

Faculté de Médecine

Année 2021

Thèse N°3155

Thèse pour le diplôme d'État de docteur en Médecine

Présentée et soutenue publiquement

Le 24 septembre 2021

Par Nabil DIB

Né le 6 janvier 1989 à Auch (32)

L'ALCAPA diagnostiquée et opérée à l'âge adulte : résultats d'une étude multicentrique internationale

Thèse dirigée par le Docteur Xavier IRIART

Examineurs :

M. Le Professeur François ROUBERTIE
M. Le Professeur Louis LABROUSSE
M. Le Professeur Jean-Benoît THAMBO
M. Le Docteur Xavier IRIART
M. Le Professeur Laurent FOURCADE
M. Le Professeur Erwan FLECHER

Président
Juge
Juge
Juge
Invité
Invité



Faculté de Médecine

Année 2021

Thèse N°3155

Thèse pour le diplôme d'État de docteur en Médecine

Présentée et soutenue publiquement

Le 24 septembre 2021

Par Nabil DIB

Né le 6 janvier 1989 à Auch (32)

**L'ALCAPA diagnostiquée et opérée à l'âge
adulte : résultats d'une étude multicentrique
internationale**

Thèse dirigée par le Docteur Xavier IRIART

Examineurs :

M. Le Professeur François ROUBERTIE
M. Le Professeur Louis LABROUSSE
M. Le Professeur Jean-Benoît THAMBO
M. Le Docteur Xavier IRIART
M. Le Professeur Laurent FOURCADE
M. Le Professeur Erwan FLECHER

Président
Juge
Juge
Juge
Invité
Invité



Professeurs des Universités - praticiens hospitaliers

Le 7 septembre 2020

ABOYANS Victor	CARDIOLOGIE
ACHARD Jean-Michel	PHYSIOLOGIE
AJZENBERG Daniel	PARASITOLOGIE et MYCOLOGIE
ALAIN Sophie	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
AUBARD Yves	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
AUBRY Karine	O.R.L.
BERTIN Philippe	THERAPEUTIQUE
CAIRE François	NEUROCHIRURGIE
CHARISSOUX Jean-Louis	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE et TRAUMATOLOGIQUE
CLAVERE Pierre	RADIOTHERAPIE
CLEMENT Jean-Pierre	PSYCHIATRIE d'ADULTES
CORNU Elisabeth	CHIRURGIE THORACIQUE et CARDIOVASCULAIRE
COURATIER Philippe	NEUROLOGIE
DARDE Marie-Laure	PARASITOLOGIE et MYCOLOGIE
DAVIET Jean-Christophe	MEDECINE PHYSIQUE et de READAPTATION
DESCAZEAUD Aurélien	UROLOGIE
DES GUETZ Gaëtan	CANCEROLOGIE
DESSPORT Jean-Claude	NUTRITION
DRUET-CABANAC Michel	MEDECINE et SANTE au TRAVAIL
DURAND-FONTANIER Sylvaine	ANATOMIE (CHIRURGIE DIGESTIVE)
FAUCHAIS Anne-Laure	MEDECINE INTERNE
FAUCHER Jean-François	MALADIES INFECTIEUSES
FAVREAU Frédéric	BIOCHIMIE et BIOLOGIE MOLECULAIRE
FEUILLARD Jean	HEMATOLOGIE

FOURCADE Laurent	CHIRURGIE INFANTILE
GAUTHIER Tristan	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
GUIGONIS Vincent	PEDIATRIE
HANTZ Sébastien	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
HOUETO Jean-Luc	NEUROLOGIE
JACCARD Arnaud	HEMATOLOGIE
JAUBERTEAU-MARCHAN M. Odile	IMMUNOLOGIE
JESUS Pierre	NUTRITION
LABROUSSE François	ANATOMIE et CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
LACROIX Philippe	MEDECINE VASCULAIRE
LAROCHE Marie-Laure	PHARMACOLOGIE CLINIQUE
LIENHARDT-ROUSSIE Anne	PEDIATRIE
LOUSTAUD-RATTI Véronique	HEPATOLOGIE
LY Kim	MEDECINE INTERNE
MABIT Christian	ANATOMIE
MAGY Laurent	NEUROLOGIE
MARIN Benoît	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE de la SANTE et PREVENTION
MARQUET Pierre	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE
MATHONNET Muriel	CHIRURGIE DIGESTIVE
MELLONI Boris	PNEUMOLOGIE
MOHTY Dania	CARDIOLOGIE
MONTEIL Jacques	BIOPHYSIQUE et MEDECINE NUCLEAIRE
MOUNAYER Charbel	RADIOLOGIE et IMAGERIE MEDICALE
NATHAN-DENIZOT Nathalie	ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION
NUBUKPO Philippe	ADDICTOLOGIE
OLLIAC Bertrand	PEDOPSYCHIATRIE
PARAF François	MEDECINE LEGALE et DROIT de la SANTE

PLOY Marie-Cécile	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
PREUX Pierre-Marie	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE de la SANTE et PREVENTION
ROBERT Pierre-Yves	OPHTALMOLOGIE
SALLE Jean-Yves	MEDECINE PHYSIQUE et de READAPTATION
STURTZ Franck	BIOCHIMIE et BIOLOGIE MOLECULAIRE
TCHALLA Achille	GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT
TEISSIER-CLEMENT Marie-Pierre	ENDOCRINOLOGIE, DIABETE et MALADIES METABOLIQUES
TOURE Fatouma	NEPHROLOGIE
VALLEIX Denis	ANATOMIE
VERGNENEGRE Alain	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE de la SANTE et PREVENTION
VERGNE-SALLE Pascale	THERAPEUTIQUE
VIGNON Philippe	REANIMATION
VINCENT François	PHYSIOLOGIE
YARDIN Catherine	CYTOLOGIE et HISTOLOGIE

PROFESSEUR ASSOCIE DES UNIVERSITES A MI-TEMPS DES DISCIPLINES MEDICALES

BRIE Joël	CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE ET STOMATOLOGIE
KARAM Henri-Hani	MEDECINE D'URGENCE
MOREAU Stéphane	EPIDEMIOLOGIE CLINIQUE

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

BALLOUHEY Quentin	CHIRURGIE INFANTILE
BARRAUD Olivier	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
BOURTHOUMIEU Sylvie	CYTOLOGIE et HISTOLOGIE
COUVE-DEACON Elodie	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE

DURAND Karine	BIOLOGIE CELLULAIRE
ESCLAIRE Françoise	BIOLOGIE CELLULAIRE
JACQUES Jérémie	GASTRO-ENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE
LE GUYADER Alexandre	CHIRURGIE THORACIQUE et CARDIOVASCULAIRE
LIA Anne-Sophie	BIOCHIMIE et BIOLOGIE MOLECULAIRE
RIZZO David	HEMATOLOGIE
TERRO Faraj	BIOLOGIE CELLULAIRE
WOILLARD Jean-Baptiste	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE

P.R.A.G.

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

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES ASSOCIES A MI-TEMPS

SALLE Laurence	ENDOCRINOLOGIE (du 01-09-2020 au 31-08-2021)
-----------------------	---

PROFESSEUR DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

DUMOITIER Nathalie	(Responsable du département de Médecine Générale)
---------------------------	--

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS DE MEDECINE GENERALE

HOUDARD Gaëtan	(du 01-09-2019 au 31-08-2022)
LAUCHET Nadège	(du 01-09-2020 au 31-08-2023)
PAUTOUT-GUILLAUME Marie-Paule	(du 01-09-2018 au 31-12-2020)
SEVE Léa	(du 01-09-2020 au 31-08-2023)

PROFESSEURS EMERITES

ADENIS Jean-Paul	du 01-09-2017 au 31-08-2021
ALDIGIER Jean-Claude	du 01.09.2018 au 31.08.2020
BESSEDE Jean-Pierre	du 01-09-2018 au 31-08-2020
BUCHON Daniel	du 01-09-2019 au 31-08-2021

MERLE Louis	du 01.09.2017 au 31.08.2020
MOREAU Jean-Jacques	du 01-09-2019 au 31-08-2021
TREVES Richard	du 01-09-2020 au 31-08-2021
TUBIANA-MATHIEU Nicole	du 01-09-2018 au 31-08-2021
VALLAT Jean-Michel	du 01.09.2019 au 31.08.2022
VIROT Patrice	du 01.09.2018 au 31.08.2021

Assistants Hospitaliers Universitaires – Chefs de Clinique

Le 12 juin 2020

ASSISTANTS HOSPITALIERS UNIVERSITAIRES

AUDITEAU Emilie	EPIDEMIOLOGIE (CEBIMER)
DAURIAT Benjamin	HISTOLOGIE, EMBRIOLOGIE ET CYTOGENETIQUE
DERBAL Sophiane	CHIRURGIE ANATOMIE
DOUCHEZ Marie	ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION
DUPONT Marine	HEMATOLOGIE BIOLOGIQUE
DURIEUX Marie-Fleur	PARASITOLOGIE
GUYOT Anne	LABORATOIRE ANAPATHOLOGIE
HERMINEAUD Bertrand	LABORATOIRE ANAPATHOLOGIE
HUMMEL Marie	ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION
LABRIFFE Marc	PHARMACOLOGIE
LEFEBVRE Cyrielle	ANESTHESIE REANIMATION
LOPEZ Stéphanie	MEDECINE NUCLEAIRE
PASCAL Virginie	IMMUNOLOGIE CLINIQUE
PIHAN Franck	ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION
RIVAILLE Thibaud	CHIRURGIE-ANATOMIE
SANSON Amandine	ANESTHESIE REANIMATION
TCHU HOI NGNO Princia	BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE

CHEFS DE CLINIQUE - ASSISTANTS DES HOPITAUX

ALBOUYS Jérémie	HEPATO GASTRO ENTEROLOGIE
ARMENDARIZ-BARRIGA Matéo	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
AUBLANC Mathilde	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
BAÏSSE Arthur	REANIMATION POLYVALENTE

BEEHARRY Adil	CARDIOLOGIE
BLOSSIER Jean-David	CHIRURGIE THORACIQUE et CARDIOVASCULAIRE
BRISSET Josselin	MALADIES INFECTIEUSES ET TROPICALES
CHASSANG-BRUZEAU Anne-Hélène	RADIOLOGIE
CHAUVET Romain	CHIRURGIE VASCULAIRE
CISSE Fatou	PSYCHIATRIE
COMPAGNAT Maxence	MEDECINE PHYSIQUE et de READAPTATION
DE POUILLY-LACHATRE Anaïs	RHUMATOLOGIE
DESCHAMPS Nathalie	NEUROLOGIE
DESVAUX Edouard	MEDECINE GERIATRIQUE
DUVAL Marion	NEPHROLOGIE
EL OUAFI Zhour	NEPHROLOGIE
FAURE Bertrand	PSYCHIATRIE d'ADULTES
FAYEMENDY Charlotte	RADIOLOGIE et IMAGERIE MEDICALE
FROGET Rachel	CENTRE D'INVESTIGATION CLINIQUE (pédiatrie)
GEYL Sophie	GASTROENTEROLOGIE
GHANEM Khaled	ORL
GILBERT Guillaume	REANIMATION POLYVALENTE
GUTTIEREZ Blandine	MALADIES INFECTIEUSES
HANGARD Pauline	PEDIATRIE
HARDY Jérémy	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
HESSAS-EBELY Miassa	GYNECOLOGIE OBSTETRIQUE
LALOZE Jérôme	CHIRURGIE PLASTIQUE
LEGROS Maxime	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
MAURIANGE TURPIN Gladys	RADIOTHERAPIE
MEUNIER Amélie	ORL

MICLE Liviu-Ionut	CHIRURGIE INFANTILE
MOWENDABEKA Audrey	PEDIATRIE
PARREAU Simon	MEDECINE INTERNE ET POLYCLINIQUE
PELETTE Romain	CHIRURGIE UROLOGIE et ANDROLOGIE
PEYRAMAURE Clémentine	ONCOLOGIE MEDICALE
PLAS Camille	MEDECINE INTERNE B
QUILBE Sébastien	OPHTALMOLOGIE
SIMONNEAU Yannick	PNEUMOLOGIE
SURGE Jules	NEUROLOGIE
TRICARD Jérémy	CHIRURGIE THORACIQUE et CARDIOVASCULAIRE MEDECINE VASCULAIRE
VAIDIE Julien	HEMATOLOGIE CLINIQUE
VERLEY Jean-Baptiste	PSYCHIATRIE ENFANT ADOLESCENT
VIDAL Thomas	OPHTALMOLOGIE

CHEF DE CLINIQUE – MEDECINE GENERALE

BERTRAND Adeline

SEVE Léa

PRATICIEN HOSPITALIER UNIVERSITAIRE

Néant

Choisis un travail que tu aimes, et tu n'auras pas à travailler un seul jour dans ta vie

Confucius

Remerciements

Aux membres du jury,

Monsieur le Professeur François ROUBERTIE, *Professeur des Universités, Praticien Hospitalier, Chirurgien cardiaque congénital, Hôpital Haut Lévêque, CHU de Bordeaux.* Je te remercie de me faire l'honneur de présider cette thèse. Merci pour ton soutien surtout depuis quelques mois et notamment dans les préparatifs du départ pour le Canada. Je suis conscient de la chance que j'ai de travailler à tes côtés, et je tâcherai d'être à la hauteur de la confiance que tu m'accordes.

Monsieur le Professeur Louis Labrousse, *Professeur des Universités, Praticien Hospitalier, Chef de service de Chirurgie cardiaque, Hôpital Haut Lévêque, CHU de Bordeaux.* C'est un honneur de vous compter parmi les membres de mon jury dans ce lieu qui est si particulier pour nous. Merci pour votre bienveillance qui a grandement facilité mon intégration lors de mon premier passage comme interne dans votre service.

Monsieur le Professeur Jean-Benoît THAMBO, *Professeur des Universités, Praticien Hospitalier, Chef de service de cardiologie pédiatrique et congénitale, Hôpital Haut Lévêque, CHU de Bordeaux.* Je vous remercie d'avoir accepté de faire partie de ce jury de thèse. Merci pour votre soutien et de votre aide pour l'organisation de ma mobilité au Canada et de vos conseils bienveillants.

Monsieur le Docteur Xavier IRIART, *Praticien Hospitalier, Cardiologue congénital, Hôpital Haut Lévêque, CHU de Bordeaux.* Merci de me faire l'honneur de diriger ce travail, ta rigueur scientifique est exemplaire ; c'est une des raisons pour laquelle je voulais que tu sois mon directeur. Merci pour les travaux réalisés ensemble, espérant qu'il y en aura beaucoup d'autres.

Monsieur le Professeur Laurent Fourcade, *Professeur des Universités, Praticien Hospitalier, Chef de service de chirurgie pédiatrique, Hôpital Mère-Enfant, CHU de Limoges.* Merci d'être présent dans ce jury de thèse, nous en avons parlé il y a bien longtemps et comme à chaque fois votre parole est d'or. Merci de m'avoir donné l'envie de travailler avec les enfants, votre rigueur extrême est un exemple pour moi.

Monsieur le Professeur Erwan FLECHER, *Professeur des Universités, Praticien Hospitalier, Chirurgien cardiaque, Hôpital de Pontchaillou, CHU de Rennes.* Erwan, je ne te remercierai jamais assez du semestre passé ensemble à Rennes et ta bienveillance à notre égard à tous. Ton accessibilité est une mine d'or pour nous, et nous sommes conscients d'être des privilégiés à ton contact. Merci pour les travaux effectués ensemble et pour tous ceux qui sont à venir. Un grand MERCI.

À ma famille,

À mes parents, mes idoles, vous m'avez inculqué l'amour du travail, et tellement d'autres cadres essentiels. Votre amour et votre présence aussi pudique qu'indéfectible est quotidienne comme mon amour pour vous. Je vous dédie ce travail entièrement, j'espère que vous serez fier de moi. Je vous aime.

À ma sœur et mon beau-frère, le semestre parisien nous a beaucoup rapproché et c'est un réel plaisir, vous êtes maintenant parents de 2 beaux enfants (Elio et Naïm) et je serais toujours là pour vous et pour eux. Youssef je suis très heureux que ma sœur ait trouvé sa moitié, tu es une personne précieuse et vous faites parfaitement la paire.

À mon frère, merci d'être toi, toujours présent pour aider. Tu es papa d'un enfant formidable (Charles) et tu le mérites amplement, je suis sûr qu'il mesure déjà la chance de t'avoir comme père.

À ma grand-mère, merci pour tous les étés passés chez toi, ces souvenirs m'accompagnent et resterons à vie. Je ne peux pas te voir aussi souvent que je le souhaiterais mais je pense à toi très souvent.

À ma belle-famille, beaucoup de choses à dire, merci de m'avoir accueilli si naturellement chez vous, comme votre 3 3ème fils en fin de compte. Merci d'avoir « créé » cette personne merveilleuse qu'est votre fille. Merci d'avoir fait de votre foyer un endroit dans lequel je me sente si bien et un endroit de réconfort.

À mes amis,

À Fred, Nico, Remi, pour tous les bons moments passés ensemble durant l'externat, les colocs improvisés ou non, les vacances aux Philippines, en Australie ou en Colombie. Le travail et l'éloignement ne nous permet pas de se voir très souvent mais à chaque fois nous avons l'impression de s'être laissé la veille...

À la meute, merci pour tous ces bons moments durant l'externat. Nos conversations sur le groupe ont un peu changé mais c'est toujours un plaisir de se voir.

À Jean, souviens toi, au lycée je t'avais dit que je te dédicerais ma thèse, la promesse est tenue. Je pense à toi.

À Maxime, Mathieu et Florian, on se connaît maintenant depuis tellement longtemps, on a eu l'occasion de se revoir au mariage de l'un d'entre nous et c'était un vrai plaisir ! Vous me manquez.

À Célia, depuis ce fameux premier semestre ensemble en CTCV... ton amitié compte beaucoup pour moi, tu sais que je suis là si tu as besoin et je sais que l'inverse est vrai aussi. Tu es une très belle personne. Merci à tes parents, de leur bienveillance perpétuelle.

À **Sophiane**, je suis tellement ravi de ce qui t'arrive en ce moment, j'espère que tu pourras venir à ma thèse. Merci pour tous ces bons moments passés ensemble à l'hôpital et en dehors, mais tout ça n'est pas fini !

À **Griselda, Paul-Henri, Florent, Benoit et Julien**, merci pour tous ces moments passés à Canet, à Cuba, en Colombie ou ailleurs. Vous me manquez énormément, et la « coloc » me manque !

À **Vincent G**, l'eau a coulé sous les ponts depuis notre première rencontre, nous ne nous sommes jamais vraiment quittés et c'est tant mieux !

À **Louise**, depuis ce semestre en réanimation nous n'avons jamais perdu contact et c'est tant mieux, tu es top et je suis content que tu es trouvé quelqu'un comme toi !

À **Maxime**, merci pour tous les bons moments passés à la coloc ! Vous faites avec Clem un très beau couple.

À **Gaetano**, merci pour ce dernier semestre passé ensemble, j'espère qu'on ne se perdra pas de vue, on viendra vous voir au Mans !

À **Robin et Soline**, c'est toujours un plaisir de vous voir ! Et tellement content de faire ce pot de thèse ensemble ! On vous attend au Canada !

À **Nellie**, merci pour tous les bons moments passés à la coloc !

À **Hugo et Ludivine**, le COVID nous a été profitable pour se rapprocher ! Quel plaisir de vous compter parmi nos amis, on vous attend au Canada !

À **Maelys et Yaniss**, je suis tellement heureux que vous vous soyez trouvés tous les deux ! Merci pour tous les bons moments passés à l'hôpital et en dehors et je suis sûr qu'il y en aura plein d'autres

À **Esti**, merci pour tout, tu es une personne formidable

À **Rebecca**, merci pour ces bons moments et de ton soutien durant le début de mon internat !

À **mes co internes de chir ped, Isaline et Adrien**, merci pour ce semestre qui fut l'un des plus beaux de mon internat

À **mes co internes de CTCV, Anaëlle, Romain, Héla, Mathieu, Lucie, Ezedin**, merci pour les semestres passés ensemble, ce n'a pas toujours été facile mais votre présence a rendu les choses bien plus belles.

À **mes co internes, PA, Esther**, merci pour ces bons moments !

À **toutes les équipes paramédicales de Limoges**, merci pour votre intégration et de m'avoir appris tellement de choses dès mon arrivée au bloc ou dans le service. Votre gentillesse et votre bienveillance sont bénéfiques pour les jeunes qui commencent. Merci pour tout. Certains d'entre vous sont plus que de simples collègues (ils et elles se reconnaîtront).

À Florentin, un homme formidable parti trop tôt, il ne se passe pas une semaine sans que je pense à toi.

À toutes les équipes médicales et paramédicales de Bordeaux, merci de m'avoir « accepté » aussi vite dans votre équipe, j'ai hâte de vous retrouver dans 2 ans.

À toutes les équipes médicales et paramédicales de Rennes, merci pour ce semestre et d'être un modèle d'intégration et de travail, j'ai beaucoup appris à votre contact.

À Alexandre Le Guyader, j'espère que vous serez là à cette thèse, merci de m'avoir donné l'envie de faire cette spécialité et d'avoir cru en moi, je vous souhaite le meilleur.

À l'amour de ma vie,

À ma Claire, ma louve, merci d'avoir croisé mon chemin qui est devenu bien plus lumineux depuis que tu l'éclaires de ta gentillesse, ta bonté, ta bonne humeur et de ton amour. Mon amour pour toi est inconditionnel. Merci de m'accompagner aux 4 coins de la France et bientôt du monde. Nous serons bientôt 3 à la maison et c'est un réel bonheur. Je t'aime

Table des matières

Professeurs des Universités - praticiens hospitaliers.....	4
Assistants Hospitaliers Universitaires – Chefs de Clinique	9
Remerciements	13
Table des matières	17
I. Introduction	18
II. Embryologie	20
III. Épidémiologie/Physiologie	23
IV. Diagnostic	25
A) Chez l'enfant.....	25
B) Chez l'adulte	26
V. Techniques chirurgicales	28
A) Réimplantation directe de l'artère coronaire gauche	29
B) Réparation de Takeuchi	31
C) Pontage à l'aide de l'artère sous-clavière gauche.....	34
D) Pontage coronaire	35
E) Ligature simple de l'artère coronaire gauche	35
F) Autres techniques.....	36
VI. Résultats	37
VII. Problématique	38
Références bibliographiques	39
VIII. ETUDE.....	46
Serment d'Hippocrate.....	68

I. Introduction

Dans le cas d'une connexion anormale de l'artère coronaire gauche au tronc pulmonaire (ALCAPA), la totalité du réseau coronaire gauche ou une de ses branches se connecte de façon anormale au tronc pulmonaire proximal ou, très rarement à l'artère pulmonaire droite. L'artère coronaire droite naît normalement du culot aortique et présente un schéma de ramification normal. Les collatérales de l'artère coronaire droite alimentent l'artère coronaire gauche, dans laquelle le flux est inversé, de sorte que l'artère coronaire gauche se draine dans l'artère pulmonaire après que les résistances vasculaires pulmonaires se soient normalisées. Très rarement, les deux artères coronaires se connectent à l'artère pulmonaire par un seul tronc[1].

La première description de naissance anormale d'artère coronaire à partir de l'artère pulmonaire date de 1886 et a été décrite par Brooks à Dublin lors d'une autopsie[2]. Puis en 1908, Abbott décrit également cette malformation. Bland, White et Garland ont décrit, en 1933, le syndrome clinique associé à cette anomalie anatomique à partir de leur expérience clinique avec un enfant de 3 mois décédé de cette malformation[3].

Comme le suggère Brooks, la physiopathologie de cette malformation est l'appauvrissement du flux sanguin myocardique du ventricule gauche[2], malgré le développement de collatérales entre la coronaire droite et gauche. Cet appauvrissement est dû au flux rétrograde dans l'artère coronaire gauche se vidant dans l'artère pulmonaire, entraînant un vol vasculaire coronaire. Cette hypothèse sera supportée par Edwards[4] en 1954 puis par Case[5] en 1958, ce dernier montrera lors d'une autopsie que l'injection d'un colorant dans l'aorte ascendante s'écoule de la coronaire droite jusque dans les collatérales rejoignant la coronaire gauche et enfin dans l'artère pulmonaire[5].

En 1959, lors de la première correction chirurgicale réussie, Sabiston a vérifié le flux rétrograde en mesurant une augmentation importante de la pression dans l'artère coronaire gauche lorsque son ostium était occlus[6].

Les premières tentatives chirurgicales ont été palliatives avec la première réalisée par Potts qui créa une fistule aorto-pulmonaire permettant d'augmenter la saturation en oxygène et la pression du tronc pulmonaire ; et Kittle, qui dans le souci d'augmenter également la pression dans le tronc pulmonaire le cercla[7].

Quelques tentatives de réparations antérieures ont été publiées avec notamment Mustard en 1953 qui rapportait des cas d'anastomose entre l'artère carotide commune gauche et l'artère coronaire gauche en termino-terminale[8]. Apley a rapporté en 1957 le cas échoué d'anastomose entre l'artère sous-clavière gauche et l'artère coronaire gauche[9]. En 1966, Cooley a réalisé un pontage aorto-coronaire à l'aide d'un greffon veineux après avoir fermé l'ostium coronaire gauche par l'intérieur du tronc pulmonaire[10]. Puis, en 1974, Neches a réalisé la réimplantation de la coronaire gauche dans l'aorte[11].

L'utilisation d'un tunnel dans le tronc pulmonaire pour relier l'ostium de la coronaire gauche à l'aorte via une fenêtre aorto-pulmonaire a été décrite en 1979. Ce tunnel est constitué de péricarde[12] ou à l'aide d'une languette de paroi de l'artère pulmonaire comme décrit par Takeuchi[13].

II. Embryologie

Les artères coronaires apparaissent relativement tard à la surface du cœur de l'embryon. En effet les premières artères coronaires apparaissent vers le 35e jour de vie intra-utérine sous la forme d'un dérivé de l'épicaarde[14,15] lui-même dérivé du proépicaarde. Le proépicaarde rentre en contact avec le myocarde près du pôle veineux (*Figure 1a*) sous forme d'une couche de cellules épithéliales appelées villosités épicaardiques[14,16](*Figure 1b*). Il finit par recouvrir l'entièreté du myocarde [15] après avoir reçu des signaux hormonaux: les facteurs d'adhésivité (vascular cell adhesion molecule (VCAM1) et alpha 4 integrin) [16].

Les cellules perdent ensuite leur caractère adhésif, leur permettant de migrer à la surface du cœur [15,16], on les appelle les cellules mésenchymateuses (*Figure 1c*). Cette transformation est régulée par Friend of Gata 2 (FOG-2)[17].

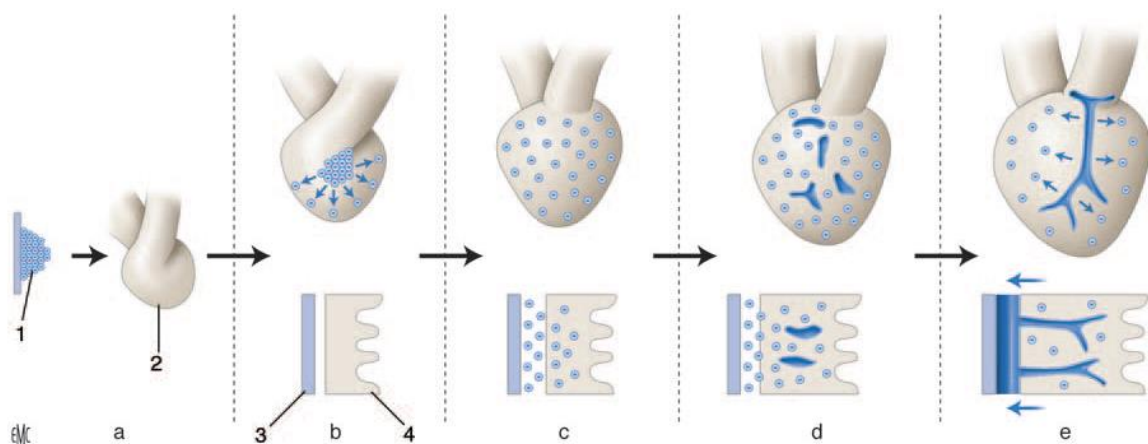


Figure 1: Formation des artères coronaires, Source EMC

Deux autres facteurs de croissance : VEGF et Fibroblast Growth Factor (FGF) régulent la coalescence des cellules mésenchymateuses, leur différenciation en cellules endothéliales et la formation des tubes endothéliaux conduisant à la formation d'un réseau vasculaire primitif à l'intérieur du myocarde[18](*Figure 1d*). Il existe des interactions entre l'endothélium et les cellules mésenchymateuses par le biais de VEGF et l'angiopoïétine 1 (Ang1) pour transformer

et recruter des cellules mésenchymateuses pour former les veines et artères coronaires définitives[19].

Les vaisseaux coronaires définitifs apparaissent au niveau du sillon auriculo-ventriculaire de l'épicarde pour s'étendre ensuite à l'apex et vers les gros vaisseaux formant ainsi un cercle périartériel[20](*Figure 1e*). Les veines coronaires se connectent en premier au sinus coronaire puis vers le 60ème jour les artères coronaires se connectent à l'aorte[21].

Depuis les travaux de Bogers en 1989[22] nous savons que les coronaires ne naissent pas de l'aorte mais vont se connecter à l'aorte, rendant obsolète le terme «naissance anormale des coronaires» pour la remplacer par «connexion anormale ». Le point de pénétration dans l'aorte forme les ostia coronaires. La disposition coronaire dépend de la relation spatiale des gros vaisseaux[23] car elles perforent l'aorte au point le plus proche de leurs origines épicaudiques après la septation du truncus [23] (Figure 2). Les deux sinus accueillant les ostia auraient une configuration particulière[20] favorisant la pénétration de l'aorte par les capillaires à ce niveau. De plus, il pourrait y avoir des facteurs angiogéniques contrôlant cette pénétration[24].

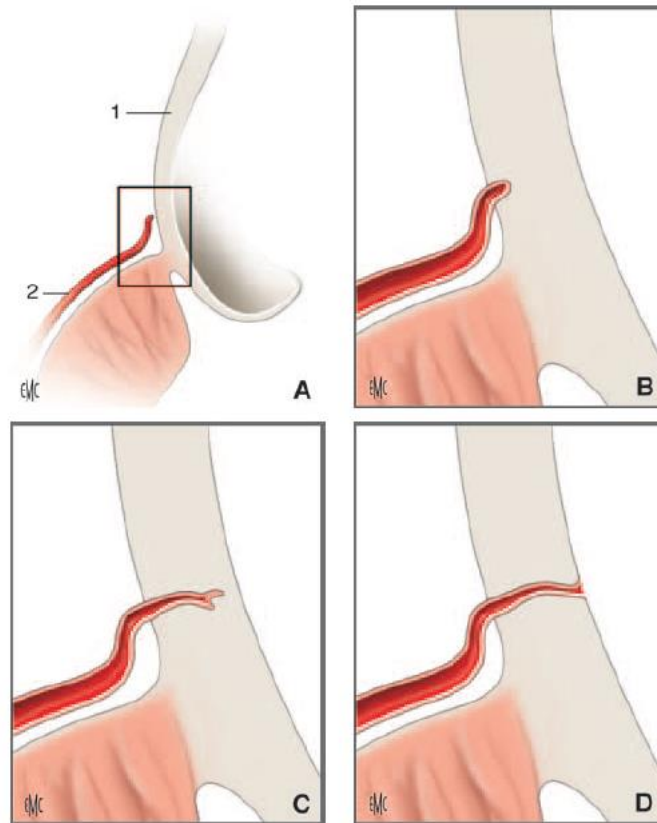


Figure 2 : Connexion des artères coronaires à l'aorte, Source EMC

Les artères coronaires se joignent donc à la circulation systémique car elles sont les premières artères naissant après la valve aortique au niveau de l'aorte ascendante.

III. Épidémiologie/Physiologie

L'ALCAPA est une pathologie rare car elle survient chez 0,26% des patients atteints de cardiopathies congénitales[25]. Environ 65% des nourrissons nés avec cette malformation meurent au cours de leur première année de vie en raison d'insuffisance ventriculaire gauche aigüe[26].

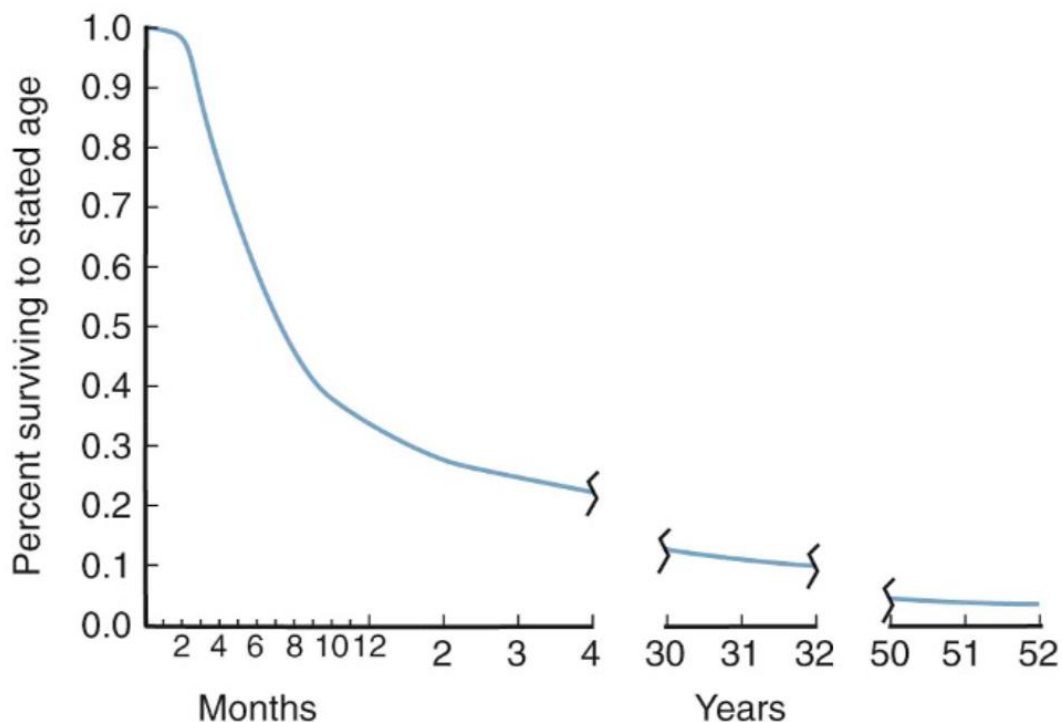


Figure 3 : Représentation de la survie sans traitement chirurgical des patients présentant une connexion anormale de l'artère coronaire gauche au tronc pulmonaire[26]

Comme nous pouvons le remarquer sur le graphique, le décès arrive peu au cours des 2 premiers mois. L'explication de cet intervalle n'est pas complètement comprise car il a été retrouvé, déjà à ce stade, des cicatrices étendues du ventricule gauche et des signes d'infarctus. On pense néanmoins qu'il s'agit d'une combinaison entre une pression artérielle pulmonaire élevée qui limite le vol coronaire associée à une dysfonction et une perte progressive des myocytes.

Après la première année de vie, bien qu'incomplètement comprise, la survie peut être liée à la présence de riches collatérales inter coronaires ou à la dominance de l'artère coronaire droite qui vascularise la face diaphragmatique du ventricule gauche mais aussi une grande partie du septum et de la paroi latérale[26]. Les patients présentant cette dernière disposition peuvent n'avoir qu'une ischémie et une fibrose du muscle papillaire antérieur dont la vascularisation dépend de la vascularisation de l'artère coronaire gauche, et l'insuffisance mitrale peut dominer le tableau clinique. Certains patients adultes atteints par cette pathologie sont en bonne santé et certains ont même un ECG normal[26].

La plupart des patients survivants à la première année de vie continuent à courir le risque de décéder d'une insuffisance cardiaque gauche et de mort subite. Chez les patients adultes, l'ischémie et la fibrose myocardique sont importantes et parfois une calcification myocardique étendue se développe. En ce qui concerne la fraction d'éjection du ventricule gauche (FEVG), elle peut être très, modérément ou beaucoup plus rarement non altérée[27].

IV. Diagnostic

A) Chez l'enfant

Les symptômes apparaissent généralement 1 semaine après la naissance et sont rarement assez graves pour justifier une orientation cardiaque avant l'âge de 2 mois. La pression artérielle pulmonaire en post natal immédiat est élevée, limitant ainsi le vol coronaire et entraînant une dysfonction myocardique progressive plutôt que foudroyante. Le symptôme essentiel est la mauvaise prise alimentaire en raison d'un essoufflement. Il peut aussi lever les genoux, cambrer le dos et exceptionnellement pleurer ou crier. La cause présumée de ces manifestations cliniques est l'angine de poitrine, et la conséquence est la faible prise de poids. En général, vers l'âge de 2-3 mois, on observe une réelle insuffisance cardiaque avec tachypnée et tachycardie persistantes. A ce stade, le nourrisson est gravement malade.

Les signes cliniques sont aspécifiques, un souffle systolique d'insuffisance mitrale peut être entendu.

L'électrocardiogramme montre classiquement des signes d'ischémie dans le territoire antérolatéral avec une onde Q de nécrose et un sus décalage du segment ST[25] en territoire latéral associée à des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche. Parallèlement, les enzymes myocardiques peuvent être élevées. Sur la radiographie thoracique, un œdème pulmonaire interstitiel est présent. L'échographie cardiaque montre un ventricule gauche dilaté et peu contractile et permet d'évaluer la valve mitrale. Chez les nourrissons souffrant d'une cardiomyopathie dilatée, l'écho doppler peut détecter une coronaire droite anormalement dilatée, et une connexion anormale de la coronaire gauche au tronc de l'artère pulmonaire avec un flux rétrograde à l'intérieur.

B) Chez l'adulte

Le développement de la collatéralité entre la coronaire à droite et le tronc coronaire gauche est suffisant pour prévenir un infarctus massif car lorsque des symptômes graves ne se manifestent pas dans la petite enfance, la présentation est souvent retardée après 20 ans[27–29]. Certains adultes se plaignent de fatigue, de dyspnée ou de palpitations alors que d'autres restent pauci symptomatiques et la malformation est découverte lors d'un bilan pour une autre pathologie comme un AVC. Il existe à l'auscultation un souffle systolique aspécifique ou un souffle d'insuffisance mitrale. Un souffle continu sur le bord supérieur gauche du sternum peut être entendu et est expliqué par le flux rétrograde de l'artère coronaire gauche au tronc de l'artère pulmonaire. Parfois, l'insuffisance mitrale domine le tableau provoquant une insuffisance cardiaque ou des troubles du rythme.

Encore aujourd'hui, certains patients sont opérés pour une insuffisance mitrale ou décèdent sans qu'un diagnostic de connexion anormale de l'artère coronaire gauche au tronc de l'artère pulmonaire soit posé[30–33].

L'ECG est pratiquement toujours anormal avec des modifications du segment ST ou des signes anciens d'infarctus avec des ondes Q de nécrose dans le territoire antérolatéral. La radiographie pulmonaire peut être normale ou montrer une cardiomégalie liée à la dilatation myocardique.

La coronarographie retrouve une coronaire droite géante avec de nombreuses collatérales rehaussant dans un second temps, à rétrograde, l'artère coronaire gauche puis le tronc de l'artère pulmonaire.

L'IRM myocardique, plus récemment, permet en plus d'évaluer précisément la fraction d'éjection ventriculaire gauche, de faire la différence entre les zones myocardiques pathologiques des zones saines grâce à une séquence d'acquisition particulière. Il s'agit du rehaussement tardif de gadolinium appelé LGE pour late gadolinium enhancement. Dans la

zone pathologique, l'arrivée du produit de contraste est retardée ainsi que sa clairance par l'œdème interstitiel en phase subaigüe et par du remplacement fibreux des myocytes en phase chronique. Le myocarde normal quant à lui est lavé du produit de contraste le faisant apparaître en noir (hyposignal) sur les séquences de rehaussement tardif alors que la zone pathologique apparaît en blanc (hypersignal). L'IRM permet aussi d'apprécier la dilatation du ventricule gauche partiellement responsable de la fuite mitrale.

V. Techniques chirurgicales

La stratégie thérapeutique idéale semble être de restaurer un système à deux artères coronaires chez tous les patients. Le transfert ou translocation de l'artère coronaire anormale dans la racine aortique semble être la procédure la plus directe mais elle n'est pas toujours possible. La distance entre le point médian du sinus aortique gauche dépourvu d'ostium et l'ostium de l'artère coronaire anormalement connectée au tronc de l'artère pulmonaire varie entre 2 et 18 mm[34]. La plus grande distance empêche la réimplantation directe et rend nécessaire la réparation via le tunnel de Takeuchi[13].

Plusieurs autres techniques existent mais sont plus ou moins adaptées comme par exemple la simple ligature de la coronaire anormale, l'anastomose de l'artère sous-clavière gauche sur le tronc coronaire gauche et le pontage aorto-coronaire à l'aide de l'artère thoracique interne gauche.

L'intervention est réalisée sous circulation extracorporelle (CEC) en hypothermie modérée ou en normothermie en adaptant la solution de cardioplégie ou même à cœur battant[35]. Une sternotomie médiane est réalisée, le péricarde est ouvert en prenant soin de ne pas toucher le cœur car le moindre contact peut entraîner une fibrillation ventriculaire. La CEC est mise en place avec une canulation artérielle au niveau de l'aorte et avec une canule atrio-cave dans l'oreillette droite.

La perfusion myocardique doit être réalisée dans les deux coronaires soit par mise en place de canules dans l'aorte et dans l'artère pulmonaire en laquant les deux APs pour que la solution de cardioplégie ne s'échappe pas dans le lit pulmonaire, soit à l'aide d'une perfusion coronaire sélective en ouvrant l'artère pulmonaire et en plaçant une canule directement dans l'ostium de la coronaire gauche. Une dernière possibilité est l'injection de la solution de cardioplégie à travers une canule mise seulement dans l'aorte après avoir laqué les deux artères pulmonaires

afin de protéger le ventricule gauche via un flux rétrograde dans l'artère coronaire gauche. La cardioplégie est d'autant plus importante que le cœur souffre d'ischémie chronique.

Une fois la cardioplégie terminée, les lacs sont retirés et une incision transversale est pratiquée dans le tronc pulmonaire. Si l'ostium du tronc coronaire gauche est postérieur ou droit, la technique de la réimplantation directe est possible, si l'ostium se trouve du côté gauche alors, il faut envisager une autre opération comme le tunnel de Takeuchi[13].

A) Réimplantation directe de l'artère coronaire gauche

Lorsque la connexion de l'artère coronaire gauche est à la face postérieure ou droite du tronc pulmonaire cette technique est à recommander (*Figure 4A*).

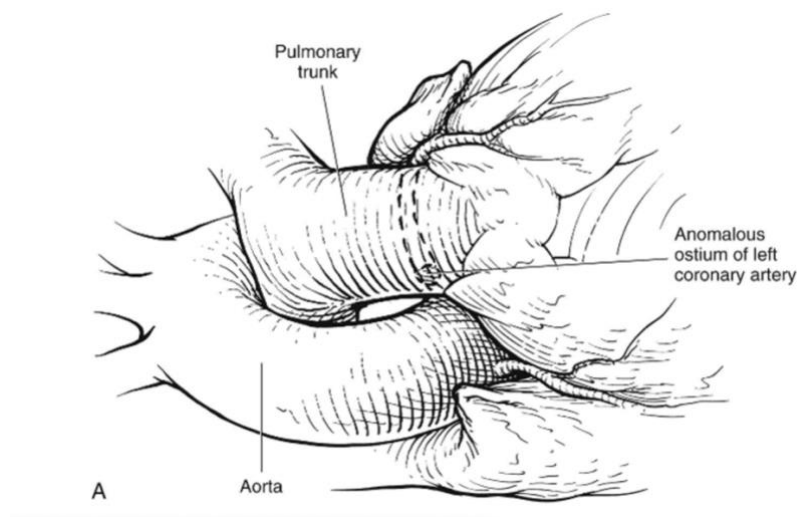


Figure 4A : 1ère étape, visualisation de l'ostium coronaire gauche dans le tronc de l'artère pulmonaire, Source :

Kirklin/Barratt-Boyes Surgery

L'incision transversale du tronc de l'artère pulmonaire (TAP) se poursuit jusqu'à section complète du tronc puis l'ostium coronaire gauche est prélevé avec un large bouton d'artère pulmonaire (*Figure 4B*).

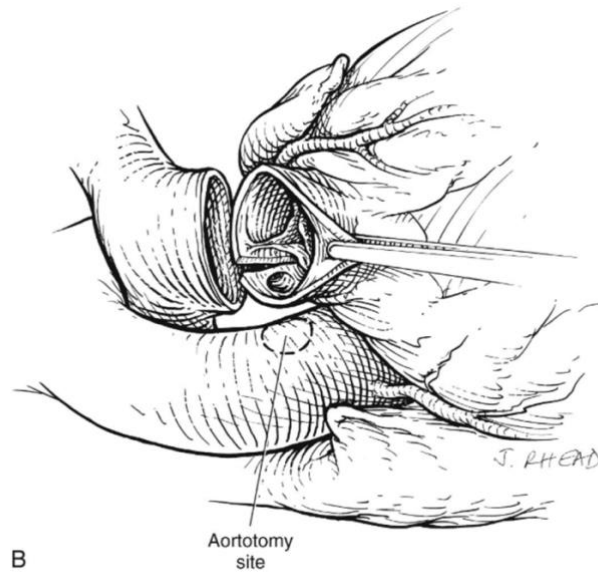


Figure 4B : 2ème étape, ouverture de l'artère pulmonaire et prélèvement de l'ostium coronaire gauche, Source :
Kirklin/Barratt-Boyes Surgery

L'artère coronaire est soigneusement mobilisée et une ouverture est réalisée au niveau de la partie postéro-latérale gauche de l'aorte. Le bouton coronaire gauche est anastomosé à l'aide d'une suture au mono filament 7-0 puis le TAP est reconstruit soit par suture termino-terminale directe soit à l'aide d'un patch de péricarde[36] (*Figure 4C*).

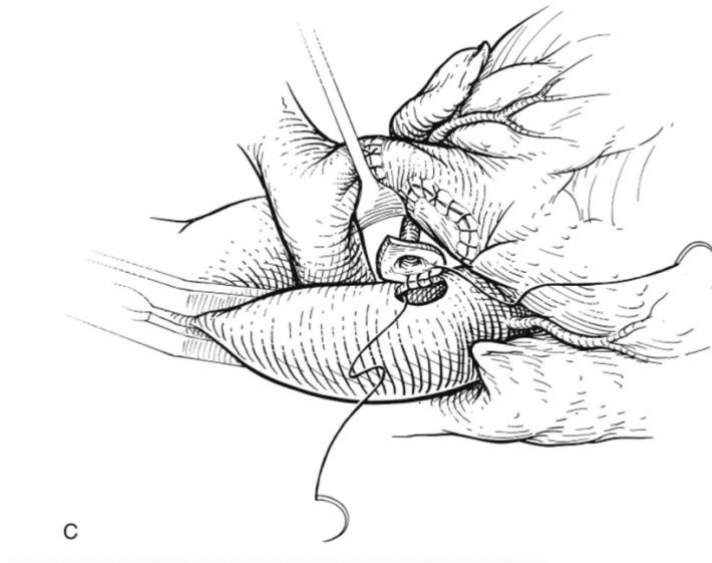


Figure 4C : 3ème étape, anastomose directe de l'artère coronaire gauche à l'aorte, Source : Kirklin/Barratt-Boyes

Surgery

Si la distance est trop longue entre l'ostium de l'artère coronaire gauche et l'aorte, un tube prothétique en PTFE ou un greffon veineux saphène peuvent être utilisés.

B) Réparation de Takeuchi

Cette réparation est envisagée lorsque l'ostium coronaire est connecté au côté gauche du TAP. L'artère pulmonaire est incisée en créant une languette antérieure de sa paroi (Figure 5A), puis le néo ostium est créé en réalisant une fenêtre aorto-pulmonaire en prenant soin de ne pas léser les valves (Figure 5A).

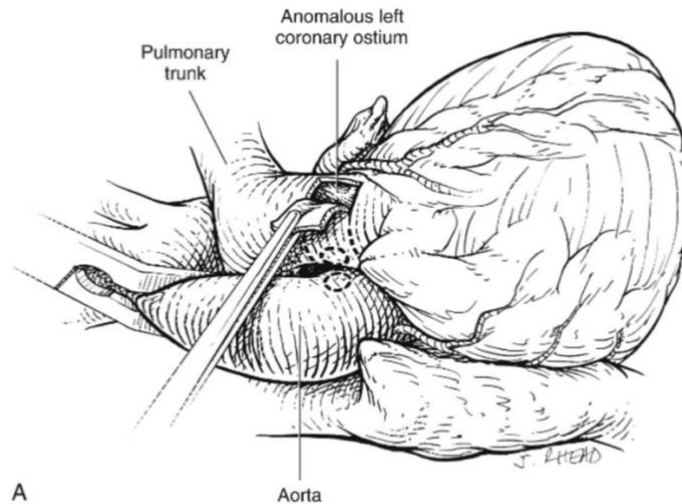


Figure 5A : Visualisation de l'ostium de la coronaire gauche et création de la languette antérieure d'artère pulmonaire, Source : Kirklin/Barratt-Boyes Surgery

Ces ouvertures sont suturées ensemble à l'aide d'un mono filament 7-0 créant ainsi une fenêtre aorto-pulmonaire (*Figure 5B*).

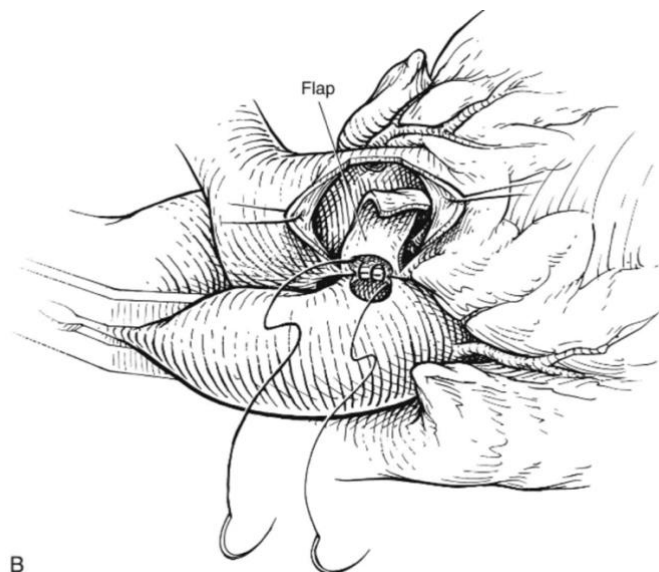


Figure 5B : Création de la fenêtre aorto-pulmonaire, Source : Kirklin/Barratt-Boyes Surgery

La languette de paroi d'artère pulmonaire est suturée afin de confectionner la paroi antérieure du tunnel entre l'aorte et l'ostium de l'artère coronaire gauche (*Figure 5C*).

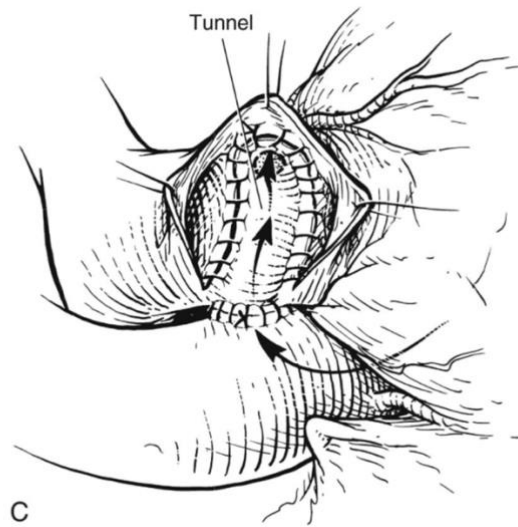


Figure 5C : Confection du tunnel de Takeuchi, Source : Kirklin/Barratt-Boyes Surgery

L'artère pulmonaire est reconstruite à l'aide d'un patch de péricarde, de PTFE ou à l'aide d'une homogreffe pulmonaire (Figure 5D).

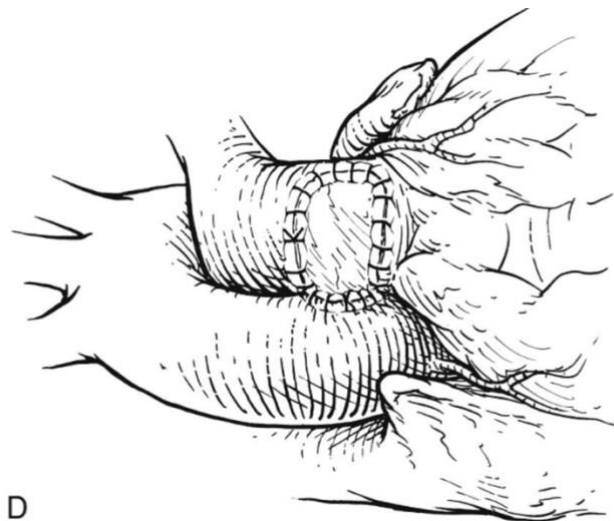


Figure 5D : Fermeture de l'artère pulmonaire, Source : Kirklin/Barratt-Boyes Surgery

Les résultats de cette technique sont bons, avec une amélioration significative de la fraction d'éjection du VG chez tous les malades opérés avec une moyenne d'âge de 4,3 ans[37].

C) Pontage à l'aide de l'artère sous-clavière gauche

Cette technique peut être discutée lorsque l'ostium coronaire gauche au niveau du tronc pulmonaire est très éloignée de l'aorte rendant impossible la réimplantation directe et difficile la réparation de Takeuchi. La CEC est différente des deux autres techniques car la racine aortique n'est pas ouverte et ne nécessite donc pas un clampage aortique ni une cardioplégie.

L'artère sous-clavière est disséquée la plus distale possible, ligaturée et sectionnée. Il est primordial que cette artère soit la plus longue possible afin que l'anastomose ait une courbure harmonieuse sans tension. L'artère coronaire gauche est prélevée sur un bouton généreux de tissu pulmonaire puis elle est mobilisée pour permettre une anastomose sans tension ni plicature. Puis une anastomose termino-terminale est réalisée à l'aide de mono filament 7-0. (Figure 6). Une fois terminé, la coronaire est mise en charge avec du sang oxygéné et le tronc de l'artère pulmonaire est réparé par un patch.

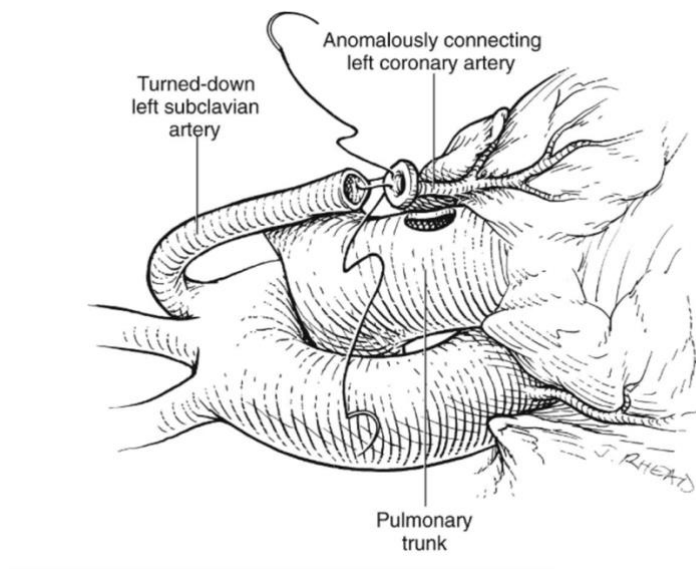


Figure 6 : Pontage entre la sous-clavière gauche et l'ostium de la coronaire gauche, Source : Kirklin/Barratt-Boyes Surgery

Une variante de cette technique réside dans la ligature de l'ostium de l'artère coronaire gauche à proximité du TAP associée à un pontage avec l'artère sous-clavière gauche en termino-latérale [38].

Cette technique n'est pas très utilisée mais elle est à connaître en cas d'impossibilité de réalisation des deux techniques précédentes.

D) Pontage coronaire

Les techniques de pontage coronaire sont les mêmes que celles réalisées chez les patients souffrant de coronaropathie athéromateuse. L'artère thoracique interne gauche est prélevée à la face postérieure du sternum puis est anastomosée en termino-latérale sur l'artère interventriculaire antérieure. Cette technique peut également être utilisée chez les enfants.

En cas d'échec de prélèvement de l'artère thoracique interne ou d'anomalie anatomique de cette artère, un greffon veineux saphène interne peut être utilisé.

E) Ligature simple de l'artère coronaire gauche

Cette procédure peut être réalisée par thoracotomie gauche dans le 4^{ème} espace intercostal. Le péricarde est ouvert en avant du nerf phrénique après avoir mobilisé le thymus. L'auricule gauche est rétractée grâce à un fil d'exposition. Après ces manœuvres, l'ALCAPA est visible et est disséquée et ligaturée près de la paroi du TAP à l'aide d'un fil de suture ou d'un clip. Le péricarde est ensuite refermé de façon lâche et le thorax est fermé. Cette procédure est rapide (30-45 min) et est réalisée sans CEC.

Cette technique peut être utilisée comme mesure transitoire pour stabiliser les patients instables avant une éventuelle revascularisation[7]. Elle peut aussi être réalisée par sternotomie médiane, et dans ce cas la CEC peut être utilisée surtout pour les artères coronaires naissant de la face postérieure du TAP. Une seule canule veineuse est utilisée, en normothermie et sans clampage aortique, le TAP est ouvert transversalement et l'ostium de l'artère coronaire gauche est suturé avec des points sur Teflon, le TAP est ensuite refermé et la CEC retirée.

F) Autres techniques

Un certain nombre de techniques ont été décrites pour rétablir un système à double coronaire. L'artère coronaire peut être rallongée par une lamelle d'artère pulmonaire autologue [39–41] ou elle peut être excisée avec un bouton de l'AP, mobilisée pour atteindre l'aorte et anastomosée dans la lumière aortique[42], une technique attribuée à Yacoub (*Figure 7*).

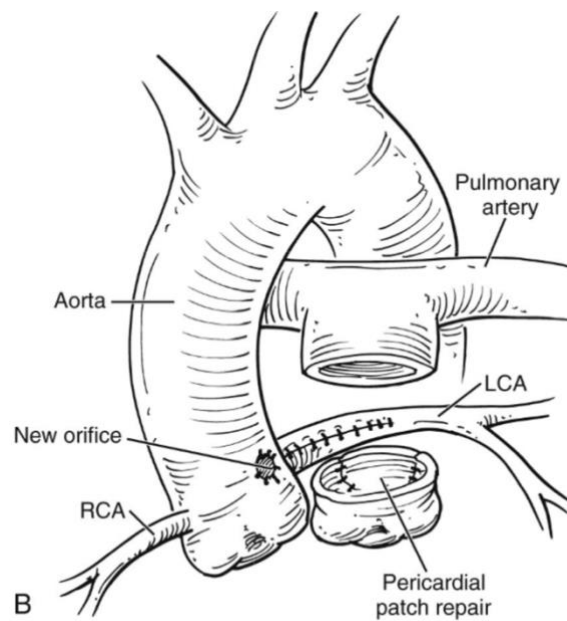


Figure 7 : Allongement du tronc coronaire gauche par tissu pulmonaire autologue, Source : Kirklin/Barratt-Boyes Surgery

VI. Résultats

La mortalité dans certaines séries rapportées de 1975 à 1980 varie de 0 à 75 % [25,43–48], mais depuis 1995, les séries mettent l'accent sur les opérations aboutissant à un système à deux coronaires et documentent une excellente survie chez les enfants (0 à 14% mortalité)[41,49–54].

Peu d'études sur la survie à long terme ont été menées. Dans une étude pédiatrique allemande la survie à 20 ans après une réparation d'ALCAPA est de 86% [36]. D'autres études à moyen terme relatent une faible mortalité infantile post-opératoire[55,56].

Très peu de séries d'ALCAPA adultes sont disponibles dans la littérature et les séries présentent de très faibles effectifs[57,58]. Dans l'étude de Boutsikou et al., 12 malades ont été opérés à l'âge adulte (42 ± 16.8 ans) et 86 % des patients sont en vie après 5,3 ans de suivi[57].

Ce manque d'information empêche une analyse qui permettrait de fournir des informations sur les facteurs de risque supplémentaires de décès prématuré. On suppose qu'il existe une phase de risque de décès précoce conditionnée par l'état du myocarde et la fonction ventriculaire gauche[52].

VII. Problématique

L'ALCAPA est une pathologie congénitale mortelle dès le début de la vie de l'enfant. Cependant, certains patients survivent à l'âge adulte et sont asymptomatiques. La question demeure entière de l'intérêt d'une cure chirurgicale de leur anomalie coronaire congénitale à l'âge adulte.

Les recommandations de l'American Heart Association de 2008 proposent une prise en charge chirurgicale pour restauration d'un système à double coronaire mais avec un niveau d'évidence de 1C. Ce faible niveau est dû à l'absence d'essai contrôlé randomisé et du faible nombre d'études disponibles dans la littérature en raison de la rareté de la pathologie. De plus, aucune recommandation n'est disponible pour la prise en charge de l'insuffisance mitrale chez ces patients.

Mais cette rareté est probablement due à la méconnaissance de cette pathologie et il existe très probablement de nombreux cas non diagnostiqués.

L'amélioration des techniques de dépistage telles que la scintigraphie, l'IRM, le scanner et l'échographie cardiaque rend possible le diagnostic de ces cas.

L'objectif principal de cette étude est d'évaluer l'évolution clinique et hémodynamique postopératoire de patients opérés pour ALCAPA à l'âge adulte et d'étudier l'évolution anatomique et fonctionnelle du ventricule gauche et de la valve mitrale par échocardiographie trans thoracique (ETT) en fonction de l'âge. Nous comparerons également les résultats en fonction des techniques utilisées.

L'étude est présentée sous forme d'un article scientifique, rédigé en anglais, et prêt à être soumis à une revue scientifique avec comité de relecture.

Références bibliographiques

- [1] E Goldblatt, A P Adams, I K Ross, J P Savage, Single-trunk anomalous origin of both coronary arteries from the pulmonary artery. Diagnosis and surgical management, *J Thorac Cardiovasc Surg.* 87 (n.d.) 59–65.
- [2] Brooks S.J., Two cases of an abnormal coronary artery, *J Anat Physiol.* 20 (1884) 26–32.
- [3] Bland EF, White PD, Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy, *Am. Heart J.* 8 (1933) 787.
- [4] J.E. Edwards, OF CONGENITAL, *Symp. Cardiovasc. Dis.* 1 (n.d.) 13–49. [https://doi.org/10.1016/S0031-3955\(16\)30037-2](https://doi.org/10.1016/S0031-3955(16)30037-2).
- [5] N.J. Case RB, Morrow AG, Stainsby W, Anomalous origin of the left coronary artery: the physiologic defect and suggested surgical treatment, *Circulation.* XVII (1958).
- [6] Sabiston DC, Neill CA, The Direction of Blood Flow in Anomalous Left Coronary Artery Arising from the Pulmonary Artery, *Circulation.* XXII (1960).
- [7] Kittle CF, Diettl AM, Anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery report of a case and surgical consideration, *J. Pediatr.* (1955).
- [8] Mustard WT, Anomalies of the coronary arteries, *Pediatr. Surg.* (1953) 433.
- [9] J. Apley, R.E. Horton, M.G. Wilson, The possible role of surgery in the treatment of anomalous left coronary artery, *Thorax* (1957).
- [10] B.R. Cooley DA, Hallman GL, Definitive surgical treatment of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery., *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 52 (1966) 798.

- [11] William H. Neches, Robert A. Mathews, Sang C. Park, Cora C. Lenox, James R. Zuberbuhler, Ralph D. Siewers, Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery A New Method of Surgical Repair, *Circulation*. 50 (1974).
- [12] D.I. Hamilton, P.K. Ghosh, R.J. Donnelly, An operation for anomalous origin of left coronary artery, *British Heart Journal* (1979) 121–124.
- [13] S Takeuchi, H Imamura, K Katsumoto, I Hayashi, T Katohgi, R Yozu, M Ohkura, New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 78 (1979) 7–11.
- [14] J.M. Pérez-pomares, D. Macı, The Origin, Formation and Developmental Significance of the Epicardium: A Review, *Cells Tissues Organs*. (2001) 89–103.
- [15] D.E. Reese, T. Mikawa, D.M. Bader, Development of the Coronary Vessel System, *Circ. Res.* (2002). <https://doi.org/10.1161/01.RES.0000038961.53759.3C>.
- [16] A.M. Wada, S.G. Willet, D. Bader, Coronary Vessel Development A Unique Form of Vasculogenesis, *Arter. Thromb Vasc Biol.* (2003) 2138–2145. <https://doi.org/10.1161/01.ATV.0000098645.38676.CC>.
- [17] S.G. Tevosian, A.E. Deconinck, M. Tanaka, M. Schinke, S.H. Litovsky, S. Izumo, Y. Fujiwara, S.H. Orkin, FOG-2, a Cofactor for GATA Transcription Factors, Is Essential for Heart Morphogenesis and Development of Coronary Vessels from Epicardium, *Cell*. 101 (2000) 729–739.
- [18] A.C.G. Groot, J.E. Hungerford, C.D. Little, R.E. Poelmann, The Development of the Coronary Vessels and Their Differentiation Into Arteries and Veins in the Embryonic Quail Heart, *Dev. Dyn.* 348 (1997) 338–348.
- [19] G.D. Yancopoulos, S. Davis, N.W. Gale, J.S. Rudge, S.J. Wiegand, J. Holash, Vascular-specific growth factors and blood vessel formation, *Nature*. 407 (2000).

- [20] Hutchins GM, Kessler-Hanna A, Development of the coronary arteries in the embryonic human heart, *Circulation*. 6 (1988) 1250–1257.
- [21] H.U. Wang, Z. Chen, D.J. Anderson, Molecular Distinction and Angiogenic Interaction between Embryonic Arteries and Veins Revealed by ephrin-B2 and Its Receptor Eph-B4, *Cell*. 93 (1998) 741–753.
- [22] J.C. Bogers, A.C.G. Groot, R.E. Poelmann, H.A. Huysmans, Anatomy and Embryology Development of the origin of the coronary arteries, a matter of ingrowth or outgrowth? *Anat. Embryol. (Berl)*. 180 (1989) 437–441.
- [23] C.-R.H. ING-SH CHIU, SHU-HSUN CHU, JOU- KOU WANG, MEI-HWAN WU, MING-REN CHEN, CHING-FENG CHENG, Evolution of Coronary Artery Pattern According to Short-Axis Aortopulmonary Rotation: A New Categorization for Complete Transposition of the Great Arteries, *J. Am. Coll. Cardiol. Cardiol*. 1097 (1995) 250–258.
- [24] K.L. Waldo, W. Willner, M.L. Kirby, Origin of the Proximal Coronary Artery Stems and a Review of Ventricular Vascularization in the Chick Embryo, *Am. J. Anat*. 120 (1990) 109–120.
- [25] S.N. Askenazi, Anomalous Left Coronary Artery Originating From the Pulmonary Artery, *Circulation*. 51 (1975).
- [26] H Wesselhoeft, J S Fawcett, Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Its clinical spectrum, pathology, and pathophysiology, based on a review of 140 cases with seven further cases, *Circulation*. 38 (1968) 403.
- [27] Moodie DS, Fyfe D, Gill CC, Cook SA, Lytle BW, Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland-White-Garland syndrome) in adult patients: long-term follow-up after surgery, *Am. Heart J*. 106 (1983) 381.

- [28] Roche AH, Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in the adult. Report of uneventful ligation in two cases, *Am. J. Cardiol.* 20 (1967) 561.
- [29] C.L. Wilson, P.W. Dlabal, S.A. Mcguire, Surgical treatment of anomalous left coronary artery from pulmonary artery: Follow-up in teenagers and adults, *Am. Heart J.* 98 (1979).
- [30] Dietrich W, Ursprung der vorderen Kranzarterie aus der Lungen-schlagader mit ungewöhnlichen Veränderungen des Herz muskels und der Gefasswände, *Virchows Arch Pathol Anat.* 303 (1939) 436.
- [31] Burchell HB, Brown, Anomalous origin of the coronary artery from pulmonary artery masquerading as mitral insufficiency, *Am. Heart J.* 63 (1961) 388–393.
- [32] A. Usman, B. Fernandez, J.F. Lricchio, Aberrant Origin of Left Coronary Artery Combined with Mitral Regurgitation in an Adult, *Am. Heart J.* 8 (1961) 130.
- [33] George JM, Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in an adult, *N. Engl. J. Med.* 261 (1959) 993.
- [34] A Smith, R Arnold, R H Anderson, J L Wilkinson, S A Qureshi, L M Gerlis, Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Anatomic findings in relation to pathophysiology and surgical repair, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 98 (1989) 16–24.
- [35] el-Oakley R, al-Saeedi A, al-Faraidi Y, Abou-Zanouna Y, Abdull Hamid J, Reimplantation of anomalous left coronary artery on a beating heart, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 117 (1999) 395.
- [36] R. Lange, J. Cleuziou, M. Krane, P. Ewert, E. Beran, K. Vitanova, Long-term outcome after anomalous left coronary artery from the pulmonary artery repair: a 40-year single-centre experience, *Eur. J. Cardio-Thoracic Surg.* 0 (2018) 1–8. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezx407>.

- [37] G. Akkaya, Ç. Bilen, O.N. Tuncer, M.F. Ayık, Y. Atay, Long-Term Assessment of Left Ventricular Ejection Fraction and Mitral Regurgitation Following Takeuchi Repair, *Braz J Cardiovasc Surg* 34 (2019) 687–693. <https://doi.org/10.21470/1678-9741-2018-0376>.
- [38] Kakou Guikahue M, Sidi D, Kachaner J, Villain E, Cohen L, Piechaud JF, Anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery in infancy: is early operation better? *Br. J. Cardiol.* 60 (1988) 522.
- [39] T. Katsumata, S. Westaby, C. Surgery, O.H. Centre, J.R. Hospital, Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery: A Simple Method for Aortic, *Ann. Thorac. Surg.* 4975 (1999) 4–5.
- [40] Murthy KS, Krishnanaik S, Mohanty SR, Varghese R, A new repair for anomalous left coronary artery, *Ann. Thorac. Surg.* 71 (2001) 1384.
- [41] K Turley, R J Szarnicki, K D Flachsbart, R C Richter, R W Popper, Aortic implantation is possible in all cases of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, *Ann. Thorac. Surg.* 60 (1995) 84.
- [42] Hillel Laks, Abbas Ardehali, Peter W. Grant, Aortic implantation of anomalous left coronary artery: An improved surgical approach, *J. Am. Coll. Cardiol.* (1995).
- [43] E Arciniegas, Z Q Farooki, M Hakimi, Management of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery, *Circulation.* 62 (1980) 180.
- [44] R Bunton, R A Jonas, P Lang, A J Rein, Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. Ligation versus establishment of a two coronary artery system, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 93 (1987) 103.
- [45] A. Varrica, F. Caldaroni, G. Saitto, A. Satriano, M. Lo Rito, C. Chiarello, M. Ranucci, A. Frigiola, A. Giamberti, Outcomes and quality of life after Ross reintervention: would you

make the same choice again? *Ann. Thorac. Surg.* (2019).
<https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2019.10.007>.

[46] J. Driscoll, E. Mullins, A. Cooley, G. Mcnamara, H. Service, Management of Symptomatic infants With Anomalous Origin Of the Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery, *Am. Heart J.* 47 (1961).

[47] F Laborde, M Marchand, F Leca, M M Jarreau, A Dequirot, Surgical treatment of anomalous origin of the left coronary artery in infancy and childhood. Early and late results in 20 consecutive cases, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 82 (1981) 423.

[48] Midgley FM, Watson DC Jr, Scott LP 3rd, Kuehl KS, Perry LW, Galioto FM Jr, Repair of anomalous origin of the left coronary artery in the infant and small child, *J. Am. Coll. Cardiol.* 4 (1984) 1231.

[49] F. Amaral, J.S. Carvalho, J.A. Granzotti, E.A. Shinebourne, Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Trunk. Clinical Features and Midterm Results after Surgical Treatment, *Arq. Bras. Cardiol.* 72 (1999) 314–320.

[50] Birk E, Stamler A, Katz J, Berant M, Dagan O, Matitiau A, Erez E, Blieden LC, Citations & impact Similar Articles Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: diagnosis and postoperative follow up, *Isr. Med. Assoc. J.* 2 (2000) 111–114.

[51] Coleman, A.M. Davis, C.P. Brizard, Excellent long-term functional outcome after an operation for anomalous left coronary artery from the pulmonary artery, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* (1998) 332–342.

[52] V Lambert, A Touchot, J Losay, J D Piot, D Henglein, A Serraf, F Lacour-Gayet, Midterm results after surgical repair of the anomalous origin of the coronary artery, *Circulation.* 94 (1996) 38–43.

- [53] E. Raanani, D. Abramov, Y. Abramov, E. Birk, B.A. Vidne, Individual Anatomy Demands Various Techniques in Correction of an Anomalous Origin of the Left Coronary Artery in the Pulmonary Artery, *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 43 (1995) 99–103.
- [54] M.L. Schwartz, R.A. Jonas, S.D. Colan, Anomalous Origin of Left Coronary Artery From Pulmonary Artery: Recovery of Left Ventricular Function After Dual Coronary Repair, *J. Am. Coll. Cardiol.* 30 (1997) 547–553.
- [55] Y. Ling, S. Bhushan, Q. Fan, M. Tang, Midterm outcome after surgical correction of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery, *J. Cardiothorac. Surg.* (2016) 7–11. <https://doi.org/10.1186/s13019-016-0535-7>.
- [56] X. Yuan, B. Li, H. Sun, Y. Yang, H. Meng, L. Xu, Y. Song, J. Xu, Surgical Outcome in Adolescents and Adults With Anomalous Left Coronary Artery From Pulmonary Artery, *Ann. Thorac. Surg.* 106 (2018) 1860–1867. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.05.051>.
- [57] Boutsikou M, Shore D, Li W, Rubens M, Pijuan A, Gatzoulis MA, Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery (ALCAPA) diagnosed in adulthood: Varied Clinical Presentation, Therapeutic Approach and Outcome, *Int. J. Cardiol.* (2018).
- [58] J.M. Yau, R. Singh, E.J. Halpern, D. Fischman, Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: A comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman, *Clin. Cardiol.* 34 (2011) 204–210. <https://doi.org/10.1002/clc.20848>.

ALCAPA diagnosed and operated in adulthood: results from a multicentric international study

Abstract

Background

Abnormal left coronary artery arising from the pulmonary artery (ALCAPA) is a rare and life-threatening congenital heart disease, with high mortality rate without surgical repair before 1 year of age. The rare patients surviving until adulthood, usually suffer a moderate to severe ischemia-induced left ventricular systolic function impairment that raises the question of the risk-benefit balance of surgical correction. Data regarding results are scarce.

Objective

The main objective of this study is to assess the clinical and the hemodynamic course of adult patients operated on for ALCAPA. We also compared the results according to the techniques used at surgical repair.

Methods

We conducted an international multicentric (11 centers) retrospective study. We managed to collect data from adults patients who underwent ALCAPA repair between January 1980 and December 2020.

We assessed myocardial and valvular function before and after surgical repair by transthoracic echocardiography (TTE). As duration of ALCAPA-related myocardial ischemia is intuitively a major risk factor of clinical and hemodynamic outcome, we perform a

comparison between two age group, according to age at surgery. The first group (group I) with patients aged 18 to 50 years and the second (group II) after 50 years. Long-term results of direct reimplantation (group A) and Takeuchi repair (group B) were also compared.

Results

A total of 37 patients underwent surgical repair, with a mean age at surgery of 32.8 years [25.0, 44.4] and with a majority of women (n=24, 64.9%). The median follow-up time was 124 months [60.00-252.00] and the survival rate was 97.3%. Mean bypass and clamping times were 120.7 ± 20.2 min and 90.2 ± 17.7 min, respectively. At 12 months and late follow up, there were a significant improvement in New York Heart Association (NYHA) status ($p < 0.005$). The mean preoperative left ventricular ejection fraction (LVEF) on TTE was 40.0% [31.0-45.0%] and at 6, 12 months and late follow up (115.00 [60.00-220.00] months) there were a significant improvement of 50.0 [45.0, 54.0] ($p < 0.001$), 55.0% [50.8-59.3] ($p < 0.001$) and 55.00 % [50.00-60.00] ($p < 0.001$) respectively. At 12 months and at latest follow up, the mean LVEF in group I was 55.50% [52.00-60.00] and 58.00 % [53.00, 61.00] and was significantly better than in group II: 48.50 % [45.50-52.25] and 50.00 % [49.25-52.25] ($p = 0.009$) and ($p = 0.008$), respectively. The mean preoperative left ventricular end diastolic (LVEDD) on TTE was 61.50 mm [57.00-64.25]. At 12 months and at long term follow up, LVEDD decreased significantly to 51.00 mm [50.00-55.00] ($p < 0.001$) and 51.00 [50.00-54.75] ($p < 0.001$) after restoration of a dual coronary system without significant difference between the two groups of age ($p = 0.48$) and ($p = 0.33$) respectively. Mitral regurgitation (MR) was significantly improved ($p < 0.001$) by ALCAPA surgical repair without mitral valvuloplasty with no difference between groups of age ($p = 0.815$) and groups of surgical technique ($p = 0.235$).

Conclusions

Late restoration of a dual coronary system in adult survivors with ALCAPA leads to improved myocardial function and clinical improvement especially in patients younger than 50 years, whatever the surgical technique performed. Positive ventricular remodeling with decreased ventricular dilatation leads to improved MR.

INTRODUCTION

An abnormal left coronary artery arising from pulmonary artery (ALCAPA) is a rare congenital heart disease with an estimated incidence of 1 in 300,000 live birth [1]. This malformation is associated with a very high rate of death in the first year of life[2] due to extensive myocardial ischemia and consequently ventricular arrhythmia. The first description was reported in 1865, on the basis of autopsies performed by Krause, allowing analysis of the course of the left coronary trunk[3], arising from the pulmonary artery most often from the sinus in front of the left aortic sinus and heading towards the interventricular groove and the lateral wall of the left ventricle. At birth the physiopathology is well known[4], and surgical repair is mandatory, indeed, death occurs in nearly 90% of children with uncorrected ALCAPA. However, in rare patients surviving their first year of life, some die of ventricular arrhythmia[5], while others remain asymptomatic.

In the literature, data and studies are scarce for surviving adult with ALCAPA disease, and encompass case report and only one study cohort of 37 adult patients[6,7]. Nevertheless, recommendations for revascularization have been given by the American Heart Association for Adult Congenital Heart Disease in these patients[8].

The aim of the study is to assess the long-term survival and hemodynamic outcomes including left ventricular size and function and mitral regurgitation evolution after surgical repair in adults with ALCAPA.

METHODS

Study population

This is a retrospective, multicentric, international study involving 11 congenital heart surgery centers from January 1980 to December 2020 (Bordeaux, Toulouse, Nantes, Rennes, Lyon, Marseille, Munich, Lille, La Réunion, Bruxelles, Paris). Approval for the study was granted by the Institutional Ethics Committee and the need for individual consent was waived. Data were collected from medical and surgical notes in accordance with Helsinki principles.

Surgical technique

Due to the rarity and polymorphism of this pathology, no reference technique is available for the treatment of ALCAPA, especially in adult. The "good" treatment lies in the surgeon's adaptation in the choice of the technique after a careful analysis of the preoperative examinations and on the operating field with the aim of restoring a double coronary vascularization system. Three techniques have been used: direct reimplantation[9], the Takeuchi procedure[10] and coronary trunk ligation[11] associated with coronary bypass. The surgeries took place in expert centers for congenital heart surgery.

For all 3 techniques, standard cardiopulmonary bypass was instituted through a median sternotomy opening of the chest, and then the aortic cross clamped and the myocardium arrested with intermittent antegrade cold blood cardioplegia.

- Direct reimplantation[9]: the pulmonary trunk is opened transversely and the ostium of the left coronary trunk (LCK) is harvested with a pulmonary artery wall button around the ostium. The LCK is dissected for transfer and anastomosis to the aorta with continuous sutures. Dissection is meticulous, taking care not to cut early collaterals that could be detrimental to myocardial kinetics. The pulmonary artery trunk is then repaired with an autologous or heterologous pericardial patch depending on availability. If direct reimplantation is not possible due to excessive vessel tension, an extension with a short prosthetic tube is performed.

- Takeuchi procedure[10]: the trunk of the pulmonary artery is incised and a band of pulmonary wall is created. This band is sutured from the ostium of the LCK to the aortic wall after the creation of an aortopulmonary window. As in the previous technique, the pulmonary artery wall is reconstructed with a patch or by direct closure in the absence of tension

- Ligation[11] associated with a coronary bypass: The left internal thoracic artery is harvested and then after the introduction of extracorporeal circulation, the LCK is ligated and the bypass performed on the anterior interventricular artery.

Data collection and follow-up

All data were retrieved from surgical and medical records. Patients were seen once a year or once every two years for follow-up visits in the different Hospitals. All patients were assessed by transthoracic echocardiogram (TTE) at each follow-up visits. LVEF was assessed by M mode in parasternal long axis view using Teicholtz method or by biplane Simpson method in apical 4 chambers and 2 chambers view. Mitral regurgitation was assessed in apical 4 chambers and 2 chambers view in antero-postero and lateral sweep and evaluated as trivial, mild, moderate and severe. Patient data were collected locally for each center by the referral physician designated.

Demographic, clinical, paraclinical, and hemodynamic data were collected retrospectively from hospital records; data from the last visits were considered. Functional

status was determined according to the New York Heart Association (NYHA) functional class. For patients who died outside the hospital, cause of death was determined by contacting their relatives and general physicians.

As duration of ALCAPA-related myocardial ischemia is intuitively a major risk factor of clinical and hemodynamic outcome, we perform a comparison between two age group, according to age at surgery: the first group (group I) for patients aged 18 to 50 years and the second group (group II) for patients over 50 years. Furthermore, we compared the results of patients operated by direct reimplantation (group A) and Takeuchi method (group B).

Follow-up was complete except for one patient. The duration of follow-up was defined as the period between the operation and the last clinical visit.

We focused on the TTE assessment of left ventricle segmental kinetics, left ventricular end diastolic diameter (LVEDD) and mitral valve function before and after the repair surgery to assess the evolution of myocardial recovery. TTE was performed and considered at discharge, at 6 months, at 1 year of follow-up and then at the most recent visit.

Statistical analysis

Categorical variables were presented with number and percentages. Continuous variables were presented with median [interquartile range] or mean \pm standard deviation (SD). Non-parametric Wilcoxon test was used to compare numerous variables. Qualitative variables were compared with the Chi-squared test, unless expected counts were less than 10, in which case the Fischer's exact test was used. Preoperative and postoperative data at discharge, at 6 months, 12 months and last time of follow-up were compared using paired function.

A threshold of $\alpha= 0.05$ was considered as significant. Analyses were performed with RStudio software 4.0.1.

RESULTS

Population characteristics

A total of 37 adult patients underwent ALCAPA repair with a majority of women (n=24, 64.9%). The average age at surgery was 32.8 years [25.0 - 44.4] years. An average delay of 3.3 ± 1.6 months was retrieved between diagnosis and surgery.

The median follow-up time was 124 [60-252] months and the survival rate was 97.3%. TTE median follow up time was 115.00 [60.00, 220.00] months. One patient was lost of follow-up. More than half of the patients in the cohort had symptoms of heart failure with a New York Heart Association (NYHA) score ≥ 2 (n=24, 64.9%). A diagnosis was made following symptoms of heart failure (n=20, 54.1%), chest pain (n=3, 8.1%), supra ventricular arrhythmias (n=5, 13.5%), heart murmur (n=2, 5.4%), incidentally (n=6, 16.2%) or after a stroke event (n=1, 2.7%). Only one patient underwent a previous cardiac surgery (mitral valvuloplasty), 15 years before ALCAPA repair.

Thirty-one patients were in group I and 6 patients in group II, baseline characteristics are shown in *Table 1*.

Twenty-three patients (62.2%) received a direct LCA reimplantation, including 2 extended direct reimplantation (5.4%) with a Dacron graft prosthesis due to excessive tension on the sutures to avoid section or stretching of the first branching collaterals. Ten patients (27%) underwent a Takeuchi repair and 2 patients had a ligation of the left main trunk associated to Coronary Artery Bypass Grafting (CABG) (5.4%).

Table 1 : Patient characteristics according to age; MR: mitral regurgitation, LVEF: left ventricular ejection fraction (%), LVEDD: left ventricular end diastolic diameter (mm), ICU: intensive care unit, NA: not applicable

	Level	Group I	Group II	p value
n		31	6	
Gender	Female	21 (67.7)	3 (50.0)	0.714
NYHA	I	12 (38.7)	2 (33.4)	0.051
	II	16 (51.6)	1 (16.7)	
	III	3 (9.7)	2 (33.3)	
	IV	0 (0.0)	1 (16.7)	

LVEF %		40.00 [33.00, 48.50]	30.00 [23.25, 39.00]	0.045
MR	trivial	8(25.8%)	0(0.0%)	0.194
	mild	18 (58.1%)	3 (50.0%)	
	moderate	5(16.1%)	3 (50.0%)	
LVEDD, mm		61.50 [56.25, 64.00]	64.50 [58.75, 69.50]	0.125
Follow up		150.00 [65.00, 266.00]	79.00 [63.50, 111.00]	0.132
Age at surgery		30.63 [24.76, 39.40]	64.12 [62.45, 66.22]	<0.001
Surgical information				
Bypass time (min.)		116.3 ± 20.5	126.0±19.5	0.390
Clamping time (min.)		88.3 ± 17.8	92.9 ± 18.4	0.740
Concomitant mitral repair		0 (0.0%)	1 (16.7%)	0.162
Other concomitant surgery		2 (6.5%) ^a	1 (16.7%) ^b	0.421
Short-term outcomes				
Intubation time (hours)		13.5 +/- 3.78	14.57 +/-4.54	0.95
ICU stay (days)		1.8+/-0.7	2.3 +/- 0.7	0.14
Early mortality		0	0	NA

^aAtrial septal defect n=1 and aortic valvular replacement n=1

^bAortic valvular replacement n=1

^cIn hospital and 30-day mortality

Values are mean ± SD, n (%) or median [IQR]

Surgical information and short-term outcomes

The mean bypass and aortic clamping times were 121.4 ± 19.5 min and 91.2 ± 16.6 min, respectively. No statistical difference was noted between group I and II (*Table 1*).

Two concomitant surgeries were performed in group I and in group II (*Table 1*). In group II, 1 of the concomitant surgeries was mitral valve valvuloplasty for organic MR (A2 prolapse) (*Table 1*). Postoperatively, no early death was reported. Two patients (2/5 with pre-operative supra ventricular arrhythmias) suffered the same recurrent arrhythmias in the post-operative course. No difference in intubation time, intensive care unit stay and in-hospital or 30-day mortality were retrieved between the 2 groups (*Table 1*). There were two surgical revision for

bleeding. There was no circulatory mechanical support (extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) or Impella™) in post-operative course.

Long term clinical Outcomes

A patient died 11 months after the operation of a sudden death (patient operated by ligation + CABG), without an autopsy performed. The whole cohort survival was 97.3% at 1, 5 and 10 years respectively.

At 12 months and at long term follow up, there was clinical and NYHA status improvement, NYHA was significantly better than before surgery ($p < 0.005$) (Figure 1).

There was no late reintervention, neither at the coronary level, nor at the level of mitral valve, nor any coronary angioplasty or endovascular procedure on the mitral valve (MitraClip®). There was no heart transplantation.

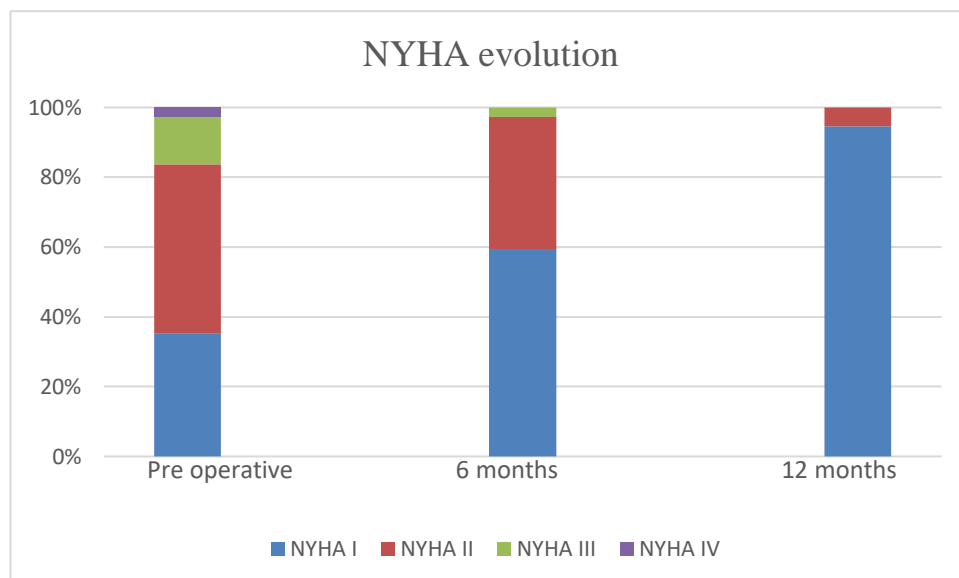


Figure 6 : NYHA evolution before and at 6 and 12 months after surgery

Left ventricular dimension and function

All patients had a heart segmental contraction abnormality on TTE in the majority of cases, with an abnormality in the anterior, septal, lateral and apical segments.

The preoperative median LVEF was 40% [31-45]. At 6 months, LVEF was significantly higher, with a mean LVEF of 50% [45-54] ($p < 0.001$). The improvement remained constant until 12 months of follow-up with an LVEF of 55% [50-59] ($p < 0.001$). At the long-term follow-up median LVEF was 55% [50-60.5] ($p < 0.001$).

All patients had dilatation of the left ventricle with a median preoperative LVEDD of 61.5 mm [57-64]. This dilatation was progressively improved during the follow-up with already at 6 months a significant decrease of the LVEDD with a mean diameter at 54 mm [52-56] ($p < 0.001$). At 12 months and at the long term follow up, diameter was significantly lower, with an LVEDD at 51 mm [50-55] ($p < 0.001$) and 51.00 mm [50.00, 54.75] ($p < 0.001$).

Mitral valve assessment

The majority of patients (100%) suffered from mitral regurgitation (MR) which was described as functional in 36 patients (97.3%), contrary to one patient who had an organic moderate MR due to prolapse of the anterior mitral valve (A2 segment) (2.7%). The distribution of MR was 8 patients with a trivial leak (21.6%), 21 patients with a mild leak (56.8%) and 8 patients with a moderate leak (21.6%). Surgical repair was only performed in one patient, with an organic MR; he underwent a mitral valvuloplasty, with a triangular resection of the mitral prolapse plus mitral annuloplasty; this patient had a good postoperative and long-lasting surgical result.

MR decreased progressively throughout the follow-up with a significant decrease in leakage severity at 6 months ($p < 0.001$), with 2 patients suffering from trivial mitral insufficiency. This improvement remained similar at 12 months of follow-up, with only one patient with a trivial mitral insufficiency ($p < 0.001$) (*Figure 2*). At long term follow up, this improvement was confirmed ($p < 0.001$).

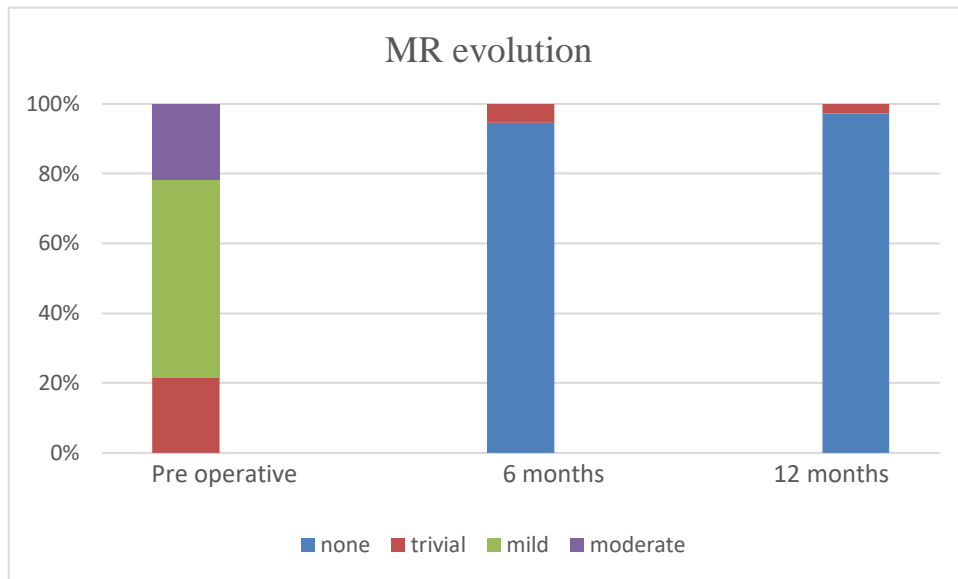


Figure 7 : MR evolution before and at 6 and 12 months after surgery

Age at surgical repair comparison

Group I included 31 patients and group II 6 patients. Before surgical repair, LVEF was significantly better in group I (LVEF = 40.00 [33.00-48.50]) compared to group II (LVEF = 30 [23.25-39.00]) ($p=0.045$); LVEDD showed no significant difference between the 2 groups ($p=0.125$) (Table 1).

At 12 months, LVEF was significantly higher in group I (LVEF 55.5% [52.0-60.0]) compared to group II (48.5 % [45.5-52.3]) ($p=0.009$).

At long-term follow-up, median LVEF was better in group I, 58.00 [53.00-61.00] than in group II, 50.00 [49.25 - 52.25] ($p=0.008$). There was no significant difference for the LVEDD at 6 ($p=0.10$), 12 months ($p=0.48$) and late follow-up ($p=0.332$) between the 2 groups.

Mitral regurgitation (MR) results showed no significant difference between the 2 groups, before surgery ($p=0.57$), at 12 months and at long term follow up, ($p=0.81$) and ($p=0.58$) respectively.

Interestingly, in *Figure 3*, LV myocardial recovery was progressive during the first 12 months and LVEDD improvement followed a similar evolution (*Figure 4*). These results were steady at long term follow up.

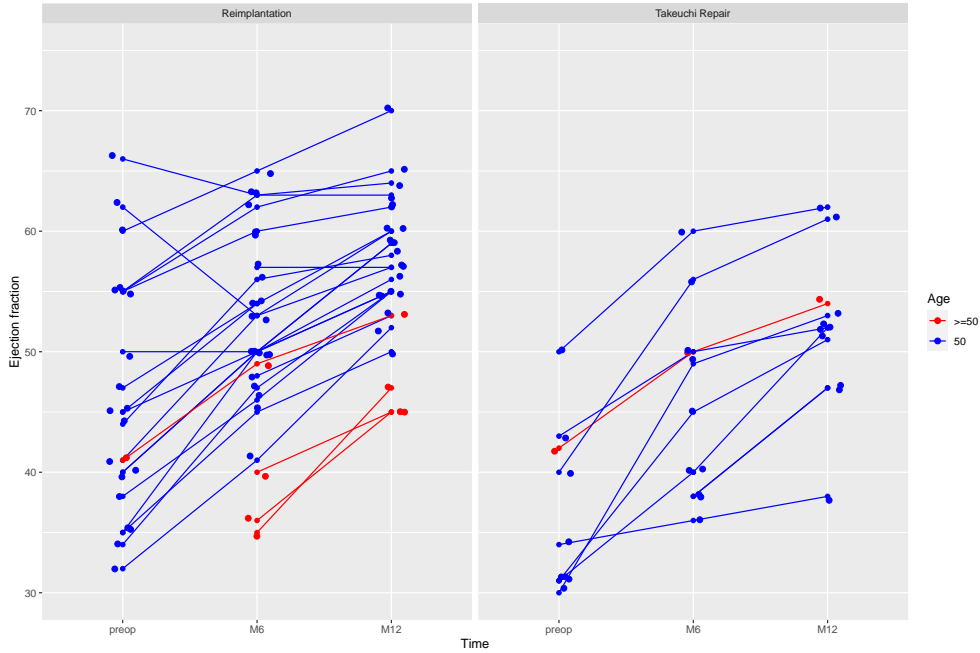


Figure 3: LVEF evolution after ALCAPA repair, ejection fraction (%), time (months)

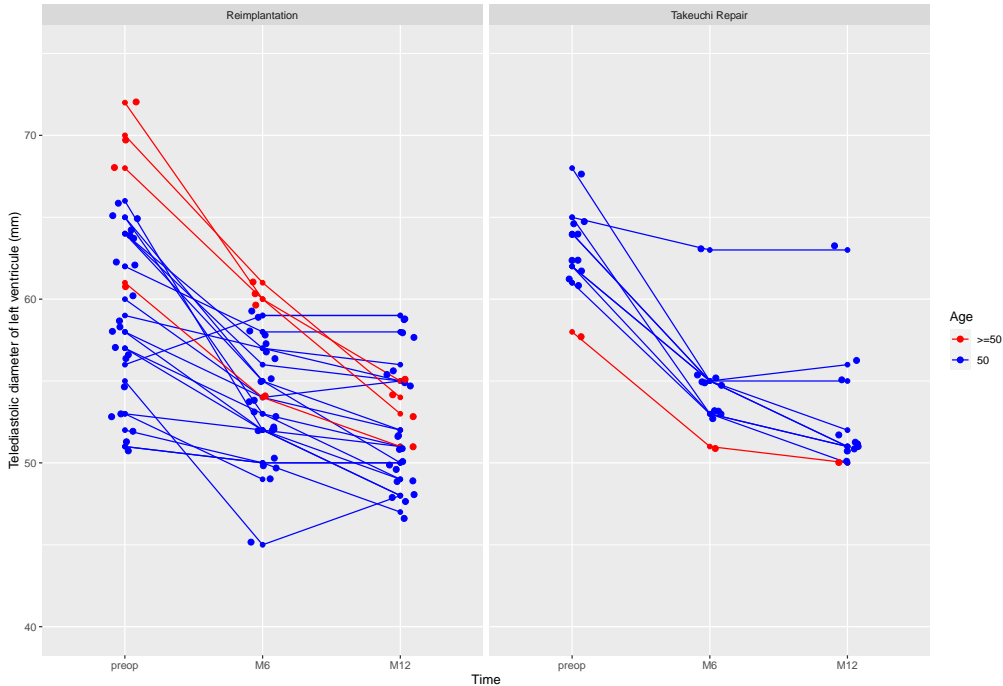


Figure 4: LVEDD evolution after ALCAPA repair, time (months)

Comparison between direct reimplantation and Takeuchi repair

Twenty-three patients (62.2%) received a direct LCA reimplantation including 2 extended direct reimplantation (5.4%) with a prosthesis graft due to potential excessive tension on the reimplantation site.

Ten patients (27%) received a Takeuchi repair and 2 patients underwent a ligation + CABG (5.4%).

There was no difference in the baseline characteristics of the 2 groups (*Table 2*).

Of note, the Takeuchi technique was used mostly between the 1980s and 2000s (n=8, 80.0%), while direct reimplantation was used mostly after the 2000s (n=17, 73.9%). The ALCAPA location determined the technique used, because in 100% of cases, when the left coronary artery arose from the left pulmonary sinus, the Takeuchi method was preferred. When the coronary artery originated from the right pulmonary sinus, direct reimplantation was chosen (100%). The average bypass and clamping times were respectively 121.41 ± 19.54 min and 91.17 ± 16.60 min, with no difference between the 2 groups ($p=0.25$ and $p=0.69$ respectively) (*Table 2*).

At 12 months postoperatively and at late follow-up, there was no difference in LVEF recovery ($p=0.12$) and in LVEDD improvement ($p=0.53$) between the 2 groups.

Table 2: Patient characteristics between direct reimplantation and Takeuchi group; MR: mitral regurgitation, LVEF: left ventricular ejection fraction (%), LVEDD: left ventricular end diastolic diameter (mm)

	Level	Reimplantation	Takeuchi	p value
n	25	10		
Age at surgery		32.8 [25.6-45.8]	32.3 [22.5-38.3]	0.488
Gender	Female	19 (76.0)	4 (40.0)	0.102
NYHA	I	9 (36.0)	4 (40.0)	0.549
	II	12 (48.0)	5 (50.0)	
	III	3 (12.0)	1 (10.0)	
	IV	1 (4.0)	0 (0.0)	
LVEF (%)		41.00 [34.00-50.00]	32.50 [30.25-41.50]	0.139
MR, n (%)	trivial	5 (20.0)	2 (20.0)	0.461
	mild	14 (56.0)	7 (70.0)	
	moderate	6 (24.0)	1 (10.0)	

LVEDD (<i>mm.</i>)		59.50 [55.75-64.25]	63.00 [62.00-64.75]	0.134
Follow up (<i>months</i>)		84.00 [24.00-240.00]	210.00 [128.50-279.00]	0.053
Early mortality n (%)		0 (0.0%)	0 (0.0%)	NA
Bypass time (<i>min.</i>)		116.3 ± 19.5	121.4 ± 19.5	0.25
Clamping time (<i>min.</i>)		90.2 ± 17.6	91.2 ± 16.6	0.69

Values are mean ± SD, n (%) or median [IQR]

DISCUSSION

Our study is, to the best of our knowledge, the first international multicentric study about adult ALCAPA operated. Some case report[14,15] and few studies[7,16] with a small patient population and only one with 37 patients[6] are available in the literature. These studies confirm the interest of a dual coronary system restoration[6], as shown in our cohort, regardless the surgical technic performed: no early post-operative death and a late survival of 97.3% at 10 years.

In our study, there is no difference between direct coronary reimplantation group and Takeuchi repair group for myocardial recovery ($p=0.33$). Our outcomes are similar with those of Yuan et al.[6]. In our study, direct reimplantation was performed when ALCAPA originated from a pulmonary sinus close to the aorta, while Takeuchi repair was performed, when a long distance was found between the ostium and the aorta. The most important point was to restore a dual coronary system, theoretically allowing a more efficient myocardial recovery. Noteworthy, in our series, there were no more major adverse cardiovascular events in the reimplantation group, contrary to Yuan et al.'s study[6]. Indeed, Yuan et al. found several neo-

ostium LCA stenosis in patients operated with a left main trunk direct reimplantation technic [6]. These complications were not retrieved in our study: no ostium stenosis was found whatever the surgical technic used. Furthermore, the notable difference with the Chinese study[6] is the area of surgical expertise : indeed, all patients in our multicentric study were operated on by surgeons who are experts in congenital heart surgery; ; this could explain the absence of left main trunk ostium coronary stenosis when a direct reimplantation technic was used. However, patients in our study did not have a systematic six months postoperative CT scan due to their clinical status which did not require it.

Contrary to adults, several and large studies are available in children, and many results in this young population are similar to our study. In children, no difference was found in terms of myocardial recovery or mortality between direct reimplantation and Takeuchi technique[17]. Since the advent of arterial switch operation and the coronary artery transfer techniques, direct reimplantation is the most commonly used technique in children[18–20], which is less prone to complications. Indeed, several pediatric studies[22–24] showed numerous complications after Takeuchi procedure : including postoperative pulmonary stenosis and/or regurgitation or coronary channel stenosis. These complications were not found in our adult study nor in other adult with ALCAPA repair study[6]. Probably, explanation is linked to tissue growth in children, that can lead to distortion of the pulmonary root and consequently to pulmonary valve leakage or pulmonary artery trunk stenosis[21].

After the restoration of a dual coronary system, patients have a significant improvement in left ventricular function at 6 months ($p<0.001$) and at 12 months ($p<0.001$). Myocardial recovery results are better for patients younger than 50 years. To our knowledge, no study provide data on postoperative outcomes in adult with ALCAPA repair as a function of age.

Although these data are interesting and encouraging, it would be useful to study the segmental effect of myocardial revascularization using techniques such as myocardial MRI[12] and myocardial scintigraphy[13]. Indeed, it would be interesting to know, with these advanced imaging techniques, when the myocardium will no longer benefit from myocardial revascularization. This hypothesis follows the results of our study: patients younger than 50 years of age significantly more improve their LVEF at 1 year and in the long term compared to patients older than 50 years ($p=0.009$ and $p=0.008$ respectively).

In children, mitral repair is not recommended at ALCAPA repair time[24–26]. Brown et al. show that for 21 children who underwent ALCAPA repair without mitral valve plasty, 88% were free from MR greater than mild, in the long-term postoperative follow-up [26]. Isomatsu et al.[27] consider only mitral valve repair at ALCAPA repair time for older children, suffering moderate to severe MR; or, for young children, who cannot be weaned from cardiopulmonary bypass. Indeed, an associated mitral valve repair increases the myocardial ischemia duration, that can be deleterious, on an already damaged left ventricle. Furthermore, a mitral valve repair could be very hazardous and tricky on a pediatric population, could be very hazardous and tricky due to very small annulus and frail mitral valve tissue.

In Yuan et al.'s study, adults who underwent associated mitral valve plasty did not significantly improve mitral regurgitation compared to those who underwent isolated ALCAPA ($p=0.12$). Consequently Yuan et al. hypothesize that a mitral valve plasty was not mandatory in adult at ALCAPA repair time. We found similar results in our study where no mitral valvuloplasty was performed: all patients were free from mitral regurgitation in the late postoperative course. A word of caution regarding patients suffering preoperative mitral insufficiency due to an organic etiology: in our study, one patient had an organic MR (A2 prolapse) and a mitral plasty associated to ALCAPA repair.

In chronic ischemic heart disease complicated by MR, the main mechanisms include ischemia-induced left ventricular remodeling with papillary muscle (PM) displacement and leaflet tethering and PM dysfunction[28]. With chronic ischemia, the left ventricle becomes more spherical[29] and due to this remodeling, systolic tethering of mitral leaflets is the main cause of MR[30]. Interestingly, similar results are found in patients suffering coronaropathy with ischemic mitral valve regurgitation. Some authors advocate routine surgical repair of the mitral valve at the time of CABG[27], while others prone only a mitral valvuloplasty with high grade mitral regurgitation.

Michler et al. in a large randomized study including 301 patients, show that for patients with moderate ischemic MR, performing mitral repair in addition to CABG did not result in a significant difference in LV remodeling at 2 years[31]. Moreover, survival was not improved, nor were hospital readmissions, but the mitral repair group had significantly more supraventricular arrhythmias or neurological events ($p=0.02$)[31].

Study limitations: Our retrospective study has many limitations. Although our cohort is the largest in the literature, it remains small. There are few deaths but perhaps patients deemed "too sick" preoperatively were excluded from surgical repair. We did not have MRI or scintigraphy imaging data to accurately assess myocardial perfusion status before and after repair. These modalities provide a very accurate assessment of the extent and location of hibernation and myocardial necrosis. One of these 2 investigations pre- and postoperatively would be able to provide us with reliable data on the usefulness of restoring a double coronary system from a certain age. Another major bias is the unavailability of pre and post-operative heart failure medical treatment information of patients including loop diuretics and angiotensin-converting enzyme inhibitor. These therapeutics, by decreasing LV afterload, facilitate myocardial

function and lead to remodeling of the LV leading to improved ventricular and mitral valve function by decreasing mitral tethering.

CONCLUSION

Late restoration of a dual coronary system in adult survivors with ALCAPA leads to improved myocardial function and clinical improvement especially in patients younger than 50 years, whatever a surgical technique performed. Positive ventricular remodeling with decreased ventricular dilatation leads to improved MR.

REFERENCES

- [1] J.D. Keith, The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, *Br. J. Cardiol.* 21 (1959) 149–161.
- [2] J. Pfannschmidt, H. Ruskowski, E.R. De Vivie, Das Bland-White-Garland-Syndrom, 204 (1992) 328–334.
- [3] W. Krause, Cber den Ursprungeinerakzessorischen A. coronariaaus der A. pulmonalis, *Ztschr Rat Med.* 24 (1865) 225–227.
- [4] J.M. Yau, R. Singh, E.J. Halpern, D. Fischman, Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: A comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman, *Clin. Cardiol.* 34 (2011) 204–210. <https://doi.org/10.1002/clc.20848>.
- [5] K.D. George JM, Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in an adult, *N. Engl. J. Med.* 261 (1959) 993.
- [6] X. Yuan, B. Li, H. Sun, Y. Yang, H. Meng, L. Xu, Y. Song, J. Xu, Surgical Outcome in

- Adolescents and Adults With Anomalous Left Coronary Artery From Pulmonary Artery, *Ann. Thorac. Surg.* 106 (2018) 1860–1867. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.05.051>.
- [7] B.-N.S. Boutsikou M, Shore D, Li W, Rubens M, Pijuan A, Gatzoulis MA, Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery (ALCAPA) diagnosed in adulthood: Varied Clinical Presentation, Therapeutic Approach and Outcome, *Int. J. Cardiol.* (2018).
- [8] C.A. Warnes, R.G. Williams, T.M. Bashore, J.S. Child, H.M. Connolly, J.A. Dearani, P. Nido, J.W. Fasules, T.P. Graham, Z.M. Hijazi, S.A. Hunt, M.E. King, M.J. Landzberg, P.D. Miner, M.J. Radford, E.P. Walsh, G.D. Webb, S.C. Smith, A.K. Jacobs, C.D. Adams, J.L. Anderson, E.M. Antman, C.E. Buller, M.A. Creager, S.M. Ettinger, J.L. Halperin, S.A. Hunt, H.M. Krumholz, F.G. Kushner, B.W. Lytle, R.A. Nishimura, R.L. Page, B. Riegel, L.G. Tarkington, C.W. Yancy, PRACTICE GUIDELINE : FULL TEXT ACC / AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease, *J. Am. Coll. Cardiol.* 52 (2008) e143–e263. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2008.10.001>.
- [9] H.T.B. William H. Neches, Robert A. Mathews, Sang C. Park, Cora C. Lenox, James R. Zuberbuhler, Ralph D. Siewers, Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery A New Method of Surgical Repair, *Circulation.* 50 (1974).
- [10] T.I. S Takeuchi, H Imamura, K Katsumoto, I Hayashi, T Katohgi, R Yozu, M Ohkura, New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 78 (1979) 7–11.
- [11] T.H. Sabiston DC, Neill CA, The Direction of Blood Flow in Anomalous Left Coronary Artery Arising from the Pulmonary Artery, *Circulation.* XXII (1960).
- [12] H. Latus, K. Gummel, S. Rupp, M. Mueller, C. Jux, G. Kerst, H. Akintuerk, J. Bauer, D.

- Schranz, C. Apitz, Cardiovascular magnetic resonance assessment of ventricular function and myocardial scarring before and early after repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery, *J. Cardiovasc. Magn. Reson.* 16 (2014) 1–9. <https://doi.org/10.1186/1532-429X-16-3>.
- [13] P.J.E. M.R. Cowie, S. Mahmood, Nuclear Medicine Case report The diagnosis and assessment of an adult with anomalous, *Eur. J. Nucl. Med.* 21 (1994) 1–3.
- [14] Y. Wang, X. Zheng, K. Liu, Surgical Repair of Bland–White–Garland Syndrome With Giant Right Coronary Artery Aneurysm, *Ann. Thorac. Surg.* 104 (2017) e375–e377. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2017.06.046>.
- [15] C. Fierens, W. Budts, B. Denef, F. Van De Werf, A 72 year old woman with ALCAPA., *Heart.* 83 (2000) 1–4. <https://doi.org/10.1136/heart.83.1.e2>.
- [16] L. Le Berre, A.E. Baruteau, A. Fraisse, D. Boulmier, M. Jimenez, B. Gallet, K.W. Fresse, J. Mansourati, P. Guerin, Anomalous Origin of the Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery Presenting in Adulthood: a French Nationwide Retrospective Study, *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 29 (2017) 486–490. <https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2017.08.018>.
- [17] C.P. V Lambert , A Touchot, J Losay, J D Piot, D Henglein, A Serraf, F Lacour-Gayet, Midterm results after surgical repair of the anomalous origin of the coronary artery, *Circulation.* 94 (1996) 38–43.
- [18] H.T. K Turley , R J Szarnicki, K D Flachsbar, R C Richter, R W Popper, Aortic implantation is possible in all cases of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, *Ann. Thorac. Surg.* 60 (1995) 84.
- [19] A. Dodge-Khatami, C. Mavroudis, C.L. Backer, Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: Collective review of surgical therapy, *Ann. Thorac. Surg.* 74 (2002) 946–955. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(02\)03633-0](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(02)03633-0).

- [20] K. Turley, R.J. Szarnicki, K.D. Flachsbar, R.C. Richter, R.W. Popper, H. Tarnoff, Aortic Implantation Is Possible in All Cases of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery, *Ann. Thorac. Surg.* 4975 (1994).
- [21] S. Ginde, M.G. Earing, P.J. Bartz, J.R. Cava, J.S. Tweddell, Late Complications After Takeuchi Repair of Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery : Case Series and Review of Literature, *Pediatr. Cardiol.* (2012) 1115–1123. <https://doi.org/10.1007/s00246-012-0260-5>.
- [22] A. Neumann, S. Sarikouch, D. Bobylev, L. Meschenmoser, T. Breyman, Long-term results after repair of anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery : Takeuchi repair versus coronary transfer, *Eur. J. Cardio-Thoracic Surg.* (2016) 1–8. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezw268>.
- [23] M.L. Schwartz, R.A. Jonas, S.D. Colan, Anomalous Origin of Left Coronary Artery From Pulmonary Artery : Recovery of Left Ventricular Function After Dual Coronary Repair, *J. Am. Coll. Cardiol.* 30 (1997) 547–553.
- [24] C.L. Backer, N. Hillman, A. Dodge-Khatami, C. Mavroudis, Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: Successful surgical strategy without assist devices, *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.*(2000) 165–172. <https://doi.org/10.1053/tc.2000.6516>.
- [25] P.R. Vouhé, D. Tamisier, D. Sidi, F. Vernant, P. Mauriat, P. Pouard, F. Leca, Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: Results of isolated aortic reimplantation, *Ann. Thorac. Surg.* 54 (1992) 621–627. [https://doi.org/10.1016/0003-4975\(92\)91004-S](https://doi.org/10.1016/0003-4975(92)91004-S).
- [26] J.W. Brown, M. Ruzmetov, J.J. Parent, M.D. Rodefeld, M.W. Turrentine, Does the degree of preoperative mitral regurgitation predict survival or the need for mitral valve repair or replacement in patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery?, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 136 (2008) 743–748.

<https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2007.12.065>.

- [27] Y. Isomatsu, Yukihisa; Imai, Yasuharu; Shin'oka, Toshiharu; Aoki, Mitsuru; Iwata, Surgical intervention for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: The Tokyo experience, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* (2001) 792–797. <https://doi.org/10.1067/mtc.2001.112834>.
- [28] W. Bouma, I.C.C. Van Der Horst, I.J.W. Hamer, M.E. Erasmus, F. Zijlstra, M.A. Mariani, T. Ebels, Chronic ischaemic mitral regurgitation . Current treatment results and new mechanism-based surgical approaches, *Eur. J. Cardio-Thoracic Surg.* 37 (2010) 170–185. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2009.07.008>.
- [29] R.A.L. Yutaka Otsuji, Mark D. Handschumacher, Ehud Schwammenthal, Leng Jiang, Jae-Kwan Song, J. Luis Guerrero, Gus J. Vlahakes, Insights From Three-Dimensional Echocardiography Into the Mechanism of Functional Mitral Regurgitation Direct In Vivo Demonstration of Altered Leaflet Tethering Geometry, *Circulation.* 96 (1997) 1999–2008.
- [30] A. Carpentier, Cardiac valve surgery--the “French correction,” *J Thorac Cardiovasc Surg.* (1983) 323–37.
- [31] R.E. Michler, P.K. Smith, M.K. Parides, G. Ailawadi, V. Thourani, A.J. Moskowitz, M.A. Acker, J.W. Hung, H.L. Chang, L.P. Perrault, A.M. Gillinov, M. Argenziano, E. Bagiella, J.R. Overbey, E.G. Moquete, L.N. Gupta, M.A. Miller, W.C. Taddei-Peters, N. Jeffries, R.D. Weisel, E.A. Rose, J.S. Gammie, J.J. DeRose, J.D. Puskas, F. Dagenais, S.G. Burks, I. El-Hamamsy, C.A. Milano, P. Atluri, P. Voisine, P.T. O’Gara, A.C. Gelijns, Two-Year Outcomes of Surgical Treatment of Moderate Ischemic Mitral Regurgitation, *N. Engl. J. Med.* 374 (2016) 1932–1941. <https://doi.org/10.1056/nejmoa1602003>.

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.

RESUME

Introduction. L'artère coronaire gauche anormale naissant de l'artère pulmonaire (ALCAPA) est une cardiopathie congénitale rare avec un taux de mortalité élevé en l'absence de réparation chirurgicale avant l'âge d'un an. Les rares patients qui survivent jusqu'à l'âge adulte souffrent généralement d'une altération modérée à sévère de la fonction systolique du ventricule gauche induite par l'ischémie, ce qui soulève la question de la balance risque-bénéfice de la correction chirurgicale. Les données concernant les résultats chirurgicaux à l'âge adulte sont rares.

Objectif. L'objectif principal de cette étude est d'évaluer l'évolution clinique et hémodynamique de patients adultes opérés pour une ALCAPA. Nous avons également comparé les résultats en fonction des techniques chirurgicales utilisées.

Méthodes. Nous avons mené une étude rétrospective multicentrique internationale (11 centres). En collectant les données des patients adultes opérés de l'ALCAPA entre janvier 1980 et décembre 2020, nous avons évalué la fonction myocardique et valvulaire avant et après la chirurgie par échocardiographie trans thoracique (ETT). Comme la durée de l'ischémie myocardique liée à l'ALCAPA est intuitivement un facteur de risque majeur du résultat clinique et hémodynamique, nous avons effectué une comparaison entre deux groupes d'âge, en fonction de l'âge au moment de la chirurgie. Le premier groupe (groupe I) avec des patients âgés de 18 à 50 ans et le second (groupe II) après 50 ans. Les résultats à long terme de la réimplantation directe (groupe A) et de la réparation de Takeuchi (groupe B) ont également été comparés.

Résultats. Au total, 37 patients ont été opérés avec un âge moyen au moment de l'intervention de 32,8 ans [25,0, 44,4] dont une majorité de femmes (n=24, 64,9%). La durée médiane du suivi était de 124 mois [60,00-252,00] et le taux de survie de 97,3 %. Les temps moyens de circulation extracorporelle et de clampage étaient respectivement de $120,7 \pm 20,2$ min et $90,2 \pm 17,7$ min. À 12 mois et lors du suivi tardif, nous avons constaté une amélioration significative du statut de la New York Heart Association (NYHA) ($p < 0,005$). La fraction d'éjection ventriculaire gauche (FEVG) moyenne passait de 40,0% [31,0-45,0 %] en préopératoire sur l'ETT à 50,0 % [45,0, 54,0] ($p < 0,001$) à 6 mois, 55,0 % [50,8-59,3] ($p < 0,001$) à 12 mois et 55,00 % [50,00-60,00] ($p < 0,001$) à long terme (115,00 [60,00-220,00] mois). À 12 mois et au dernier suivi, la FEVG moyenne dans le groupe I était respectivement de 55,50 % [52,00-60,00] et 58,00 % [53,00, 61,00] et était significativement meilleure que dans le groupe II à 48,50 % [45,50-52,25] et 50,00 % [49,25-52,25] ($p = 0,009$) et ($p = 0,008$). Le diamètre télédiastolique du ventricule gauche (DTDVG) moyen préopératoire à l'ETT était de 61,50 mm [57,00-64,25]. À 12 mois et lors du suivi à long terme, il avait diminué significativement à 51,00 mm [50,00-55,00] ($p < 0,001$) et 51,00 [50,00-54,75] ($p < 0,001$) après la restauration d'un double système coronaire sans différence notable entre les deux groupes d'âge ($p = 0,48$) et ($p = 0,33$). L'insuffisance mitrale (IM) était significativement améliorée ($p < 0,001$) par la chirurgie sans valvuloplastie mitrale, sans différence entre les groupes d'âge ($p = 0,815$) et les groupes de technique chirurgicale ($p = 0,235$).

Conclusion. La restauration tardive d'un système à double coronaire chez les adultes survivants de l'ALCAPA entraîne une amélioration de la fonction myocardique et une amélioration clinique surtout chez les patients de moins de 50 ans, quelle que soit la technique chirurgicale utilisée. Un remodelage du ventricule gauche avec une diminution de la dilatation ventriculaire entraîne une amélioration de l'IM.

