

Quel est votre diagnostic ?

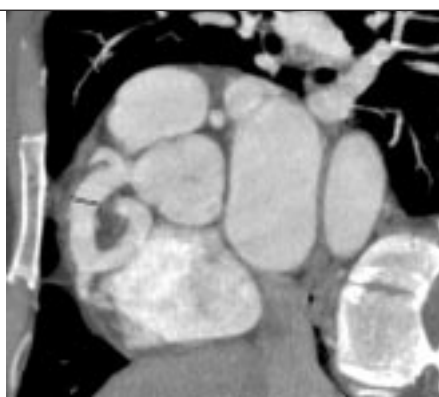
S Tissier (1), A Codreanu (2), L Meyerbisch (1), V Laurent (1), E Aliot (2) et D Regent (1)

Observation

Femme de 47 ans dont l'examen cardiovasculaire montrait un souffle systolique 2/6, sans galop et des bruits du cœur réguliers. Les pouls périphériques étaient perçus et symétriques. Cette patiente a bénéficié d'une échographie transthoracique dans le cadre du bilan étiologique des anomalies auscultatoires, révélant une anomalie d'allure vasculaire en regard du septum interatrial et de l'aorte ascendante. Elle est donc adressée pour coronarographie invasive diagnostique, qui met en évidence un aspect

de méga-dolicho-coronaire droite. Un scanner volumique cardiaque en synchronisation ECG (Lightspeed General Electric Medical Systems, collimation 8 x 1,25 mm, rétro-reconstruction multiphasique diastolique de 65 à 85 % de la période R-R en coupes de 1,25 mm chevauchées tous les 0,6 mm, bolus pulsé de 140 ml de produit de contraste iodé, déclenchement logiciel de l'acquisition) a été pratiqué par la suite pour tenter de préciser les lésions (fig. 1).

Quel est votre diagnostic ?



a|b|c
|d

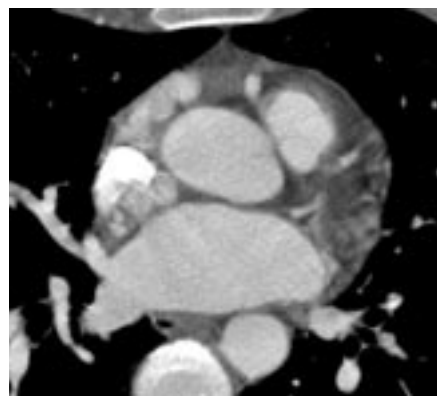


Fig. 1 : Scanner cardiaque.

Fig. 1: Cardiac CT.

Diagnostic

Fistule artério-veineuse coronaire (coronaire droite — jonction veine cave supérieure/atrium droit)

Commentaires

Le scanner cardiaque confirmait la dilatation anévrysmale prononcée (flèche pleine) de la coronaire droite proximale (fig. 2a, fig. b) épargnant la distalité du réseau coronaire (flèche en pointillée) avec retour abrupt à la normale du calibre de la coronaire droite moyenne.

Le sillon aorto-cave supérieur était comblé par un peloton vasculaire dilaté en communication avec l'artère coronaire droite anévrysmale. Ce lacis tortueux au trajet antéro-postérieur (fig. 2c) évoquait une fistule artério-veineuse coronaire. Le site de drainage (tête de flèche) était localisé à la face postérieure de la jonction entre la veine cave supérieure et l'atrium droit (fig. 2d).

Discussion

Au sein de la classification des anomalies des artères coronaires, les fistules coronaires (FC) appartiennent aux anomalies de terminaison coronaire. Elles correspondent à une communication entre une artère coronaire et une chambre cardiaque (fistule coronaro-camérale) ou avec la circulation systémique ou pulmonaire (fistule coronaire artério-veineuse). Les anomalies de naissance coronaire (tronc de l'artère pulmonaire par exemple) ne répondent pas à ce groupe physiopathologique (1).

Elles représentent 0,2 à 0,4 % des malformations cardiaques congénitales (2, 3) et environ la moitié des anomalies coronaires chez l'enfant (4). Il n'existe pas de prédominance de genre ou de race. L'âge de découverte est souvent précoce, dans l'enfance à la

faveur d'un souffle continu lors de l'auscultation. Les FC prédominent pour 60 % sur la coronaire droite et se jettent dans 90 % des cas dans le tractus cardiaque droit, avec par ordre de fréquence, le ventricule droit, l'atrium droit, le sinus coronaire et la vascularisation pulmonaire. Elles peuvent survenir sur un cœur structurellement normal mais sont souvent associées à certaines cardiopathies congénitales (sténose/atréxie pulmonaire à septum intègre, sténose d'une artère pulmonaire, atrésie ou coarctation de l'aorte). Embryologiquement, les FC dérivent des communications sinusoides reliant les lumières du tube cardiaque primitif, qui peuvent persister, particulièrement en cas d'obstacle sur le tractus cardiaque pulmonaire. La plupart des patients sont asymptomatiques. Le diagnostic de FC peut être suspecté devant un souffle localisé au bord sternal similaire au ductus arteriosus symptomatique, mais avec accentuation diastolique. Une dyspnée à l'effort, des palpitations voire des douleurs angineuses peuvent exister. Les FC les plus graves provoquent une insuffisance cardiaque congestive et une ischémie myocardique.

Le mécanisme physiopathologique des FC sur cœur normal repose sur le vol du flux sanguin du territoire aval par la connexion fistuleuse pathologique. Cette réduction de perfusion est fonction du gradient de pression diastolique qui se crée entre le lit coronaire et la cavité réceptrice (le plus souvent droite, à basse pression).



a
b|c|d



Fig. 1 : Scanner cardiaque.

- a Vue épiscopale supéro-latérale droite en rendu volumique.
- b Reformation axiale oblique dans le plan des valves sigmoïdes aortiques.
- c Reformation sagittale oblique dans l'axe du sillon aorto-cave supérieur.
- d Coupe axiale centrée sur le sillon aorto-cave supérieur.

Fig. 1: Cardiac CT.

- a volume rendered right superior and lateral epicardial view.
- b axial oblique reformatted image through the aortic sigmoid valves.
- c sagittal oblique reformatted image through the aorto-caval sinus.
- d axial plane through the aorto-caval sinus.

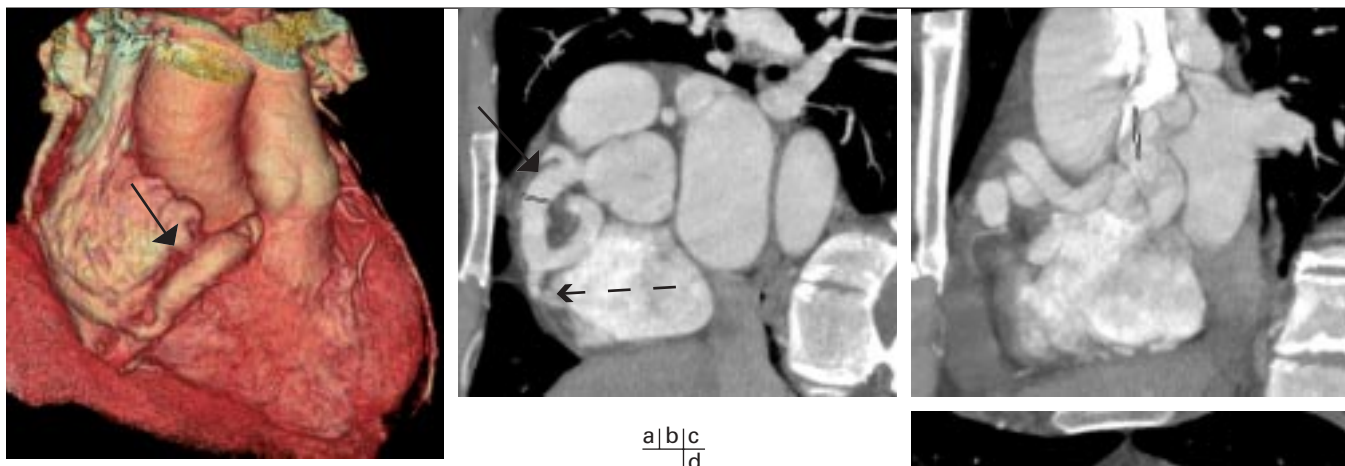
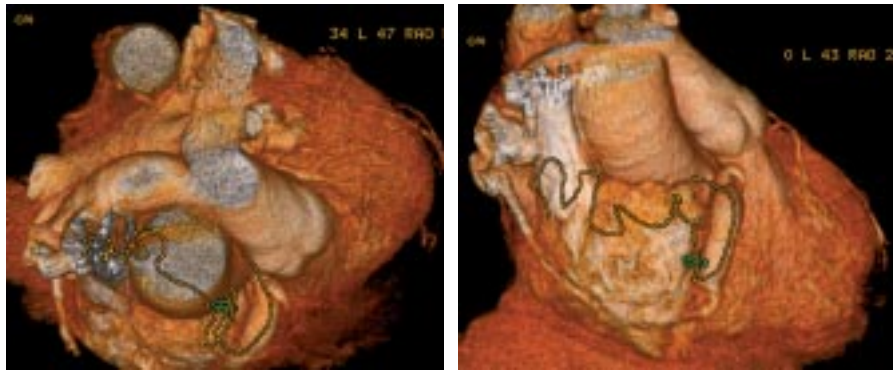
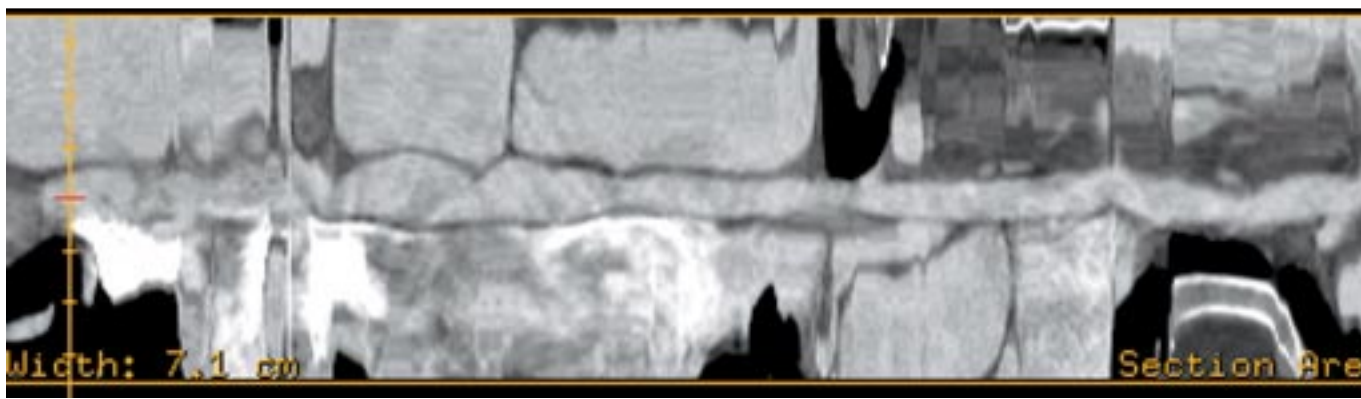


Fig. 2 : **Fistule coronaire.**
a Vue épiscopordique supéro-latérale droite en rendu volumique.
b Reformation axiale oblique dans le plan des valvules sigmoïdes aortiques.
c Reformation sagittale oblique dans l'axe du sillon aorto-cave supérieur.
d Coupe axiale centrée sur le sillon aorto-cave supérieur. Dilatation anévrysmaie proximale de la coronaire droite (flèches pleines) avec respect de la portion distale (flèche en pointillé). Trajet fistuleux dans le sinus aorto-cave supérieur et drainage à la jonction veine cave supérieure/atrium droit.

Fig. 2: **Coronary fistula.**
a volume rendered right superior and lateral epicardial view.
b axial oblique reformatted image through the aortic sigmoid valves.
c sagittal oblique reformatted image through the aorto-caval sinus.
d axial plane through the aorto-caval sinus. Aneurysmal dilatation of the proximal segment of the right coronary artery (arrows) sparing the distal segment (dotted arrows). Fistulous course in the superior aorto-caval sinus and drainage at the atrium/superior vena cava junction.



a
b|c

Fig. 3 : **Analyse de vaisseaux de la fistule coronaire.**
a Analyse de vaisseaux.
b vue épiscopordique supérieure en rendu volumique.
c vue épiscopordique latérale droite en rendu volumique. Analyse du trajet tortueux antéro-postérieur de la fistule coronaire : de l'artère nourricière coronaire droite proximale jusqu'au site de drainage dans le coeur droit.

Fig. 3: **Fistula: vessel analysis.**
a Vessel analysis.
b volume rendered superior epicardial view.
c volume rendered right lateral epicardial view. Analysis of the coronary fistula : from the feeding vessels (right proximal coronary artery) to site of termination in the right heart.

Avec le temps, Le mécanisme compensateur habituel comprend la dilatation progressive de l'ostium et de la portion nourricière de l'artère. La FC emprunte un trajet de plus en plus tortueux. Le territoire myocardique au-delà de la fistule peut alors souffrir d'ischémie notamment en cas d'augmentation des besoins en oxygène (à l'effort par exemple). L'évolution naturelle anévrismale peut conduire à d'autres complications tels l'ulcération ou la rupture intinale, l'athérome précoce, la thrombose murale ou plus rarement la rupture anévrismale.

Le cathétérisme cardiaque (2-5) reste la modalité diagnostique de choix pour la définition précise de la structure et des flux des FC : les pressions cardiaques sont le plus souvent normales et le shunt gauche-droit modeste. La coronarographie sélective apporte les informations quant au trajet anatomique exact et au nombre des FC, pour la discussion d'un traitement endo-vasculaire. L'échocardiographie peut permettre de visualiser l'artère coronaire nourricière dilatée et tortueuse, de quantifier le flux sanguin à l'intérieur ainsi que le retentissement fonctionnel ventriculaire. Dans certains cas, une perturbation du signal Doppler est mise en évidence au site de drainage, surtout ventriculaire droit.

Le scanner cardiaque en synchronisation ECG peut apporter les informations d'ordre morphologique concernant la fistule : réseau coronaire touché, calibre de l'artère nourricière, diagnostic des complications citées. Les applications logicielles de type Vessel Analysis (GEMS) ou analyse de vaisseaux (fig. 3) permettent une évaluation précise du trajet tortueux et des mensurations de la fistule. Le site de drainage peut s'avérer de localisation délicate notamment s'il concerne la veine cave supérieure, à cause des artefacts liés à l'injection brachiale. La stratégie d'injection prend alors toute son importance avec la nécessité d'un protocole triphasique pour s'affranchir de ces artefacts. Le scanner cardiaque apparaît comme un examen diagnostique ou de surveillance en cas de difficulté de cathétérisme (6).

Le pronostic est lié aux complications qui surviennent chez 11 % des patients dont l'âge est inférieur à 20 ans et chez 35 % des patients plus âgés (2-4). La fermeture spontanée est rare et concerne 23 % des fistules de petit calibre et surtout dépendante du réseau coronaire gauche. En raison de l'évolution anévrismale naturelle mais lente des FC, l'insuffisance cardiaque congestive, les infar-

tus myocardiques et les complications anévrismales sont plutôt tardifs mais l'oblitération de la FC doit être envisagée dans tous les cas (2-5).

L'oblitération chirurgicale ou endo-vasculaire (3-5) est la seule possibilité thérapeutique curative. Le cathétérisme avec embolisation nécessite un opérateur entraîné, mais n'est pas recommandé en cas de fistules multiples, trop larges, anévrismales ou en cas d'impossibilité de navigation en raison du trajet tortueux. Dans ces cas, la chirurgie sous circulation extra-corporelle permet la réfection de la FC. Il existe une récurrence de la fistule chez 4 % des patients.

Conclusion

Les fistules coronaires représentent une anomalie de terminaison coronaire rare dont l'évolution est souvent défavorable à long terme. Leur diagnostic morphologique est accessible au scanner cardiaque qui peut permettre une caractérisation précise et une planification pré-thérapeutique complète.

Références

1. Barbara K, Kohlmann R, Fuchs A et al. Illustration de l'anatomie coronaire en scanner volumique. *J Radiol* 2005;85:1975-83.
2. Vavuranakis M, Bush CA, Boudoulas H. Coronary artery fistulas in adults: incidence, angiographic characteristics, natural history. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1995;35:116-20.
3. Said SA, El Gamal MI, Van der Werf T. Coronary arteriovenous fistulas: collective review and management of six new cases-changing etiology, presentation, and treatment strategy. *Clin Cardiol* 1997;20:748-52.
4. Tkebuchava T, Von Segesser LK, Vogt PR, et al. Congenital coronary fistulas in children and adults: diagnosis, surgical technique and results. *J Cardiovasc Surg* 1996;37:29-34.
5. Goldberg SL, Makkar R, Duckwiler G. New strategies in the percutaneous management of coronary artery fistulae: a case report. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2004;61:227-32.
6. Laissy JP. Imagerie non invasive du cœur et des coronaires : radiologie, lève-toi ! *J radiol* 2004;85:79-80.