adults and one child had a fistula drained into the pulmonary artery.

Coronary artery fistulae origin and drainage site is shown in figure 1. Origin from the right coronary artery was the most common origin (n=10 pts, 37%), followed by the left coronary artery (n=8 pts, 29.7%). Isolated CAF were multiple in 9 (33.3%) patients. The fistulae drained most commonly into the pulmonary artery in 10 cases (37%), followed by right ventricle (n=9 pts, 33.3%), right atrium (n=7 pts, 26%) and coronary sinus (n=1 pts, 3.7%).

Paraclinical findings: Electrocardiogram (ECG) was normal in 25 patients. 2 patients had negative T wave in anterior leads. Chest X-ray was done in 20 patients. 3 patients (2 children) had pulmonary congestion with cardiac enlargement before treatment. 9 patients had cardiac computed tomography to define the origin, course, and exit site of fistula after echocardiography diagnosis.

Short-term outcomes

Between April 1992 and January 2013, 29 percutaneous CAF closure were performed in 21 (77.8%) patients. The median age at procedure was 32.9 years (0.8-70.5 years), with 12 children (57.1%, median age: 10 years, range 0.8-13.9 yrs) and 9 adults (42.9%, median age: 55.5 years, range 44.4-70.5 yrs). Among the 29 procedures, 14 (48.3%) were performed because of disease manifestations and 15 (51.7%) because of a significant shunt associated large fistula. Most commonly used materials were coils (14, 48.3%), followed by plugs (7, 24.1%), and releasable balloons (4, 13.8%) (Figure 2). Anterograde approach was chosen in 25 procedures (86.2%), retrograde approach in 3 procedures (10.3%) and one patient (3.5%) had both anterograde and retrograde approach for voluminous fistula.

Successful percutaneous CAF closure was achieved in 29 procedures (100%), resulting in occlusion (n=21, 72.4%) or subocclusion (n=8, 27.6%)

Two major periprocedural complications occurred in two distinct patients: 1/ one circulatory arrest due to ventricular fibrillation during occlusion procedure efficiently treated with electrical external cardioversion. The closure could be completed thereafter. 2/ one coil migration into the distal pulmonary artery with subsequent percutaneous retrieval but the closure could be performed. No other major complication was noted, particularly no death, stroke, dissection or coronary artery thrombosis. Minor complication occurred in one patient who had femoral hematoma treated by manual compression and bedrest for 2 days.

Between May 1983 and December 2005, 4 symptomatic patients had surgical CAF closure by median sternotomy at a median age of 17.9 years [range 1 month-57.8 years, 2 children (50%)]. Characteristics are summarized in Table 2. Surgery was chosen because of the young age and low weight in one patient (3.5 kg), adjacent vessel at risk like superior vena cava in one and coronary sinus in one, large aneurysma with inadequate embolization equipment in 1. Cardiopulmonary bypass was employed in all patients due to anatomic considerations and CAF drainage closure without CAF origin closure was performed in all patients. Cavity exposure was right atrium in 3 and right ventricle in one patient. Successful surgical CAF closure was achieved in 3 patients (75%), resulting in complete occlusion in all patients. One (25%) major complication occurred in a 57.8 years old woman who presented a post-operative anterior ST segment elevation myocardial infarction and further severe left ventricular systolic dysfunction.

Long-term outcomes

After a median follow-up of 7 years (range: 1-31.5) all patients are alive and asymptomatic. The patient who experienced a postoperative myocardial infarction, further developed chronic heart failure leading to orthotopic heart transplantation 5.7 years after the surgical CAF closure. Six patients (26%) experienced residual symptoms (1 dyspnea, 5 chest pain) after initial CAF closure (1 after surgery 5 after percutaneous closure), leading to diagnosis of a CAF recanalization. They underwent a second transcatheter procedure with successful percutaneous CAF closure.

Paraclinical findings

Concerning electrocardiograms, one patient had negative T wave in inferior leads after his first percutaneous embolization. She had another percutaneous embolization because of residual shunt and kept this negative T wave. She kept residual shunt after the second treatment. 9 years after her second treatment, she had ST segment depression in inferior leads with transient chest pain. During this episode, Troponin level and cardiac exercise test were normal. One year after this episode, she had no symptom but kept ST segment depression in inferior leads with residual shunt. One patient had ventricular fibrillation during percutaneous embolization. ECG after procedure was normal. 2 children with chest X-ray pulmonary congestion and cardiac enlargement had normal X-ray after closure. One patient after surgery kept pulmonary congestion with cardiac enlargement because of post operative ischemic complication. Eighteen patients had cardiac exercise test during their follow-up: 3 patients who had percutaneous closure and chest pain after the closure had normal cardiac exercise test. 4 patients with no treatment had repetitive normal cardiac exercise test and the normality of cardiac exercise test had helped cardiologists not to treat these patients.

Transthoracic echocardiogram was performed in 27 patients. Diagnosis was confirmed by echocardiogram in 20 patients. Left ventricular end diastolic diameter (LVEDD) ,left ventricular end systolic diameter (LVESD), coronary artery diameter were analysed during the follow-up. In absence of treatment, Left ventricular end diastolic diameter significantly increased (Z-score: 1.51 versus 2.12 p=0.0416).

Coronary artery diameter

In untreated patients (n=4) and in patients before treatment (n=23), after a median follow-up of 4.5 years (range 0.3-23.6 years), involved coronary artery diameter increased significantly from a mean z-score of 9.29 ± 5.0 to a mean z-score of 13.08 ± 7.6 (p=0.016). In treated patients (n=23), after a median follow-up of 4.4 years (range 0.8-25.4 years), involved coronary artery diameter significantly decreased from a mean z-score of 11.96 ± 7.7 to a mean z-score of 6.02 ± 6.0 , (p= 0.002)

Reinterventions

Eleven reinterventions were needed for 9 patients (39%, 7 adults and 2 children). Initial intervention was a transcatheter closure in 6 patients (66.7%, 5 coils, 1 retrievable balloon with coils) 0.5 years before (range: 0.1- 2 years) and a surgical closure in 3 patients (33.3%) 9.8 years before (range: 5.7-13.8 years). Definite successful CAF closure was achieved after 2 procedures in 6 patients, 3 procedures in 2 patients (1 child and 1 adult). 6 adults and one child were symptomatic. 5 fistulae were drained into the pulmonary artery.

The freedom without reintervention in adults was 60.0% at 6 months (95% IC 0.25-0.83), 50% at 2 years (95% IC 0.18-0.75) and 37.5% at 6 years (95% IC 0.10-0.66). The freedom without reintervention in children was 100% at 6 months, 100% at 2 years and 89.0% at (95% IC 0.43-0.98). Reinterventions occurred significantly later in children than in adults ($p=0.0027$) (Figure 3).

Non-interventional group

Four patients (14.8%) aged 1 month to 51.1 years (median age = 6.0 years) had no intervention because of non significant shunt with small fistula in asymptomatic patients (n=3, 75%). One patient with palpitations and moderate fistula refused any intervention.

COMMENTS

CAF is a rare congenital anomaly of the coronary arteries and is present in 0,002% of the general population(1). Natural course of coronary artery fistulae is variable. Spontaneous closure secondary to spontaneous thrombosis has been reported (9) (6). On the contrary, severe complications have been reported: atrial fibrillation and ventricular arrhythmias (10) (11), congestive heart failure (12) (11), coronary artery aneurysms (13) (14), hemopericardium subsequent to aneurysm rupture (15) and infective endocarditis occurring in 4% of cases. As long as the shunt is permeable, endocarditis prophylaxis is recommended(16).

We conducted a retrospective study to assess outcomes after isolated congenital CAF closure.

Long-term outcomes

There is few longitudinal survey about the long term outcome of patients with coronary artery fistulae following surgical or transcatheter treatment. Some papers indicate that most patients remain clinically asymptomatic but follow-up is poorly detailed. In our study, long-term outcome of patients with isolated congenital CAF is good, with no death and efficient shunt closure even if a second procedure was needed in some cases. Abdelmoneim et al (17) in a follow-up of 31.6 months showed a reduction of chest pain after treatment ($p=0.008$). Cheung et al (18) showed that 96.9% of the patients after surgical closure remained asymptomatic with a mean follow-up of 9.1 years, and approximately 10% had demonstrable recurrence of fistula without hemodynamic disturbance. Concerning catheter closure, most papers demonstrate a risk of recanalization after closure which can lead to a other treatment. Valente et al (19) showed that 30% of patients after transcatheter or surgical closure had documented residual fistula but less 1 % had a second intervention. In Jama's study, among 29 adults who had percutaneous closure, 4 patients had significant recanalization with a median follow-up of 1.5 years (20). In our study, results are similar: after transcatheter closure, only 6 patients had a second intervention and after surgical closure, 2 patients who had a residual flow secondarily had transcatheter closure. After reinterventions, results are good and all patients remains asymptomatics.

The main long-term risk is coronary artery thrombosis. Valente et al (19) recently published their experience about 76 patients, 9 patients had evidence of thrombosis causing myocardial ischemia. The clinical predictors were older age at diagnosis, smoking tobacco, diabetes, systemic hypertension, and CAF draining into coronary sinus. Cheung et al(18) performed coronary angiogramss in 21 patients after surgical closure. Distal vessel was threadlike or completely occluded in 4 patients and 2 patients had proximal artery thrombosed with distal coronary artery filled by collaterals. A recent study(21) evaluated the long term follow-up of 16 patients, the large and distal type may be at highest risk for coronary events post closure. The authors recommended anticoagulation therapy with associated antiplatelets to treat CAF with high risk of thrombosis but no data on long-term effect of coagulation were available. In our study, one patient had myocardial ischemia less than 24 hours after surgical closure. Unfortunately because of chronic heart failure, this patient had been transplanted. Among the other patients who had surgical or percutaneous closure, none had evidence of thrombosis during follow-up.Only 13 patients had antiplatelet therapy after surgical or percutaneous closure for a term of 3 to 6 months and all patients

received parenteral unfractionated heparin before percutaneous closure. Collaborative prospective studies are needed to assess anticoagulation benefits after CAF closure.

CAF closure and short-term outcomes

There are 2 current options: surgical ligation, percutaneous transluminal embolization. Concerning surgical ligation, the proximal CAFs may be treated by epicardial ligation without cardiopulmonary bypass; on the contrary distal CAFs require ligation by intracameral pursestring sutures at the site of termination with cardiopulmonary bypass(22). Recent studies report no death and no recurrence (18) (23) (24). On the contrary, major complications occurred in 15% of patients in a series published by Valente et al (19) including myocardial infarction with coronary thrombosis and heart failure. Surgery may be used for the patients in whom transcatheter embolization can not be applied. Since its introduction in 1982, transcatheter closure is recognized as an effective and safe treatment for coronary artery fistulae. Transcatheter closure is considered as the procedure of choice in applicable patients. In pediatric patients, transcatheter occlusion for CAF has been recommended as the preferred therapy (25) : transcatheter closure is less invasive, less prone to complications, and shortens patients' length of stay. In recent years increasing numbers of devices have been used : techniques described for closure CAF include: occlusion coils (20), vascular plug (26), umbrella device (25),detachable balloon (26), covered stent and cyanoacrylate resin (27). In our cohort, coils were used more frequently followed by plug and detachable balloon. A variety of immediate complications following percutaneous closure of CAFs have been reported, including coil migration (19)(26), ST and T wave changes (25)(28), atrial arrhythmia, ventricular fibrillation, coronary artery dissection (19). In our study among the 29 procedures, one patient had ventricular fibrillation during the procedure without any consequence. One coil embolized the pulmonary artery with subsequent percutaneous retrieval and one had a femoral hematoma after the procedure. In our study, there were no deaths, no strokes, no fistulae dissection, no coronary thrombosis during the procedure. Although technically challenging, percutaneous or surgical closure is safe and feasible in the vast majority of cases, whatever the age of the patient and whatever the CAF anatomy.

CAF in children and adults

The distributions and characteristics of CAFs in both pediatric and adult subjects are similar. In the study of Said, among 304 adults collected, the fistulae were multilateral in 2 %, bilateral in 18% and unilateral in 80%. The origin of the unilateral fistulae was from LCA in 69% and RCA in 31%. The fistulas mostly terminated into the right heart side (mostly into the pulmonary artery)(29). In a recent review, 129 pediatric patients were reviewed, the fistulae were bilateral in 12 % and unilateral in 88%. The origin was from LCA in 66 % and RCA in 34 %. Drainage was mostly in the right side (mostly in right ventricle)(2). In our study, the results are similar: the fistulae were unilateral in 66.7% of cases. Drainage was mostly into the right heart side: pulmonary artery n=10 (8 adults) and right ventricle n= 9 (9 children). A current review reported that symptoms and complications of fistulas may be associated with advanced age of patients, not with the magnitude of the left-to-right shunt(2). In our study, we found that 75% and 18% of the pediatric and adults subjects were asymptomatic respectively. Chest pain represented a frequent symptom in adults while dyspnea was the most common symptom in the pediatric group. Continuous heart murmur was the main reason for evaluation in the pediatric population. Physiologic derangement depends on the

resistance of fistulous connection and on the site of fistula termination(22). There is a left-to-right shunt and it can explain the increased LVEDD. A variety of imaging tools can be used to determine CAFs and to outline their characteristics. In our study, diagnosis was made by echocardiogram in 74% and 26% by angiogram. Among the 7 patients who had diagnosis with angiogram, 6 were adults. A significantly enlarged coronary artery can usually be detected by two-dimensional echocardiography but transthoracic echocardiographic imaging is more successful in children in whom optimal acoustic windows are obtained. However, several limitations have been described with transthoracic echocardiography in patients with coronary artery fistulae (30): fistulas to the pulmonary artery may be more difficult to detect by 2D echocardiography because coronary artery may be of normal size and the shunt of small size. Among the 7 patients who had diagnosis by angiogram, 6 fistulas terminated into the pulmonary artery. Coronary angiography remains the gold standard for delineating the anatomy of the involved coronary arteries (31). New imaging modalities, using contrast enhanced ultrafast computed tomography or magnetic resonance imaging can be used as adjunct to coronary angiography (32) (33).

In our study, 2 children and 7 adults had second intervention. Among the patients, we showed that the second procedure occurred significantly later in children than in adults. Fistulae are more complex in adults and the site of drainage is more frequently situated in pulmonary artery that could explain the complexity of the closure.

Management of CAFs

It is difficult to define a clear management strategy for CAFs. There are 3 current options: surgical ligation, percutaneous transluminal embolization and conservative strategy. As per the American college of Cardiology/ American Heart association guidelines(34), CAF have a class I indication for transcatheter occlusion in patients with symptomatic coronary artery fistulae, and a class IIa for transcatheter occlusion in patients with moderate or large coronary artery fistulae without clinical symptoms. However, catheter techniques may be difficult or impossible in a small percentage of patients due to winding vessels, presence of multiples drainage sites, presence of normal coronary branches too close to the drainage site to allow selective occlusion(35). Currently surgical closure is addressed to these patients or for patients with CAF associated with other cardiac diseases requiring surgery. Small, asymptomatic fistulae that are clinically silent may be observed over time since risks of complications or symptoms appear to be low and spontaneous closure is an option (35). As long as the flow is not totally abolished, patients can develop endocarditis and should then receive antibiotic prophylaxis for any dental, gastrointestinal tract and urological procedures(2).

Coronary artery sizes

Liang et al performed angiographic flow up in 3 patients and showed reduction of the diameter of coronary artery after occlusion fistulas(36). Liand et al. (37) showed that coronary artery diameter decreased after transcatheter occlusion in 17 children.(p=0.035). In our study with a median follow-up of 7 years, we showed that in absence of treatment, coronary artery diameter significantly increased. Whereas after treatment, coronary artery diameter significantly decreased. With no treatment, the persistent dilatation of coronary artery may be a useful parameter to choose an interventional therapy as long as management is controversial in moderate CAF.

Limitations

Our study was limited by the retrospective nature of data collection. The sample size is small as CAF is a rare disease. Description and size of fistula was based on visual evaluation as described in coronary angiography or cardiac computed tomography report. This method is subjective but the decision to close fistulae was discussed in a multidisciplinary staff. Multicentric longitudinal studies with a larger number of patients and more detailed anatomic and functional coronary artery evaluations are necessary for a better understanding of the management and long term outcome of this rare disease.

CONCLUSION

In conclusion, isolated coronary artery fistulae are rare and challenging malformations. Diagnosis can be made clinically and by noninvasive imaging. Management of CAF is still controversial and treatment of asymptomatic patients with moderate CAF is unclear. At a median follow-up of 7 years, long-term outcome after closure is good, with no death and efficient shunt closure even if a second procedure was needed in some patients. Coronary artery diameter significantly decreased with time in treated patients whereas it kept growing in untreated ones. As management of CAF still remains controversial, coronary artery diameter evolution may constitute a useful tool in the decision making process. Long-term follow-up is essential due to the possible risk of post-operative recanalization, persistent dilatation of coronary artery, thrombus formation and myocardial ischemia. Myocardial perfusion should be monitored with appropriate tests.

ABBREVIATIONS USED

CAF: coronary artery fistula

CPB: cardiopulmonary bypass

CS: coronary sinus

EF: ejection fraction

F: female

LCA: left coronary artery

LVEDD: left ventricular end diastolic diameter

LVESD: left ventricular end systolic diameter

M: male

RA: right atrium

RCA: right coronary artery

RV: right ventricle

Competing interests:

The authors declare no competing interests

REFERENCES LIST

1. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: anomalies of the coronary arteries. *Ann Thorac Surg.* avr 2000;69(4 Suppl):S270-297.
2. Said SAM, Lam J, van der Werf T. Solitary coronary artery fistulas: a congenital anomaly in children and adults. A contemporary review. *Congenit Heart Dis.* mai 2006;1(3):63-76.
3. Dimitrakakis G, Von Oppell U, Luckraz H, Groves P. Surgical repair of triple coronary-pulmonary artery fistulae with associated atrial septal defect and aortic valve regurgitation. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* oct 2008;7(5):933-934.
4. Said SA, el Gamal MI, van der Werf T. Coronary arteriovenous fistulas: collective review and management of six new cases--changing etiology, presentation, and treatment strategy. *Clin Cardiol.* sept 1997;20(9):748-752.
5. BIORCK G, CRAFOORD C. Arteriovenous aneurysm on the pulmonary artery simulating patent ductus arteriosus botalli. *Thorax.* juin 1947;2(2):65-74.
6. Schleich JM, Rey C, Gewillig M, Bozio A. Spontaneous closure of congenital coronary artery fistulas. *Heart Br Card Soc.* avr 2001;85(4):E6.
7. Dallaire F, Dahdah N. New equations and a critical appraisal of coronary artery Z scores in healthy children. *J Am Soc Echocardiogr Off Publ Am Soc Echocardiogr.* janv 2011;24(1):60-74.
8. Kampmann C, Wiethoff C, Wenzel A, Stolz G, Betancor M, Wippermann C, et al. Normal values of M mode echocardiographic measurements of more than 2000 healthy infants and children in central Europe. *Heart.* juin 2000;83(6):667-672.
9. Yilmazer MM, Demir F, Yolbaş I, Bilici M. Spontaneous Closure of a Symptomatic Coronary Artery Fistula Just within a Few Days of Newborn Period. *Congenit Heart Dis.* 22 avr 2013;
10. Corvaja N, Moses JW, Vogel FE, Javit DJ, Ziolo G, Frumkin WJ, et al. Exercise-induced ventricular tachycardia associated with coronary arteriovenous fistula and correction by transcatheter coil embolization. *Catheter Cardiovasc Interv Off J Soc Card Angiogr Interv.* avr 1999;46(4):470-472.
11. Kugelmass AD, Manning WJ, Piana RN, Weintraub RM, Baim DS, Grossman W. Coronary arteriovenous fistula presenting as congestive heart failure. *Cathet Cardiovasc Diagn.* mai 1992;26(1):19-25.
12. Lee M-L, Chen M. Diagnosis and management of congenital coronary arteriovenous fistula in the pediatric patients presenting congestive heart failure and myocardial ischemia. *Yonsei Med J.* 28 févr 2009;50(1):95-104.

13. Urrutia-S CO, Falaschi G, Ott DA, Cooley DA. Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas. *Ann Thorac Surg.* mars 1983;35(3):300-307.
14. Ipek G, Omeroglu SN, Goksedef D, Balkanay OO, Basar I, Ayan F. Giant right coronary artery aneurysm associated with coronary-cameral fistula. *Tex Heart Inst J Tex Heart Inst St Lukes Episcop Hosp Tex Child Hosp.* 2012;39(3):442-443.
15. Kimura S, Miyamoto K, Ueno Y. Cardiac tamponade due to spontaneous rupture of large coronary artery aneurysm. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* oct 2006;14(5):422-424.
16. Lin Y-H, Chao C-L, Lee Y-T, Chen S-J, Wang S-S. Coronary artery fistula presented as infective endocarditis with pulmonary septic emboli. *Int J Cardiol.* janv 2005;98(1):159-160.
17. Abdelmoneim SS, Mookadam F, Moustafa S, Zehr KJ, Mookadam M, Maalouf JF, et al. Coronary artery fistula: single-center experience spanning 17 years. *J Intervent Cardiol.* août 2007;20(4):265-274.
18. Cheung DL, Au WK, Cheung HH, Chiu CS, Lee WT. Coronary artery fistulas: long-term results of surgical correction. *Ann Thorac Surg.* janv 2001;71(1):190-195.
19. Valente AM, Lock JE, Gauvreau K, Rodriguez-Huertas E, Joyce C, Armsby L, et al. Predictors of long-term adverse outcomes in patients with congenital coronary artery fistulae. *Circ Cardiovasc Interv.* avr 2010;3(2):134-139.
20. Jama A, Barsoum M, Bjarnason H, Holmes DR Jr, Rihal CS. Percutaneous closure of congenital coronary artery fistulae: results and angiographic follow-up. *JACC Cardiovasc Interv.* juill 2011;4(7):814-821.
21. Gowda ST, Forbes TJ, Singh H, Kovach JA, Prieto L, Latson LA, et al. Remodeling and thrombosis following closure of coronary artery fistula with review of management: Large Distal Coronary Artery Fistula-To Close or Not to Close? *Catheter Cardiovasc Interv Off J Soc Card Angiogr Interv.* 1 juill 2013;82(1):132-142.
22. Mangukia CV. Coronary artery fistula. *Ann Thorac Surg.* juin 2012;93(6):2084-2092.
23. Okamura T, Nagashima M, Yamada Y, Hiramatsu T, Yamazaki K. Effective long-term surgical management of congenital coronary artery fistulas. *Tohoku J Exp Med.* 2011;223(3):205-209.
24. Mavroudis C, Backer CL, Rocchini AP, Muster AJ, Gevitz M. Coronary artery fistulas in infants and children: a surgical review and discussion of coil embolization. *Ann Thorac Surg.* mai 1997;63(5):1235-1242.
25. Armsby LR, Keane JF, Sherwood MC, Forbess JM, Perry SB, Lock JE. Management of coronary artery fistulae. Patient selection and results of transcatheter closure. *J Am Coll Cardiol.* 20 mars 2002;39(6):1026-1032.

26. Brenot P, Riou J-Y, Losay J, Petit J, Lambert V, Angel C-Y. [Endovascular treatment of coronary arterial fistulae in children and adults]. *Arch Mal Coeur Vaiss.* mai 2007;100(5):373-379.
27. Oto A, Aytemir K, Çil B, Peynircioğlu B, Yorgun H, Canpolat U, et al. Percutaneous closure of coronary artery fistulae in adults with intermediate term follow-up results. *J Intervent Cardiol.* juin 2011;24(3):216-222.
28. Collins N, Benson LN, Horlick EM. Iatrogenic ST elevation during percutaneous closure of a coronary artery fistula. *Congenit Heart Dis.* févr 2012;7(1):80-83.
29. Said SA. Current characteristics of congenital coronary artery fistulas in adults: A decade of global experience. *World J Cardiol.* 26 août 2011;3(8):267-277.
30. Barbosa MM, Katina T, Oliveira HG, Neuenschwander FE, Oliveira EC. Doppler echocardiographic features of coronary artery fistula: report of 8 cases. *J Am Soc Echocardiogr Off Publ Am Soc Echocardiogr.* févr 1999;12(2):149-154.
31. Tiritilli A, Iaria P, Viard P, Sayah S, Benali T, Detienne J-P, et al. [Coronary artery fistulas, a current problem: Clinical and therapeutic considerations.]. *Ann Cardiol Angeiol (Paris).* 20 avr 2013;
32. Pucillo AL, Schechter AG, Moggio RA, Kay RH, Baum SJ, Herman MV. MR imaging in the definition of coronary artery anomalies. *J Comput Assist Tomogr.* avr 1990;14(2):171-174.
33. Zhang P, Cai G, Chen J, Wang Y, Duan S. Echocardiography and 64-multislice computed tomography angiography in diagnosing coronary artery fistula. *J Formos Med Assoc Taiwan Yi Zhi.* déc 2010;109(12):907-912.
34. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 7 juin 2011;123(22):2607-2652.
35. Latson LA. Coronary artery fistulas: how to manage them. *Catheter Cardiovasc Interv Off J Soc Card Angiogr Interv.* 1 juill 2007;70(1):110-116.
36. Liang C-D, Ko SF. Midterm outcome of percutaneous transcatheter coil occlusion of coronary artery fistula. *Pediatr Cardiol.* oct 2006;27(5):557-563.
37. Liang C-D, Ko S-F, Huang C-F, Huang S-C. Echocardiographic evaluation of coronary artery fistula in pediatric patients. *Pediatr Cardiol.* déc 2005;26(6):745-750.

LEGENDS

Table 1: Clinical characteristics and morphological characteristics of the 27 patients

Table 2: Clinical, and paraclinical findings of 4 patients with CAF and surgical treatment

Table 3: Demographics, clinical and procedural Data of the 27 patients

Figure 1: Coronary Artery Fistulae Origin and Drainage Sites

Figure 2: Percutaneous treatment and occlusion devices

Figure 3: Reinterventions and log rank test. Reintervention occurred significantly later in children than in adults ($p=0.0027$)

Table 1. Clinical characteristics and morphological characteristics (n=27 patients)	
Women	16 (59.3 %)
Men	11 (40.7 %)
Age at Diagnostic ,median years	8.1 (0 – 62.6)
Single coronary artery fistulae	18 (66.7%)
Multiple coronary artery fistulae	9 (33.3%)
Recorded symptoms at diagnostic	13 (48.1%)
-dyspnea	7 (25.9%)
-Chest pain	4 (14.8%)
-Palpitations	1 (3.7%)
-repeated bronchitis	1 (3.7%)
No symptom at diagnostic	14 (51.9%)
Continous systolodiastolic murmur	25 (92.6%)
Imaging finding the diagnosis	
-transthoracic echocardiogram	20 (74%)
-angiogram	7 (26%)
Median follow up, years	7 (1 – 31.5)
Intervention	23
No intervention	4

patient No	age at surgery	date of surgery	gender	involved coronary artery	site of drainage	symptoms	surgery	CPB	mediane sternotomy	complications	immediate residual flow	comments
1	1 month	may 1983	M	RCA	RA	dyspnea	CPB RA exposure	21 minutes	yes	no	no	low weight, age
2	5.5 years	october 2005	F	RCA	RV	dyspnea	CPB RV exposure	23 minutes	yes	no	no	not coiled because of large anevryσμα
3	30.4 years	february 1990	F	RCA	RA	dyspnea	CPB RA exposure	41 minutes	yes	no	no	adjacent vessel at risk
4	57.8 years	december 2005	M	LCA	CS	dyspnea	CPB RA exposure	7 minutes	yes	myocardial infarction	no	adjacent vessel at risk, large anevryσμα

Table 2: clinical, and paraclinical findings of 4 patients with CAF and surgical treatment

CPB: cardiopulmonary bypass; F: female; LCA: left coronary artery; M: male; RA: right atrium; RCA: right coronary artery; RV: right ventricle

patient	age of diagnosis (years)	gender	symptoms	continuous murmur	origin site	drainage site	CAF type	age treatment	indication treatment	treatment	type	procedure success	procedure complications	follow-up (years)
1a	22	masc	no	yes	both	PA	proximal	45.6	shunt	catherization	balloon	trivial shunt	no	
1b			no	yes				46.1	residual flow	catherization	balloon+coils	trivial shunt	no	
1c			no	yes				46.1	residual flow	catherization	balloon+coils	yes	no	31.5
2	3.3	fem	no	yes	RCA	PA	proximal	12.5	shunt	catherization	plug	yes	no	10.6
3	0.1	fem	no	yes	RCA	RA	proximal	4.1	shunt	catherization	plug	yes	no	5
4a	5	fem	no	yes	both	RV	distal	10.1	shunt	catherization	coils	yes	no	
4b			no	yes				12.1	residual flow	catherization	coils	yes	no	
4c			chest pain	yes				12.6	residual flow+chest pain	catherization	coils	yes	no	7.6
5	49.4	fem	no	yes	RCA	RA	proximal	49.4	shunt	catherization	plug	yes	no	2.5
6	10.7	fem	no	yes	both	RV	distal	11.1	shunt	catherization	balloon	yes	ventricular fibrillation	4.7
7	3	masc	no	yes	both	RV	distal	3.6	shunt	catherization	plug+coils	yes	no	2.6
8	0.1	masc	no	yes	LCA	RA	proximal	6	shunt	catherization	plug	yes	no	7.6
9	1 month	fem	dyspnea	yes	RCA	RV	distal	0.8	shunt+dyspnea	catherization	plug	yes	no	3.6
10	0.1	fem	bronchitis	yes	RCA	RV	proximal	3.8	repeated bronchitis	catherization	plug+coils	yes	no	6.3
11	11.1	masc	no	yes	RCA	RA	proximal	11.1	shunt	catherization	plug	yes	no	6.7
12	51.8	fem	chest pain	yes	LCA	PA	proximal	51.8	shunt	catherization	plug	yes	no	7
13	0.3	masc	no	yes	LCA	RV	distal	10	shunt	catherization	balloon	yes	no	19.8
14a	0	masc	dyspnea	yes	RCA	RA	proximal	1 month	shunt+dyspnea	surgery	CPB	trivial shunt	no	
14b			no	yes				13.9	shunt	catherization	RA exposure	yes	coils embolization	25.5
15	70.5	fem	dyspnea	yes	LCA	PA	proximal	70.5	shunt+dyspnea	catherization	coils	yes	no	6.9
16a	60.2	masc	chest pain	yes	LCA	PA	proximal	60.2	shunt+chest pain	catherization	coils	trivial shunt	no	
16b			chest pain	yes				60.5	residual flow+chest pain	catherization	coils	yes	no	2.1
17a	61.9	masc	chest pain	no	both	PA	proximal	61.9	shunt+chest pain	catherization	coils	trivial shunt	no	
17b			chest pain	no				62	residual flow+chest pain	catherization	coils	yes	no	2.1
18a	55.4	fem	dyspnea	yes	both	PA	proximal	55.4	shunt+dyspnea	catherization	coils	trivial shunt	negative T waves	20.1
18b			dyspnea	yes				55.5	dyspnea	catherization	coils	trivial shunt	no	
19	0.3	fem	no	yes	LCA	RV	distal	6	shunt	catherization	balloon	yes	no	14.2
20a	62.6	masc	chest pain	no	both	PA	proximal	65.4	shunt+chest pain	catherization	coils	trivial shunt	no	
20b			chest pain	no				65.5	residual flow+chest pain	catherization	coils	yes	no	3.3
21a	29.5	fem	dyspnea	yes	RCA	RA	proximal	30.4	shunt+dyspnea	surgery	CPB	yes	no	
21b			chest pain	yes				40.4	residual flow+chest pain	catherization	RA exposure	trivial shunt	hematoma	21.6
22a	41.1	fem	dyspnea	yes	LCA	CS	proximal	57.8	shunt+dyspnea	surgery	CPB	no shunt	ischemia	
22b			cardiac insufficiency	no				63.5	cardiac insufficiency	surgery	RA exposure cardiac transplantation	yes	no	22.4
23	1 month	fem	dyspnea	yes	RCA	RV	proximal	5.5	shunt+dyspnea	surgery	CPB	yes	no	12.6
24	4	fem	no	yes	RCA	RA	proximal			no	RV exposure			16.3
25	51.1	fem	palpitations	yes	both	PA	proximal			no				3
26	8.1	masc	no	yes	both	PA	proximal			no				12.3
27	1 month	masc	no	yes	LCA	RV	proximal			no				1

Table 3: Demographics, clinical and procedural Data of the 27 patients

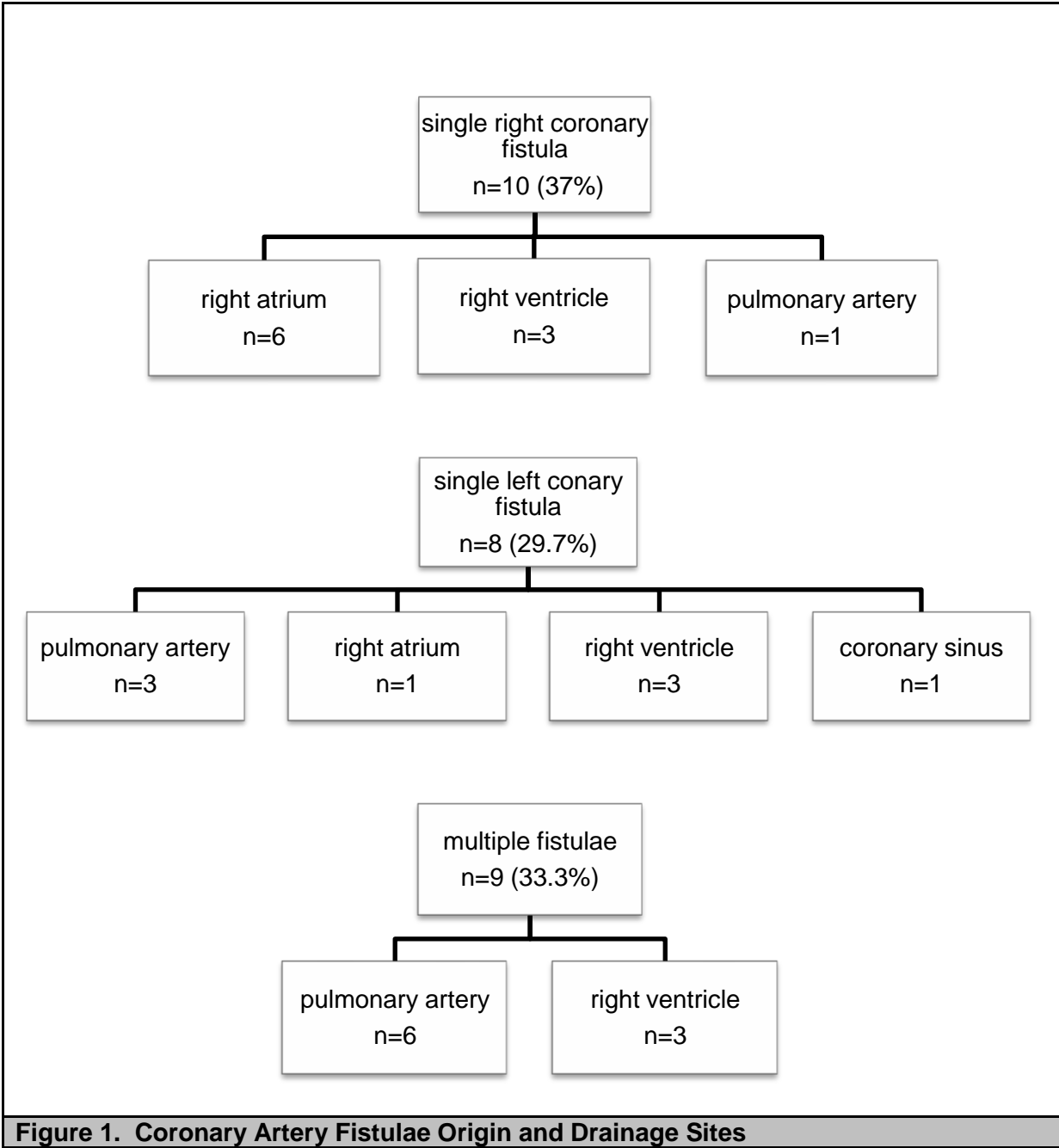
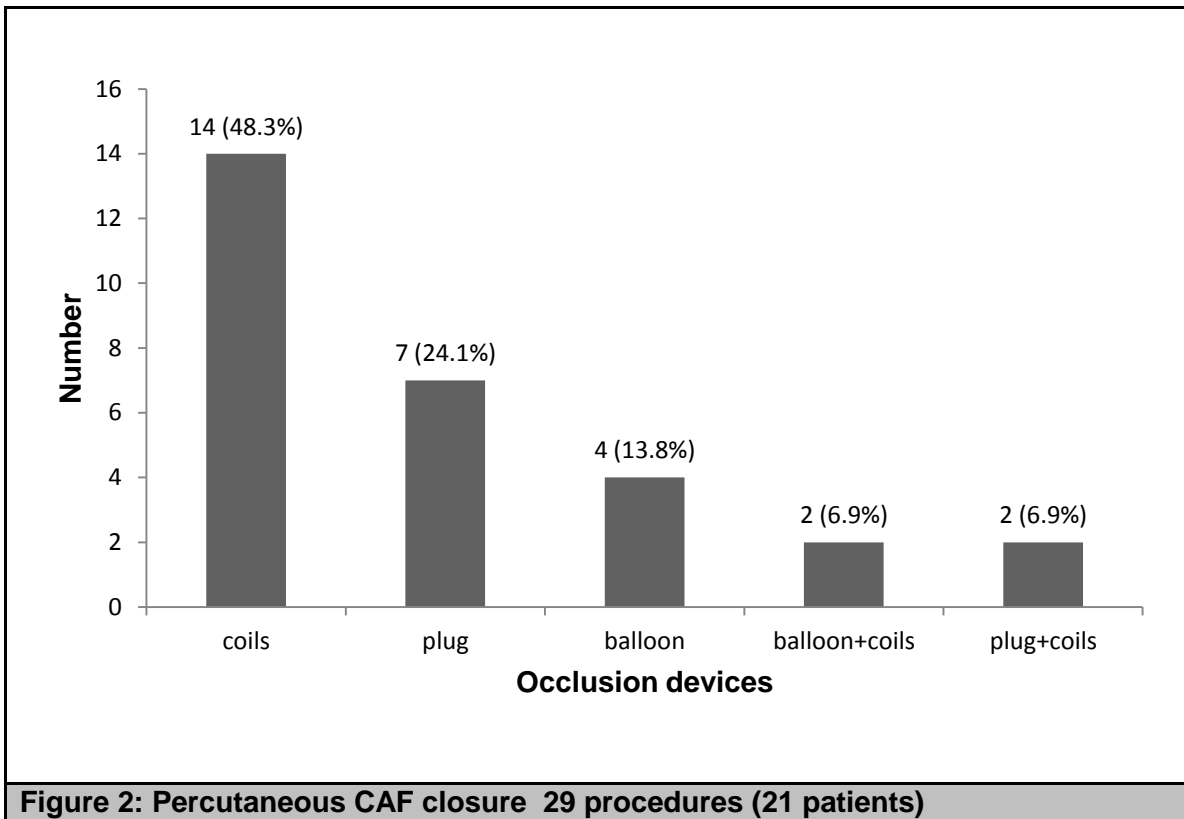


Figure 1. Coronary Artery Fistulae Origin and Drainage Sites



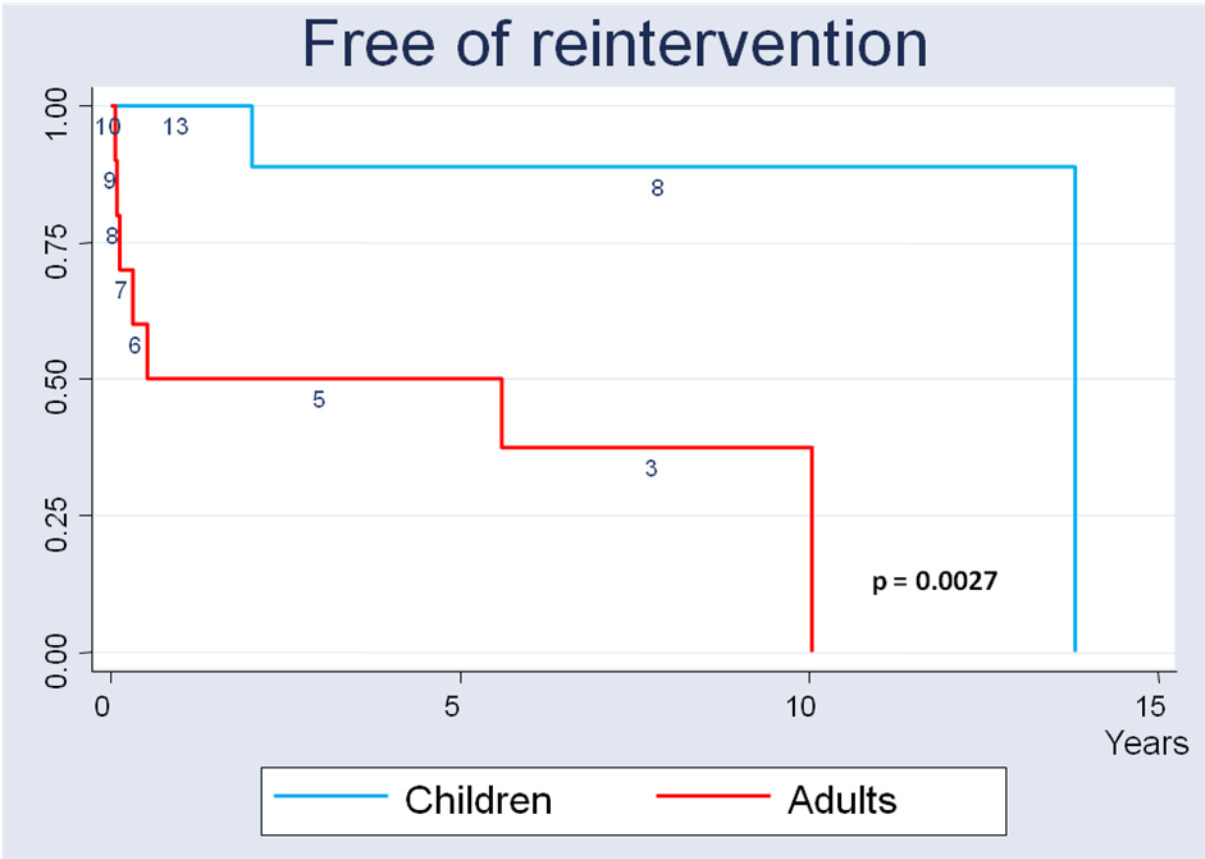


Figure 3: log rank test

ANNEXE 1 : TRADUCTION EN FRANÇAIS DU MANUSCRIT ORIGINAL

INTRODUCTION

Les fistules coronaires (FC) également nommées fistules coronaro-camérales sont de rares anomalies et se définissent par des communications directes entre les artères coronaires et des cavités cardiaques ou bien des gros vaisseaux.

Ces malformations sont rares et affectent 0,002 % de la population. Elles représentent 0,4 % des cardiopathies congénitales (1).

Krause a été le premier à décrire une fistule coronaire lors d'une autopsie et la première fermeture chirurgicale d'une fistule coronaire a été réalisée par Bjork et Crafoord en 1947(5).

Ces fistules sont le plus souvent congénitales et seraient liées à la persistance de structures embryonnaires : espaces intertrabéculaires et sinusoïdes (3). Elles peuvent aussi être acquises et survenir au cours d'un traumatisme, d'une infection (maladie de Kawasaki) mais peuvent être également iatrogènes au cours d'une chirurgie cardiaque, d'une biopsie myocardique ou d'une angioplastie coronaire (4)(2). Les FC peuvent être isolées ou associées à une autre cardiopathie congénitale comme les atrésies pulmonaires à septum intact, les tétralgies de Fallot, les communications interventriculaire ou interauriculaire.

La plupart des patients sont asymptomatiques mais les FC peuvent être responsables de mauvaise tolérance hémodynamique ou de vol coronaire. Des symptômes tels que la fatigue, la dyspnée, les douleurs thoraciques coronariennes et les signes d'insuffisance cardiaque peuvent apparaître.

La prise en charge des fistules coronaires reste controversée car l'évolution peut se faire aussi bien vers la régression spontanée que vers des complications pouvant mettre en jeu le pronostic vital (6). Le manque de données précises dans la littérature sur les risques à long terme des fistules silencieuses cliniquement ainsi que sur les conséquences à long terme des interventions nous a particulièrement intéressés.

Le but de cette étude est de décrire l'évolution à long terme des FC traitées et non traitées chez des patients pris en charge dans notre institution et d'évaluer l'efficacité à long terme des différentes stratégies mises en place.

MATERIEL ET METHODES

Population étudiée

Il s'agit d'une étude observationnelle, longitudinale, monocentrique et rétrospective.

Tous les patients ayant eu une évaluation pour FC congénitale isolée au Centre Chirurgical Marie Lannelongue de mai 1983 à mai 2013 ont été inclus.

Tous les patients évalués ont été classés en 2 groupes : « traité » et « non traité ». Le groupe des patients traités étant lui même divisé en traitement chirurgical ou en cathétérisme interventionnel.

Les dossiers des patients ont été revus et les différentes caractéristiques cliniques, ainsi que les données des échocardiographies et des ECG à l'admission ont été colligés.

Les critères d'exclusion ont été: antécédents de blessure par traumatisme thoracique, transplantation cardiaque, FC associée à une cardiopathie congénitale complexe, une maladie de Kawasaki, FC acquise après chirurgie cardiaque ainsi que les patients dont le suivi était inférieur à 1 an ou les patients ayant un suivi incomplet.

Tous les patients ou leurs parents ont signé un consentement pour participer à cette étude.

Imagerie des fistules coronaires

Les échocardiographies, les angiographies cardiaques et les scanners cardiaques si réalisés ont été recueillis pour chaque patient lors du diagnostic, du traitement et au cours de leur suivi. Les images ont été relus par 2 investigateurs du Centre Chirurgical Marie Lannelongue et les caractéristiques para-cliniques des fistules ont été collectées (Origine, Site de drainage, Diamètre des artères coronaires). Les Diamètres Télédiastolique et Télésystolique du ventricule gauche mesurés sur les échographies ont été analysés selon l'âge et la surface corporelle et les Z-scores ont été calculés selon la distribution standard (7)(8). Pour comparer l'évolution de la taille des artères coronaires lors du suivi, nous avons utilisé le même type d'imagerie que celui utilisé précédemment lors du diagnostic (échographies, coronarographies, coro-scanners).

Fermeture des fistules coronaires

La fermeture percutanée a été réalisée sous anesthésie locale chez les adultes et sous anesthésie générale chez les enfants. Tous les patients ont reçu une injection d'héparine non fractionnée pour la procédure. Différents matériels ont été utilisés : Ballon, Coils, Microparticules, Plug. La voie d'abord a été soit antérograde (via l'artère fémorale) soit rétrograde (via la veine fémorale). A la fin de la procédure, l'existence d'un flux résiduel ou la survenue de complications ont été enregistrés. La fermeture chirurgicale des fistules coronaires a été réalisée sous anesthésie générale par l'intermédiaire d'une sternotomie médiane. L'intervention a consisté en une oblitération de la fistule par plicature externe ou par fermeture des orifices intracardiaques. Ces interventions ont été réalisées à l'aide d'une circulation extracorporelle (CEC). Nous avons relevé pour cette technique, la durée de CEC et les complications post-opératoires.

Le suivi

La plupart des patients ont eu un suivi régulier chez leur cardiologue (minimum une fois par an). Nous avons contacté les différents cardiologues participant au suivi et nous avons récupéré après accord des patients les données cliniques, les électrocardiogrammes, les épreuves d'effort, les coro-scanner si réalisés. Les boucles d'échocardiographies enregistrés lors de la consultation ont été récupérées et analysées au centre chirurgical Marie Lannelongue par les 2 investigateurs précédemment cités.

Dans le cas où le suivi n'était pas récent, nous avons contacté les patients et nous leur avons proposé un rendez-vous soit au Centre chirurgical Marie Lannelongue soit au près de leur cardiologue habituel.

Analyse statistique

La version 5.0 de Stat view a été utilisée pour toutes les analyses statistiques.

Nous avons comparé le diamètre des artères coronaires avant et après fermeture avec le test t apparié. Les réinterventions ont été comparées chez les enfants et les adultes avec le log rank test.

Une valeur de $p < 0,05$ a été considérée comme significative.

RESULTATS

38 patients ont été évalués au centre chirurgical Marie Lannelongue pour fistules coronaires congénitales isolées. 10 patients ont été exclus pour suivi incomplet ou inférieur à un an et une patiente a refusé de participer à l'étude. 27 patients ont été finalement inclus dans l'étude.

Caractéristiques cliniques et morphologiques lors du diagnostic

Les caractéristiques cliniques de la cohorte ont été résumées dans le tableau 1. L'âge médian lors du diagnostic est de 8,1 ans (naissance-62,6). Il y a une majorité de femmes (59,3%). Pour les 16 enfants de la cohorte, l'âge moyen lors du diagnostic est de 2,9 ans (naissance-11,1 ans). Aucun diagnostic anténatal dans notre cohorte n'a été relevé. Pour les 11 adultes, le diagnostic a été réalisé avec une moyenne d'âge de 50,5 ans (22-70,5 ans).

Certaines fistules coronaires ont été détectées lors de manifestations cliniques chez 13 patients (48,1%) : 7 (25,9%) ont présenté une dyspnée traduisant une insuffisance cardiaque, 4 (14,8%) des douleurs thoraciques, 1 (3,7%) des palpitations et 1 enfant (3,7%) présentait des bronchiolites à répétition. 14 patients (51,9%) étaient asymptomatiques et les fistules ont été suspectées lors de l'auscultation de souffle cardiaque.

Tous les patients symptomatiques sauf 1 ont bénéficié d'une fermeture de fistule. La patiente non traitée et présentant des palpitations a refusé toute intervention.

Le diagnostic a été confirmé par l'échocardiographie transthoracique chez 20 patients (74%) et par la coronarographie chez 7 (26%) patients. Parmi ces 7 patients dont le diagnostic n'a pas été réalisé par l'échographie, 6 étaient adultes (moins échogènes que les enfants) et un enfant avait une fistule se drainant dans l'artère pulmonaire (mal visualisée dans sa distalité lors de l'échographie cardiaque).

Women	16 (59.3 %)
Men	11 (40.7 %)
Age at Diagnostic ,median years	8.1 (0 – 62.6)
Single coronary artery fistulae	18 (66.7%)
Multiple coronary artery fistulae	9 (33.3%)
Recorded symptoms at diagnostic	13 (48.1%)
-dyspnea	7 (25.9%)
-Chest pain	4 (14.8%)
-Palpitations	1 (3.7%)
-repeated bronchitis	1 (3.7%)
No symptom at diagnostic	14 (51.9%)
Continous systolodiastolic murmur	25 (92.6%)
Imaging finding the diagnosis	
-transthoracic echocardiogram	20 (74%)
-angiogram	7 (26%)
Median follow up, years	7 (1 – 31.5)
Intervention	23
No intervention	4

Le site de drainage et l'origine des fistules sont répertoriés dans la figure 1. L'origine à partir de la coronaire droite était plus fréquente que la coronaire gauche (n=10, 37% versus n=8, 29,7%). Les fistules étaient multiples chez 9 (33%) des patients. Les fistules se drainaient plus fréquemment dans l'artère pulmonaire (n=10,37%), suivi par le ventricule droit (n=9, 33,3%), l'oreillette droite (n=7,26%) et une dans le sinus coronaire (3,7%).

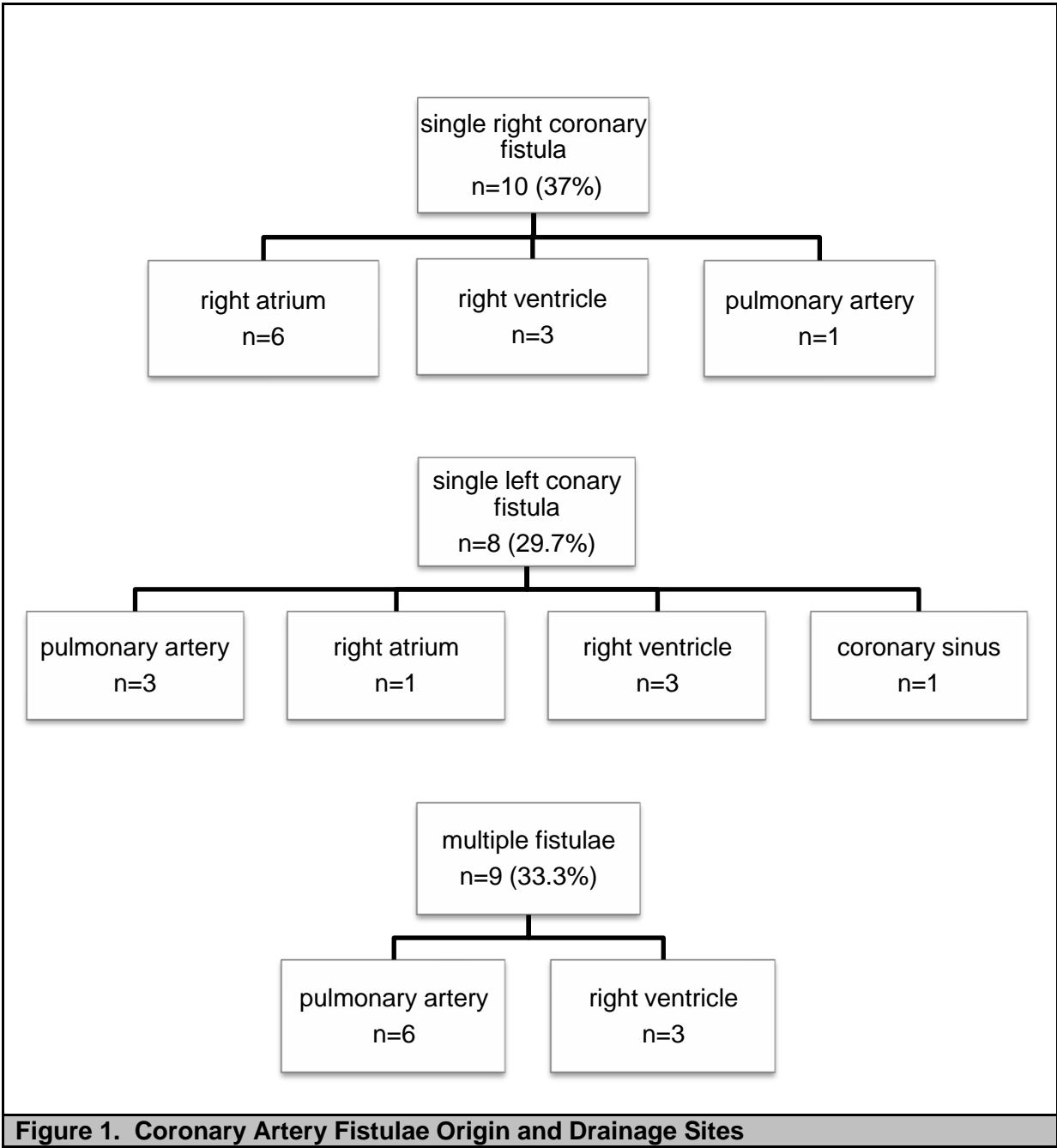
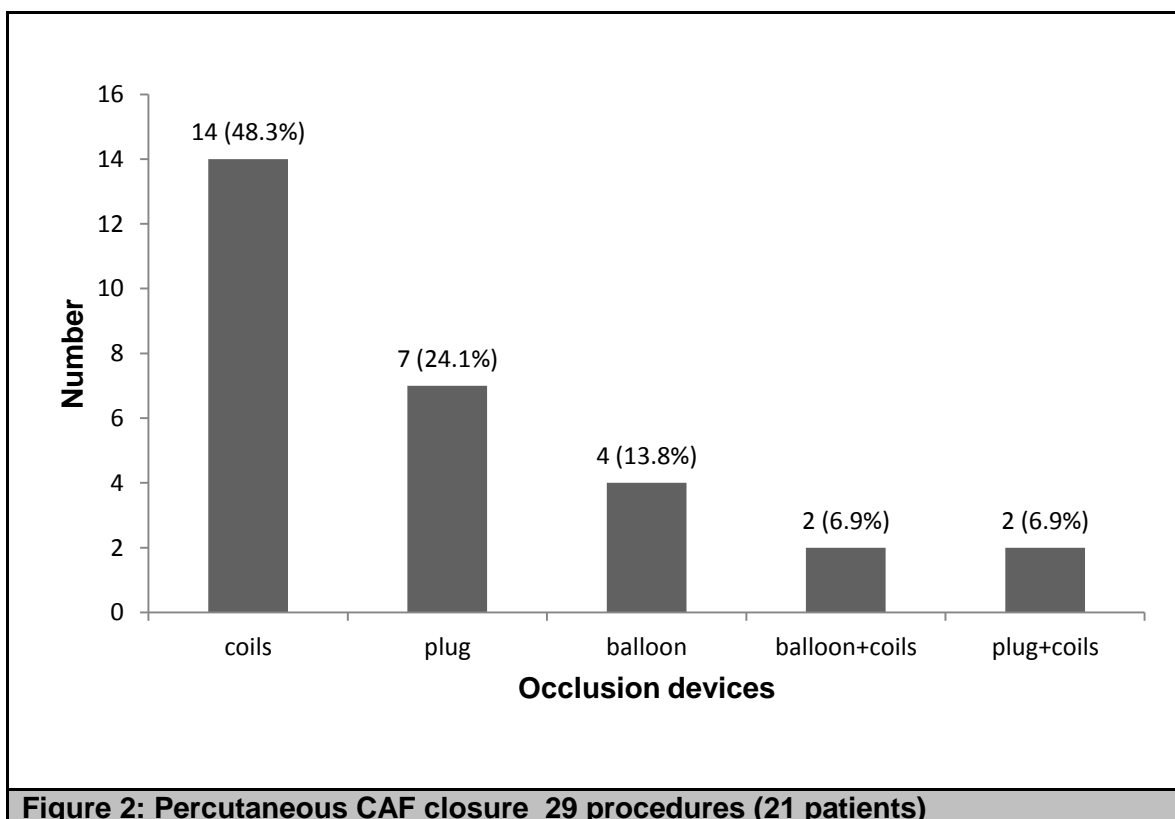


Figure 1. Coronary Artery Fistulae Origin and Drainage Sites

Données para-cliniques : les électrocardiogrammes étaient normaux chez 25 patients. 2 patients avaient des ondes T négatives dans les dérivations antérieures. Les radiographies de thorax ont été réalisées chez 20 patients : 3 patients dont 2 enfants avaient des opacités floconneuses traduisant une surcharge pulmonaire associées à un index cardio-thoracique supérieur à 0,6. Parmi les 27 patients, 9 ont réalisé un scanner coronaire afin de mieux préciser l'origine, le trajet et le site de drainage des fistules coronaires.

Résultats initiaux des différentes stratégies thérapeutiques

Entre avril 1992 et janvier 2013, 29 fermetures percutanées ont été réalisées chez 21 patients (77,8%). L'âge médian lors du cathétérisme était de 32,9 ans (0,8-70,5) comprenant 12 enfants (57,1%) avec un âge médian de 10 ans (0,8-13,9) lors de la fermeture et 9 adultes (42,9%) avec un âge médian de 55,5 ans (44,4-70,5). Parmi ces 29 procédures, 14 (48,3%) ont été réalisées chez des patients symptomatiques et 15 (51,7%) chez des patients dont le shunt était important du fait d'une large fistule. Les dispositifs d'occlusion étaient les Coils, le plus fréquemment suivis par les Plugs et les ballons détachables. L'association de plusieurs dispositifs était possible pour la fermeture percutanée des fistules (figure 2). La voie antérograde a été choisie pour 25 procédures (le dispositif d'occlusion était introduit via le flux antérograde de la coronaire). La voie rétrograde a été utilisée pour 3 procédures (le dispositif était introduit via le site de drainage de drainage à partir de la cavité cardiaque). Un patient a nécessité l'utilisation de ces 2 techniques à cause d'une volumineuse fistule. L'occlusion était totale pour 21 procédures (72,4%). On notait 8 shunts triviaux à la fin de ces procédures (27,6%).



2 complications majeures sont survenues lors des fermetures percutanées : un patient a subi un arrêt cardiaque lié à une fibrillation ventriculaire lors du passage de la sonde dans la coronaire et a bénéficié d'un choc cardiaque externe; la procédure a pu être réalisée par la suite. Un autre patient a subi une migration d'un Coil dans l'artère pulmonaire distale et celui-ci n'a pas pu être récupéré. La procédure a pu être terminée malgré cet événement. Aucune autre complication grave n'a été relevée : en particulier pas de décès, pas d'ischémie ou de dissection coronaire. 1 patient a eu une complication mineure : un hématome fémoral et a nécessité une compression manuelle et un repos au lit pendant 2 jours.

Entre mai 1983 et décembre 2005, 4 patients symptomatiques ont eu une fermeture chirurgicale de leur fistule. L'âge médian était de 17,9 ans (1 mois-57,8 ans, 2 enfants) lors de l'intervention. Les caractéristiques sont résumées tableau 2. Tous ces patients opérés par sternotomie ont nécessité une CEC du fait des particularités anatomiques des fistules. La fermeture a été pratiquée en fermant uniquement l'orifice de drainage dans tous les cas. L'exposition s'est faite soit par l'oreillette droite (3 fois) soit par le ventricule droit (1 fois). Aucun patient n'avait de shunt résiduel immédiat mais une patiente a développé un syndrome coronarien aigu postopératoire avec une élévation des troponines associée à un sus-décalage du segment ST et une dysfonction ventriculaire gauche. Les facteurs contre indiquant la fermeture percutanée pour ces 4 patients sont l'âge et le faible poids (1fois), la présence (2fois) de vaisseaux adjacents à risque (veine cave supérieure et sinus coronaire) et une fistule anévrysmale sans possibilité d'embolisation percutanée du fait de dispositifs d'occlusion inadaptés (1fois).

patient No	age at surgery	date of surgery	gender	involved coronary artery	site of drainage	symptoms	surgery	CPB	mediane sternotomy	complications	immediate residual flow	comments
1	1 month	may 1983	M	RCA	RA	dyspnea	CPB RA exposure	21 minutes	yes	no	no	low weight,age
2	5.5 years	october 2005	F	RCA	RV	dyspnea	CPB RV exposure	23 minutes	yes	no	no	not coiled because of large anevryσμα
3	30.4 years	february 1990	F	RCA	RA	dyspnea	CPB RA exposure	41 minutes	yes	no	no	adjacent vessel at risk
4	57.8 years	december 2005	M	LCA	CS	dyspnea	CPB RA exposure	7 minutes	yes	myocardial infarction	no	adjacent vessel at risk, large anevryσμα

Table 2: clinical, and paraclinical findings of 4 patients with CAF and surgical treatment

CPB: cardiopulmonary bypass; F: female; LCA: left coronary artery; M: male; RA: right atrium; RCA: right coronary artery; RV: right ventricle

Suivi

Après un suivi médian de 7 ans (1-31,5 ans), tous les patients sont en vie et asymptomatiques. La patiente qui a souffert d'un infarctus myocardique post opératoire a développé par la suite une insuffisance cardiaque chronique terminale. Elle a nécessité une transplantation cardiaque 5,7 ans après sa fermeture chirurgicale. 6 patients ont eu des symptômes (dyspnée 1 fois et douleurs thoraciques 5 fois) après fermeture (1 après chirurgie et 5 après fermeture percutanée) liés à un diagnostic de recanalisation de la fistule. Tous ont bénéficié d'une nouvelle fermeture percutanée avec résultats favorables.

Données para-cliniques lors du suivi

Concernant les électrocardiogrammes, une patiente avait des ondes T négatives dans les dérivations inférieures après sa première fermeture percutanée. Secondairement elle a bénéficié d'une deuxième fermeture percutanée et gardait des ondes T négatives. Par la suite, 9 ans après sa fermeture, la patiente a présenté un épisode de douleur thoracique ainsi qu'un sous décalage du segment ST dans les dérivations inférieures. Les troponines au cours de cet épisode étaient normales ainsi que l'épreuve d'effort. 1 an après cet épisode, la patiente était asymptomatique mais gardait un sous décalage. Le patient qui avait présenté une fibrillation ventriculaire per procédure, avait en fin d'intervention et lors de son suivi un ECG normal. Les 2 enfants qui présentaient des anomalies radiographiques, avaient après fermeture une normalisation du parenchyme pulmonaire et un index cardiothoracique normal. La troisième patiente avec une radiographie anormale lors du diagnostic a conservé ses anomalies du fait de l'infarctus post opératoire. Certains patients ont bénéficié d'épreuves d'effort durant leur suivi: 3 ayant des récives de douleur thoracique après fermeture ont eu des épreuves normales et les 4 patients sans traitement ont eu des épreuves d'effort répétées : celles-ci étaient normales.

Tous les patients étaient suivis par l'intermédiaire d'échocardiogrammes. Après analyse des données, en l'absence de traitement, le diamètre Télédiastolique du VG augmentait avec une différence significative (Z-score = 1,51 versus 2,12 p=0.0416)

Diamètre des artères coronaires

Chez les patients du groupe « traité » avant fermeture et les patients non traités, après un suivi de 4,5 ans (0,3-23,6 ans), le diamètre augmentait de 9.29 ± 5.0 à 13.08 ± 7.6 (p=0.016). Après fermeture, avec un suivi médian de 4.4 ans (0,8-25,4 ans), le diamètre diminuait de 11.96 ± 7.7 à 6.02 ± 6.0 , (p= 0.002).

Réinterventions

11 réinterventions ont été nécessaires pour 9 patients (39%, 7 adultes et 2 enfants). Les premières interventions étaient les fermetures percutanées pour 6 d'entre eux (5 par Coils et 1 par ballon relargable) et la fermeture chirurgicale pour les 3 restants. La fermeture définitive des fistules a été possible après 2 procédures chez 6 patients et 3 procédures chez 2 patients. Nous avons inclus également comme réintervention la patiente qui a bénéficié d'une transplantation cardiaque.

La survie sans réintervention était de 60,0% à 6 mois (95% IC 0,25-0,83), de 50,0% à 2 ans (95% IC 0,18-0,75) et de 37,5% à 6 ans (95% IC 0,10-0,66). La survie sans réintervention chez les enfants était de 100% à 6 mois, de 100% à 2 ans et de 89,0% (95% IC 0,43-0,98). Les Réinterventions survenaient plus tardivement chez les enfants ($p=0.0027$) (Figure 3).

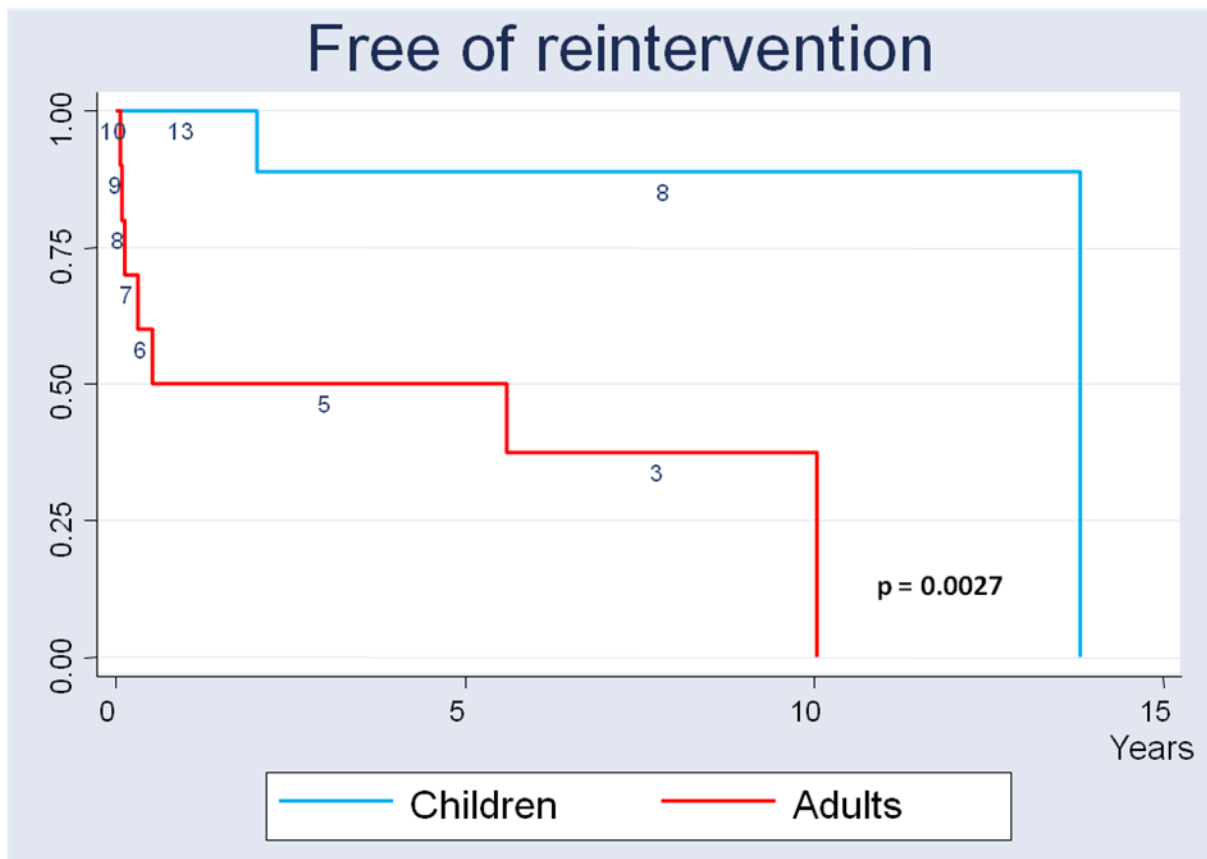


Figure 3: log rank test

Groupe non interventionnel

4 patients âgés de 1 mois à 51,1 ans lors du diagnostic (médiane=6 ans) n'ont pas eu d'interventions du fait d'un shunt minime associé à une fistule minime. Tous sauf une étaient asymptomatiques. La patiente qui refusait l'intervention présentait des palpitations intermittentes.

patient	age of diagnosis (years)	gender	symptoms	continuous murmur	origin site	drainage site	CAF type	age treatment	indication treatment	treatment	type	procedure success	procedure complications	follow-up (years)
1a	22	masc	no	yes	both	PA	proximal	45.6	shunt	catherization	balloon	trivial shunt	no	
1b			no	yes				46.1	residual flow	catherization	balloon+coils	trivial shunt	no	
1c			no	yes				46.1	residual flow	catherization	balloon+coils	yes	no	31.5
2	3.3	fem	no	yes	RCA	PA	proximal	12.5	shunt	catherization	plug	yes	no	10.6
3	0.1	fem	no	yes	RCA	RA	proximal	4.1	shunt	catherization	plug	yes	no	5
4a	5	fem	no	yes	both	RV	distal	10.1	shunt	catherization	coils	yes	no	
4b			no	yes				12.1	residual flow	catherization	coils	yes	no	
4c			chest pain	yes				12.6	residual flow+chest pain	catherization	coils	yes	no	7.6
5	49.4	fem	no	yes	RCA	RA	proximal	49.4	shunt	catherization	plug	yes	no	2.5
6	10.7	fem	no	yes	both	RV	distal	11.1	shunt	catherization	balloon	yes	ventricular fibrillation	4.7
7	3	masc	no	yes	both	RV	distal	3.6	shunt	catherization	plug+coils	yes	no	2.6
8	0.1	masc	no	yes	LCA	RA	proximal	6	shunt	catherization	plug	yes	no	7.6
9	1 month	fem	dyspnea	yes	RCA	RV	distal	0.8	shunt+dyspnea	catherization	plug	yes	no	3.6
10	0.1	fem	bronchitis	yes	RCA	RV	proximal	3.8	repeated bronchitis	catherization	plug+coils	yes	no	6.3
11	11.1	masc	no	yes	RCA	RA	proximal	11.1	shunt	catherization	plug	yes	no	6.7
12	51.8	fem	chest pain	yes	LCA	PA	proximal	51.8	shunt	catherization	plug	yes	no	7
13	0.3	masc	no	yes	LCA	RV	distal	10	shunt	catherization	balloon	yes	no	19.8
14a	0	masc	dyspnea	yes	RCA	RA	proximal	1 month	shunt+dyspnea	surgery	CPB	trivial shunt	no	
14b			no	yes				13.9	shunt	catherization	RA exposure	yes	coils embolization	25.5
15	70.5	fem	dyspnea	yes	LCA	PA	proximal	70.5	shunt+dyspnea	catherization	coils	yes	no	6.9
16a	60.2	masc	chest pain	yes	LCA	PA	proximal	60.2	shunt+chest pain	catherization	coils	trivial shunt	no	
16b			chest pain	yes				60.5	residual flow+chest pain	catherization	coils	yes	no	2.1
17a	61.9	masc	chest pain	no	both	PA	proximal	61.9	shunt+chest pain	catherization	coils	trivial shunt	no	
17b			chest pain	no				62	residual flow+chest pain	catherization	coils	yes	no	2.1
18a	55.4	fem	dyspnea	yes	both	PA	proximal	55.4	shunt+dyspnea	catherization	coils	trivial shunt	negative T waves	20.1
18b			dyspnea	yes				55.5	dyspnea	catherization	coils	trivial shunt	no	
19	0.3	fem	no	yes	LCA	RV	distal	6	shunt	catherization	balloon	yes	no	14.2
20a	62.6	masc	chest pain	no	both	PA	proximal	65.4	shunt+chest pain	catherization	coils	trivial shunt	no	
20b			chest pain	no				65.5	residual flow+chest pain	catherization	coils	yes	no	3.3
21a	29.5	fem	dyspnea	yes	RCA	RA	proximal	30.4	shunt+dyspnea	surgery	CPB	yes	no	
21b			chest pain	yes				40.4	residual flow+chest pain	catherization	RA exposure	trivial shunt	hematoma	21.6
22a	41.1	fem	dyspnea	yes	LCA	CS	proximal	57.8	shunt+dyspnea	surgery	CPB	no shunt	ischemia	
22b			cardiac insufficiency	no				63.5	cardiac insufficiency	surgery	RA exposure cardiac transplantation	yes	no	22.4
23	1 month	fem	dyspnea	yes	RCA	RV	proximal	5.5	shunt+dyspnea	surgery	CPB	yes	no	12.6
24	4	fem	no	yes	RCA	RA	proximal			no	RV exposure			16.3
25	51.1	fem	palpitations	yes	both	PA	proximal			no				3
26	8.1	masc	no	yes	both	PA	proximal			no				12.3
27	1 month	masc	no	yes	LCA	RV	proximal			no				1

Table 3: Demographics, clinical and procedural Data of the 27 patients

DISCUSSION

Les FC sont de rares anomalies congénitales qui représentent 0,002% de la population générale (1). L'évolution naturelle des FC est variable et leur management reste discuté. Des fermetures spontanées ont été rapportées dans la littérature (6)(9) mais des complications pouvant être fatales ont également été décrites. Parmi ces complications on peut retenir l'insuffisance cardiaque (12)(11), les troubles du rythme tels que les fibrillations auriculaires, les tachycardies ventriculaires (10) mais également des ruptures d'anévrismes coronariens compliquées d'hémopéricardes (14)(15). Des endocardites associées aux fistules coronaires sont décrites et justifient une prophylaxie antibiotique tant que le shunt est perméable (15).

Suivi à long terme

Peu d'articles s'intéressent au suivi à long terme des patients ayant bénéficié d'une fermeture chirurgicale ou percutanée de leur fistule coronaire. Le suivi est peu détaillé. Dans notre étude, le pronostic à long-terme des patients porteurs de FC est bon, sans décès, sans shunt résiduel même si une seconde intervention est nécessaire. Abdelmoneim et al (17) avec un suivi de 31.6 mois mettent en évidence une réduction des douleurs thoraciques après traitement ($p=0.008$). Cheung et al ont montré que 96,9% des patients après fermeture chirurgicale sont asymptomatiques après une moyenne de suivi de 9,1 ans et que approximativement 10% ont une récurrence de leur fistule sans répercussion clinique (18). Valente et al ont montré que 30% des patients après fermeture chirurgicale ou percutanée ont une fistule résiduelle mais que 1% ont une seconde intervention (19). Dans une autre publication, parmi 29 adultes qui ont bénéficié d'une fermeture percutanée, 4 avaient une récurrence (20). Dans notre étude, 6 patients après fermeture percutanée et 2 patients après fermeture chirurgicale ont eu une nouvelle procédure. Après les secondes procédures, les résultats sont favorables et les patients deviennent asymptomatiques.

Certaines publications insistent sur le risque de thrombose post fermeture. Valente et al ont publié leur expérience à propos de 76 patients, 9 ont présenté une thrombose coronaire responsable d'ischémie myocardique (19). Les facteurs de risque incluaient le tabagisme, le diabète, l'hypertension artérielle et les fistules se drainant dans le sinus coronaire. Cheung et al (18) après avoir suivi 21 patients par coronarographie ont montré que 4 patients avaient une coronaire filiforme ou complètement occluse en distalité et 2 patients avaient une thrombose proximale de leur coronaire avec une circulation collatérale. Une étude récente évalue le suivi à long terme de 16 patients : les patients présentant une fistule large et distale ont un risque plus important de thrombose coronaire (21). Ils recommandent l'utilisation d'anticoagulants et d'antiagrégants mais aucune donnée sur l'anticoagulation au long cours n'était disponible. Dans notre population, en dehors de la patiente ayant présenté une ischémie myocardique post opératoire, aucune thrombose n'a été mise en évidence après fermeture : 12 patients avaient des épreuves d'effort normales après traitement, 3 ont eu des coronarographies de contrôle normales et 11 ont eu des scanners ne mettant pas en évidence de thrombose post fermeture. Tous les patients ont reçu de l'héparine non fractionnée pour la réalisation de l'embolisation percutanée et 13 patients ont été traités par antiagrégants pour une durée de 3 à 6 mois. Il n'existe pas de consensus précis concernant le traitement par anticoagulants ou antiagrégants plaquettaires. Des études supplémentaires sont nécessaires.

Fermeture des fistules et résultats à court terme

Deux options de fermeture se discutent : fermeture chirurgicale, ou percutanée. En ce qui concerne la prise en charge chirurgicale, 2 techniques sont utilisées : il est possible de réaliser une ligature épicaudique sans CEC pour les fistules proximales. En revanche, les fistules distales ne peuvent être fermées que par des sutures réalisées depuis le site de drainage dans la cavité cardiaque et requièrent donc une CEC (22). Des études rapportent de bons résultats (18)(22)(23). D'autres mettent en évidence des complications chez 15 % des patients incluant des ischémies myocardiques, des thromboses coronaires (19). La chirurgie reste indiquée dans les cas où les techniques percutanées ne sont pas applicables. Depuis son introduction en 1982, la fermeture percutanée est reconnue comme une technique efficace de traitement et représente un outil préférable de fermeture notamment chez les enfants (25). Cette technique est moins invasive, les complications sont rares et la durée de séjour hospitalier est également réduite. De nombreuses techniques de fermeture ont été décrites ces dernières années incluant : les Coils (20), les Plugs (26), les ballons détachables (25), les stents couverts (26), les résines de cyanoacrylate (27). Dans notre institution, les Coils étaient les plus fréquemment utilisés. Des complications post fermeture percutanée dans la littérature ont été décrites, incluant des migrations de Coils (19)(26), des modifications ECG au décours de la procédure (25)(28), des troubles du rythme et des dissections coronaires (19). Parmi nos 29 procédures, un patient a présenté une fibrillation ventriculaire sans aucune conséquence à long terme, un autre a subi une migration d'un Coil sans conséquence. Dans notre étude, aucun décès ni infarctus ni dissection ni thrombose n'a été relevé.

Particularités des fistules entre les enfants et les adultes

Les distributions et les caractéristiques des fistules sont similaires dans les 2 populations. Dans l'étude de Said (29), parmi 304 adultes inclus, les fistules étaient multiples dans 2% des cas, bilatérales pour 18% et unilatérales dans 80% des cas. L'origine était plus fréquente à partir de la coronaire gauche (69% versus 31% pour la coronaire droite). Le site de drainage était plus fréquent dans la partie droite du cœur notamment dans l'artère pulmonaire. Dans une autre étude (2), 129 enfants ont été inclus : les fistules étaient également le plus souvent unilatérale (88%). L'origine provenait de la coronaire gauche dans 66% des cas et de la coronaire droite dans 34% des cas. Le drainage était aussi plus fréquent dans la partie droite du cœur mais à la différence des adultes le ventricule droit était le plus souvent concerné. Dans notre étude, le drainage était également principalement dans la partie droite: parmi les 10 fistules se drainant dans l'artère pulmonaire celles-ci concernaient 8 adultes ; les 9 fistules se drainant dans le ventricule droit étaient découvertes uniquement chez des enfants. Dans une récente revue (2), les symptômes et les complications se rencontrent plus fréquemment chez les adultes. Les résultats sont similaires dans notre cohorte : 75% et 18% des enfants et des adultes respectivement étaient symptomatiques. Les douleurs thoraciques sont plus souvent présentes chez les adultes alors que la dyspnée est fréquemment rencontrée chez les enfants.

De nos jours, plusieurs examens complémentaires permettent de mettre en évidence les fistules coronaires. Dans notre étude, le diagnostic était principalement échographique. Seulement 7 fistules n'ont pas été visualisées lors de l'échographie transthoracique mais ont

été détectées par l'angiographie. 6 étaient des adultes et parmi ces adultes, 5 avaient une fistule se drainant dans l'artère pulmonaire. Le septième patient était un enfant avec une fistule se drainant également dans la partie distale de l'artère pulmonaire. Ces non-détections échographiques peuvent s'expliquer par le fait que : l'échogénicité des adultes est plus aléatoire en raison de leur corpulence mais aussi par le fait que l'artère pulmonaire notamment dans sa partie distale est plus difficilement visualisable lors de l'échographie cardiaque (30)(31). De nouvelles imageries telles que le coro-scanner ou l'IRM cardiaque permettent de dépister les fistules et peuvent être un outil précieux afin de mieux définir les caractéristiques anatomiques de ces malformations (32)(33).

Dans notre étude, 6 patients après fermeture percutanée et 2 patients après fermeture chirurgicale ont eu une nouvelle procédure (2 enfants et 7 adultes). Nous avons mis en évidence une différence significative entre les enfants et les adultes concernant les réinterventions : elles surviennent plus tardivement chez les enfants. Les fistules chez les adultes sont principalement des fistules se drainant dans l'artère pulmonaire et donc sont plus complexes à fermer. Ce fait peut expliquer le risque majoré d'intervention plus précoce.

Prise en charge des fistules

La prise en charge des fistules reste discutée pour certaines formes. Le collège américain de cardiologie a publié des recommandations (34) : la fermeture des fistules par voie percutanée est recommandée si les patients sont symptomatiques (classe I), discutée pour des fistules modérée ou large sans répercussion clinique (classe IIa). Cependant, les fermetures cutanées peuvent être limitées chez des patients avec des coronaires très tortueuses, avec de multiples sites de drainage ou la présence de branche coronaire à proximité de la fistule rendant dangereux la fermeture (35). La chirurgie reste indiquée pour ces patients à risque ou bien sur si d'autres lésions cardiaques doivent être traitées chirurgicalement. Les fistules asymptomatiques et de taille minime doivent être négligées et surveillées cliniquement (35).

Pour les patients asymptomatiques avec des FC de taille modérée, la prise en charge est moins consensuelle et les indications varient entre les différentes équipes.

Le risque d'endocardite liée à la présence du shunt justifie une antibioprophylaxie (2).

Evolution du diamètre des coronaires

Liang et al ont suivi 3 patients et ont montré une diminution de la taille des coronaires post fermeture (36). 17 enfants ont bénéficié d'une surveillance échographique : le diamètre des coronaires augmente de manière significative avant fermeture et diminue après traitement (37). Dans notre étude, nous avons mis en évidence de manière significative la même différence avant et après traitement. L'augmentation de la taille des coronaires pourrait être un critère supplémentaires afin de poser l'indication de fermeture percutanée notamment dans les cas moins consensuels.

Limites

Notre étude est limitée par la nature rétrospective du recueil des données. L'échantillon faible peut s'expliquer par la rareté de la pathologie. La description des fistules est basée sur une analyse visuelle. Pour limiter ce biais subjectif, les dossiers des patients sont discutés au cours d'un staff multidisciplinaire ou les images des examens complémentaires sont visualisées. Des études multicentriques avec un nombre de patients importants sont nécessaires pour mieux comprendre la prise en charge des fistules coronaires.

CONCLUSION

En conclusion, les fistules coronaires sont de rares anomalies fascinantes. La prise en charge des fistules reste controversée et le traitement des patients non symptomatiques présentant une fistule modérée est discuté. Le suivi à long terme de notre cohorte est bon même si une seconde procédure est nécessaire. Dans le cas où la fermeture des FC est discutée, le diamètre des coronaires peut nous aider dans notre prise de décision. Le suivi à long terme est nécessaire pour ces patients en raison du risque de récurrence, ou de thrombose coronaire.

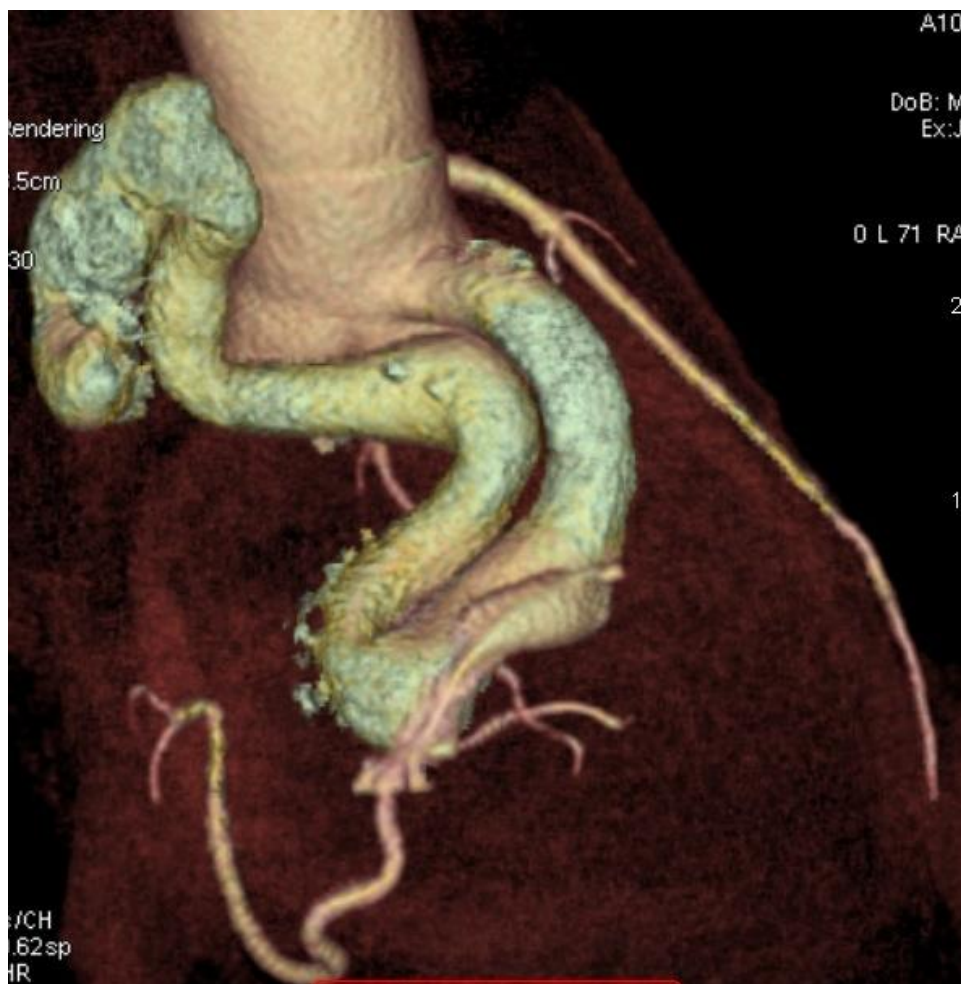
BIBLIOGRAPHIE

1. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: anomalies of the coronary arteries. *Ann Thorac Surg.* avr 2000;69(4 Suppl):S270-297.
2. Said SAM, Lam J, van der Werf T. Solitary coronary artery fistulas: a congenital anomaly in children and adults. A contemporary review. *Congenit Heart Dis.* mai 2006;1(3):63-76.
3. Dimitrakakis G, Von Oppell U, Luckraz H, Groves P. Surgical repair of triple coronary-pulmonary artery fistulae with associated atrial septal defect and aortic valve regurgitation. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* oct 2008;7(5):933-934.
4. Said SA, el Gamal MI, van der Werf T. Coronary arteriovenous fistulas: collective review and management of six new cases--changing etiology, presentation, and treatment strategy. *Clin Cardiol.* sept 1997;20(9):748-752.
5. BIORCK G, CRAFOORD C. Arteriovenous aneurysm on the pulmonary artery simulating patent ductus arteriosus botalli. *Thorax.* juin 1947;2(2):65-74.
6. Schleich JM, Rey C, Gewillig M, Bozio A. Spontaneous closure of congenital coronary artery fistulas. *Heart Br Card Soc.* avr 2001;85(4):E6.
7. Dallaire F, Dahdah N. New equations and a critical appraisal of coronary artery Z scores in healthy children. *J Am Soc Echocardiogr Off Publ Am Soc Echocardiogr.* janv 2011;24(1):60-74.
8. Kampmann C, Wiethoff C, Wenzel A, Stolz G, Betancor M, Wippermann C, et al. Normal values of M mode echocardiographic measurements of more than 2000 healthy infants and children in central Europe. *Heart.* juin 2000;83(6):667-672.
9. Yilmazer MM, Demir F, Yolbaş I, Bilici M. Spontaneous Closure of a Symptomatic Coronary Artery Fistula Just within a Few Days of Newborn Period. *Congenit Heart Dis.* 22 avr 2013;
10. Corvaja N, Moses JW, Vogel FE, Javit DJ, Ziolo G, Frumkin WJ, et al. Exercise-induced ventricular tachycardia associated with coronary arteriovenous fistula and correction by transcatheter coil embolization. *Catheter Cardiovasc Interv Off J Soc Card Angiogr Interv.* avr 1999;46(4):470-472.
11. Kugelmass AD, Manning WJ, Piana RN, Weintraub RM, Baim DS, Grossman W. Coronary arteriovenous fistula presenting as congestive heart failure. *Cathet Cardiovasc Diagn.* mai 1992;26(1):19-25.
12. Lee M-L, Chen M. Diagnosis and management of congenital coronary arteriovenous fistula in the pediatric patients presenting congestive heart failure and myocardial ischemia. *Yonsei Med J.* 28 févr 2009;50(1):95-104.

13. Urrutia-S CO, Falaschi G, Ott DA, Cooley DA. Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas. *Ann Thorac Surg.* mars 1983;35(3):300-307.
14. Ipek G, Omeroglu SN, Goksedef D, Balkanay OO, Basar I, Ayan F. Giant right coronary artery aneurysm associated with coronary-cameral fistula. *Tex Heart Inst J Tex Heart Inst St Lukes Episcop Hosp Tex Child Hosp.* 2012;39(3):442-443.
15. Kimura S, Miyamoto K, Ueno Y. Cardiac tamponade due to spontaneous rupture of large coronary artery aneurysm. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* oct 2006;14(5):422-424.
16. Lin Y-H, Chao C-L, Lee Y-T, Chen S-J, Wang S-S. Coronary artery fistula presented as infective endocarditis with pulmonary septic emboli. *Int J Cardiol.* janv 2005;98(1):159-160.
17. Abdelmoneim SS, Mookadam F, Moustafa S, Zehr KJ, Mookadam M, Maalouf JF, et al. Coronary artery fistula: single-center experience spanning 17 years. *J Intervent Cardiol.* août 2007;20(4):265-274.
18. Cheung DL, Au WK, Cheung HH, Chiu CS, Lee WT. Coronary artery fistulas: long-term results of surgical correction. *Ann Thorac Surg.* janv 2001;71(1):190-195.
19. Valente AM, Lock JE, Gauvreau K, Rodriguez-Huertas E, Joyce C, Armsby L, et al. Predictors of long-term adverse outcomes in patients with congenital coronary artery fistulae. *Circ Cardiovasc Interv.* avr 2010;3(2):134-139.
20. Jama A, Barsoum M, Bjarnason H, Holmes DR Jr, Rihal CS. Percutaneous closure of congenital coronary artery fistulae: results and angiographic follow-up. *JACC Cardiovasc Interv.* juill 2011;4(7):814-821.
21. Gowda ST, Forbes TJ, Singh H, Kovach JA, Prieto L, Latson LA, et al. Remodeling and thrombosis following closure of coronary artery fistula with review of management: Large Distal Coronary Artery Fistula-To Close or Not to Close? *Catheter Cardiovasc Interv Off J Soc Card Angiogr Interv.* 1 juill 2013;82(1):132-142.
22. Mangukia CV. Coronary artery fistula. *Ann Thorac Surg.* juin 2012;93(6):2084-2092.
23. Okamura T, Nagashima M, Yamada Y, Hiramatsu T, Yamazaki K. Effective long-term surgical management of congenital coronary artery fistulas. *Tohoku J Exp Med.* 2011;223(3):205-209.
24. Mavroudis C, Backer CL, Rocchini AP, Muster AJ, Gevitz M. Coronary artery fistulas in infants and children: a surgical review and discussion of coil embolization. *Ann Thorac Surg.* mai 1997;63(5):1235-1242.
25. Armsby LR, Keane JF, Sherwood MC, Forbess JM, Perry SB, Lock JE. Management of coronary artery fistulae. Patient selection and results of transcatheter closure. *J Am Coll Cardiol.* 20 mars 2002;39(6):1026-1032.

26. Brenot P, Riou J-Y, Losay J, Petit J, Lambert V, Angel C-Y. [Endovascular treatment of coronary arterial fistulae in children and adults]. *Arch Mal Coeur Vaiss.* mai 2007;100(5):373-379.
27. Oto A, Aytemir K, Çil B, Peynircioğlu B, Yorgun H, Canpolat U, et al. Percutaneous closure of coronary artery fistulae in adults with intermediate term follow-up results. *J Intervent Cardiol.* juin 2011;24(3):216-222.
28. Collins N, Benson LN, Horlick EM. Iatrogenic ST elevation during percutaneous closure of a coronary artery fistula. *Congenit Heart Dis.* févr 2012;7(1):80-83.
29. Said SA. Current characteristics of congenital coronary artery fistulas in adults: A decade of global experience. *World J Cardiol.* 26 août 2011;3(8):267-277.
30. Barbosa MM, Katina T, Oliveira HG, Neuenschwander FE, Oliveira EC. Doppler echocardiographic features of coronary artery fistula: report of 8 cases. *J Am Soc Echocardiogr Off Publ Am Soc Echocardiogr.* févr 1999;12(2):149-154.
31. Tiritilli A, Iaria P, Viard P, Sayah S, Benali T, Detienne J-P, et al. [Coronary artery fistulas, a current problem: Clinical and therapeutic considerations.]. *Ann Cardiol Angeiol (Paris).* 20 avr 2013;
32. Pucillo AL, Schechter AG, Moggio RA, Kay RH, Baum SJ, Herman MV. MR imaging in the definition of coronary artery anomalies. *J Comput Assist Tomogr.* avr 1990;14(2):171-174.
33. Zhang P, Cai G, Chen J, Wang Y, Duan S. Echocardiography and 64-multislice computed tomography angiography in diagnosing coronary artery fistula. *J Formos Med Assoc Taiwan Yi Zhi.* déc 2010;109(12):907-912.
34. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 7 juin 2011;123(22):2607-2652.
35. Latson LA. Coronary artery fistulas: how to manage them. *Catheter Cardiovasc Interv Off J Soc Card Angiogr Interv.* 1 juill 2007;70(1):110-116.
36. Liang C-D, Ko SF. Midterm outcome of percutaneous transcatheter coil occlusion of coronary artery fistula. *Pediatr Cardiol.* oct 2006;27(5):557-563.
37. Liang C-D, Ko S-F, Huang C-F, Huang S-C. Echocardiographic evaluation of coronary artery fistula in pediatric patients. *Pediatr Cardiol.* déc 2005;26(6):745-750.

ANNEXE 2 : ICONOGRAPHIE



Coro-scanner : volumineuse Fistule Coronaire Congénitale Isolée



Fistule Coronaire Congénitale occluse par des Coils

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

ISOLATED CONGENITAL CORONARY ARTERY FISTULAE, LONG-TERM FOLLOW-UP

Background. Isolated congenital coronary artery fistula (CAF) is a rare malformation. Data concerning long-term outcomes and its best management still remains a matter of debate, as both spontaneous regression and life-threatening complications have been reported. We report here the long-term outcome of patients after closure of isolated congenital CAF.

Methods. We conducted a monocentric retrospective study from May 1983 to May 2013. All patients with isolated congenital CAF were reviewed. Clinical status, electrocardiograms, echocardiographic data, cardiac computed tomography scan or coronary angiography were studied all along the follow-up.

Results. 27 patients with isolated congenital CAF were included in the study. CAF was diagnosed at a median age of 8.1 yrs (from birth to 62.6 yrs, 16 children). CAF was untreated in 4 (14.8%) asymptomatic patients with a small shunt. Transcatheter embolization was first mostly performed (n=19 pts) compared to surgical ligation (n=4 pts). After a median follow-up of 7 years (1-31.5), no death occurred but one patient has been transplanted 5.6 years after surgical ligation, because of post-operative myocardial infarction and subsequent ischemic cardiomyopathy. CAF was found to be anew permeable in 8 pts (2 with a previous surgery, 6 with a previous transcatheter treatment) leading to successful percutaneous embolization of the residual shunt. Among these patients, reintervention occurred later in children (p=0.003). Coronary artery diameter significantly decreased after CAF closure in the 23 treated patients (p=0.002), whereas it still increasing in untreated ones (p=0.016).

Conclusion: Long-term outcome of patients with isolated congenital CAF is good, with no death and efficient shunt closure even if a second procedure was needed. Coronary artery diameter significantly decreased with time in treated patients whereas it kept growing in untreated ones. As management of CAF still remains controversial, coronary artery diameter evolution may constitute a useful tool in the decision making process.

FISTULES CORONAIRES CONGENITALES, SUIVI A LONG-TERME DE 27 PATIENTS

Introduction: Les fistules coronaires congénitales (FC) sont de rares malformations. Les données concernant le suivi à long-terme de ces malformations sont manquantes. La prise en charge des fistules reste controversée et le traitement des patients non symptomatiques présentant une fistule modérée est discuté. Le but de cette étude est de décrire l'évolution à long terme des FC traitées et non traitées chez des patients pris en charge dans notre institution et d'évaluer l'efficacité à long terme des différentes stratégies mises en place.

Matériel et méthodes: Il s'agit d'une étude observationnelle, longitudinale, monocentrique et rétrospective. Tous les patients ayant eu une évaluation pour FC congénitale isolée au Centre Chirurgicale Marie Lannelongue de mai 1983 à mai 2013 ont été inclus. Les données cliniques, les échocardiographies, les angiographies cardiaques et les scanners cardiaques ont été recueillis pour chaque patient au cours du suivi.

Résultats: 27 patients ont été inclus. L'âge médian de diagnostic était de 8,1 ans (naissance-62,6, 16 enfants). 3 options étaient possibles : simple surveillance (n=4), fermeture percutanée (n=19), fermeture chirurgicale. Après un suivi médian de 7 ans (1-31.5), aucun décès n'a été relevé. Au cours du suivi, les fistules étaient de nouveaux perméables chez 8 patients (2 après chirurgie, 6 après fermeture percutanée). Ces patients ont bénéficié d'une seconde procédure percutanée avec succès et nous avons noté que les réinterventions survenaient plus tardivement chez les enfants (p=0.0027). En l'absence de traitement, le diamètre des coronaires augmentait (p=0.016). Après traitement, ce diamètre diminuait (p= 0.002).

Conclusion: le suivi à long terme de notre cohorte est bon même si une seconde procédure est nécessaire. Dans le cas où la fermeture des FC est discutée, le diamètre des coronaires peut nous aider dans notre prise de décision.