

## Imagerie des coronaires en pédiatrie : de la (belle) théorie à la (dure) pratique ...

**Sorensen C, Dabadie A, Jolibert M, Bonello B, Caporossi JM, Barthellemy M, Fouilloux V, Devred Ph, Kreitmann B, Jacquier A, Macé L, Fraise A, Gaubert JY, Petit Ph, Gorincour G**

### Enjeux cliniques : imagerie en coupes vs cathétérisme diagnostique

L'échographie cardiaque est l'outil de dépistage et de diagnostic princeps en cardiologie pédiatrique. La complexité des cardiopathies congénitales et le besoin d'une préparation opératoire sans faille rendent souvent nécessaire une imagerie de seconde intention, en complément des explorations fonctionnelles à disposition. Cela est particulièrement vrai pour l'analyse des artères coronaires qui reste une limitation échographique importante, notamment à cause de leur basse vélocité circulatoire.

Depuis 10 ans et l'avènement des scanners multi-barrettes, leur utilisation va croissante, notamment en pratique pédiatrique. Ceci a entraîné, en radiologie vasculaire adulte, une diminution très importante des actes d'angiographie diagnostique, remplacés par des angio-scanners et angio-IRM de plus en plus performants. Cette tendance se vérifie aussi chez l'enfant, limitée cependant par les contraintes importantes d'irradiation et un souci grandissant de radioprotection. On notera cependant que les toutes dernières générations de scanner deviennent aussi de plus en plus compétitives en terme de protocoles « low dose » cardiopédiatriques [1-3], aidés par les recommandations actualisées de la SFIPP.

Mais le besoin « d'angiographies non invasives » (CT-angiography des anglosaxons) est une réalité, d'autant plus que le cathétérisme a une morbidité qui augmente quand l'âge des enfants diminue.

### Contraintes techniques : TDM vs IRM

L'imagerie morphologique des coronaires en pratique pédiatrique concerne essentiellement, contrairement à l'adulte, la visualisation de leur partie proximale (ostium et premiers centimètres). Le besoin du radiologue est donc d'obtenir une résolution spatiale optimale, que seuls les scanners multi-barrettes peuvent aujourd'hui atteindre (aux alentours de 0,6 mm) ; de plus ils permettent l'acquisition de l'ensemble du thorax d'un petit enfant en moins de 5 secondes [4], autorisant donc souvent de s'affranchir du recours à la sédation.

Les rares publications traitant de coro-IRM en pédiatrie cantonnent cette pratique dans quelques centres de recherche avancée, et cette technique n'est pas aujourd'hui assez robuste pour l'utiliser en pratique clinique. En revanche l'IRM a toute sa place dans l'étude indirecte des coronaires, grâce à la performance et à la reproductibilité des séquences de rehaussement tardif après injection de gadolinium.

Le coro-scanner en pédiatrie nécessitera bien entendu un abord veineux périphérique (AVP), ce qui est certes évident mais n'en demeure pas moins capital à préciser étant données les difficultés que peut poser la pose d'un AVP chez l'enfant, en particulier chez le nouveau-né et le petit nourrisson. Dans notre pratique, lorsque l'examen est réalisé sous anesthésie générale (en moyenne de 6 mois à 5 ans), l'AVP peut être posée par l'équipe d'anesthésie pédiatrique (médecin et infirmière anesthésistes présents), une fois l'enfant endormi au masque par le gaz anesthésique (type sévofurane). Avant 6 mois, le nourrisson sera le plus souvent hospitalisé le matin de l'examen où l'équipe paramédicale réalisera l'AVP. Après 5 ans, l'équipe des manipulateurs en électro-radiologie médicale sera apte à sa réalisation.

Pour ce qui est du type de produit de contraste, un consensus se dégage sur l'utilisation de produits de contraste iodés non ioniques de 280 à 320 mg/ml, avec un volume de 2 ml/kg de poids de l'enfant [5]. Pour ce qui est du diamètre du cathéter, il doit s'adapter à la taille de l'enfant pour assurer une bonne vitesse d'injection. Et sur ce point la littérature est importante et variée. Jusqu'à 15 ml de volume injecté, et après avoir essayé beaucoup de protocoles publiés (et non publiés) mono-, bi- voire tri-phasiques, nous avons opté pour une approche

pragmatique : un robinet à 2 voies permet de tester l'AVP avec de l'eau PPI juste avant l'injection du produit de contraste : ce dernier est injecté aussi vite que le test à l'eau permet de l'anticiper, puis on rincera avec le volume d'eau correspondant au volume de la tubulure, et ce à la même vitesse. Dans cette même limite de volume injecté, nous n'utilisons pas le « bolus tracking » car responsable d'une irradiation loin d'être négligeable.

Dernier inconvénient, le cortège bien connu de réactions allergiques possibles, ou le risque d'extravasation de produit de contraste.

En résumé il faut donc maîtriser les quantités injectées, la vitesse de l'injection et le début d'acquisition scannographique par rapport à celle-ci. Bref, comme beaucoup d'actes en Médecine, le scanner peut être « opérateur-dépendant »...

## Protocoles techniques : synchroniser ou ne pas synchroniser, telle est la question

Sur ce point aussi la littérature est très abondante.

Jusqu'à présent, les équipes radiologiques pédiatriques expérimentées n'avaient pas systématiquement recours à la synchronisation cardiaque, trop coûteuse en terme de dose délivrée, argumentant que l'anatomie proximale des coronaires pouvait être analysée de manière très satisfaisante en l'absence de « gating » [6]. Un autre point contre la synchronisation est que, si l'utilisation de béta-bloquants à visée bradycardisante est réalisée en routine chez l'adulte, ce n'est pas le cas en pratique pédiatrique, car la fréquence cardiaque ne serait pas suffisamment ralentie pour améliorer significativement l'efficacité de la synchronisation. Enfin, l'amélioration du contraste a été nette sur les acquisitions non synchronisées, grâce à des protocoles pédiatriques spécifiques, à bas kilovoltage (la dose délivrée croît en effet comme le carré des kV), et aux « recommandations » actuelles en pédiatrie qui sont de travailler à 80 kV, avec modulation automatique des mAs [7]. Certains recommandent d'utiliser la formule 10 mAs/kg de poids jusqu'à 6-8 kgs puis 5 mAs/kg jusqu'à 90 mAs [8].

Il reste que, dans notre expérience et dans la littérature récente, la visualisation des artères coronaires est sensiblement améliorée par la synchronisation à l'ECG [9], et ce à dosimétrie quasi constante. Certains travaux montrent aussi que la qualité de l'image est supérieure, à irradiation acceptable, avec une synchronisation rétrospective (par opposition à prospective) [10].

## Trois applications cliniques principales, du nouveau-né au jeune adulte

Nous centrerons notre présentation sur les 3 situations cliniques qui semblent les plus fréquentes et emblématiques des spécificités pédiatriques.

### Bilan pré-opératoire de la tétralogie de Fallot

Cette partie nous tient d'autant plus à « cœur » étant donnée l'origine Marseillaise d'Etienne Louis Arthur Fallot qui en a fait la première description détaillée en 1888. Des anomalies coronaires sont présentes dans 2 à 9 % des cas [11-13]. Un gros tronc coronaire peut passer en avant de l'infundibulum du ventricule droit (VD), gênant la ventriculotomie droite lorsqu'un patch trans-annulaire est nécessaire pour la correction chirurgicale. Lorsque cette anomalie n'est pas diagnostiquée, la coronaire peut même être sectionnée lors de la chirurgie, entraînant une ischémie myocardique potentiellement mortelle. Il est donc particulièrement important de reconnaître ces anomalies préalablement à la chirurgie correctrice.

Les principales sont :

- Une interventriculaire antérieure (IVA) accessoire ou vraie naissant de la coronaire droite (CD) qui est la plus fréquente, chez 4 % environ des patients. Elle croise l'infundibulum pour rejoindre son trajet dans le sillon interventriculaire.

- Une artère coronaire unique qui peut naître du sinus de Valsalva droit ou gauche. La branche se dirigeant vers la droite du cœur ou celle donnant naissance à l'IVA ou à la circonflexe (Cx) peut également croiser l'infundibulum du VD.
- Environ 40 % des tétralologies de Fallot ont une volumineuse artère du conus. Bien que cela ne constitue pas une véritable anomalie coronaire, il est important que le chirurgien en ait connaissance afin d'éviter de la traumatiser.
- Les autres anomalies coronaires, plus rares, sont l'origine de la coronaire gauche (CG) ou de la CD à partir du sinus de Valsalva postérieur, l'origine de la CG ou de la CD à partir de l'artère pulmonaire (AP), et une coronaire accessoire naissant du sinus postérieur de Valsalva [14].

### Bilan pré- et post-opératoire de la transposition des gros vaisseaux

La correction anatomique ou « Switch artériel » telle qu'elle est pratiquée en période néonatale depuis environ 25 ans nécessite un repositionnement des artères coronaires sur la néo-aorte, anciennement artère pulmonaire (AP). Il existe une grande fréquence et variété d'anomalies coronaires, d'autant plus si une communication interventriculaire est associée ou avec une disposition « côte à côte » des gros vaisseaux [15]. Parmi les nombreuses classifications utilisées, celle du Centre Marie-Lannelongue semble la plus compréhensible avec 4 types distincts [16]:

- **Type I** : disposition normale, dans 60 % des cas avec la CG naissant du sinus gauche alors que la CD est issu du sinus droit.
- **Type II** : trajet interartériel d'une artère coronaire qui chemine entre l'aorte et l'AP, avec un ou 2 ostias contigus. La ou les artère(s) coronaire(s) avec un trajet interartériel peuvent avoir un trajet intramural ou non.
- **Type III** : trajet anormal d'une ou des 2 coronaires avec une boucle antérieure (groupe A), postérieure (groupe B) ou une double boucle (groupe C). L'anomalie la plus fréquente, dans 20 % des cas, est la naissance de la circonflexe à partir de la CD alors que la CG naît du sinus gauche. Les autres anomalies moins fréquentes comprennent des artères coronaires, droite ou gauche, uniques ou parfois inversées.
- **Type IV** : combinaisons rares alliant les types II et III.

Un trajet coronaire intramural, c'est-à-dire à l'intérieur de la paroi aortique avec une média commune des gros vaisseaux, est constaté dans 1 à 6 % des cas et constitue un facteur de risque important dans la chirurgie du « switch artériel » en raison des difficultés à réaliser le transfert des artères coronaires. Il peut être horizontal dans la paroi de l'aorte ascendante, avec ou sans trajet interartériel ou bien vertical dans la paroi aortique en cas d'ostium anormalement haut situé dans le sinus de Valsalva. D'autres anomalies coronaires comme une CD unique ou des coronaires inversées sont également des facteurs de risque d'ischémie myocardique et de décès lors de la chirurgie [16].

### Suspicion échographique de malformation coronaire ou de lésion acquise

Dans le cadre d'anomalies coronariennes isolées, on décrit des morts subites et des infarctus du myocarde aboutissant à des cardiomyopathies dilatées. L'hypothèse physiopathologique avancée concernant les morts subites est celle d'une fibrose myocardique progressive aboutissant à des troubles électrophysiologiques, responsables de troubles du rythme. Les anomalies de naissance des coronaires sont impliquées dans environ 10 % des morts subites [17].

La liste ci-dessous récapitule les anomalies possiblement rencontrées [18] :

#### **Anomalies d'origine sinusale :**

- Origine haute (au dessus de 1 cm des sinus de Valsalva)

- Artère coronaire droite naissant du sinus coronaire gauche
- Artère coronaire gauche naissant du sinus coronaire droit
- Artère circonflexe naissant du sinus coronaire droit
- Artère interventriculaire antérieure naissant du sinus coronaire droit

## **Origine ectopique :**

- Du tronc de l'artère pulmonaire : la plus fréquente est l'ALCAPA (anomalous left coronary artery from the pulmonary artery), ou syndrome de Bland-White-Garland, estimé à 1/250 dans les cardiopathies congénitales et 1/300 000 nouveau-nés. Plus fréquente chez le garçon, elle se manifeste par une défaillance cardiaque chez le nourrisson du fait de l'ischémie myocardique sévère [19, 20].
- De l'artère pulmonaire droite
- De l'artère pulmonaire gauche
- Du tronc artériel brachio-céphalique

## **Anomalie de trajet :**

- Pont myocardique
- Interartériel
- Prépulmonaire
- Intramural
- Septal ou subpulmonaire

## **Artère coronaire unique : droite ou gauche**

### **Connections fistuleuses anormales :**

- Avec une cavité cardiaque
- Fistule coronaire artério-veineuse
- Fistule avec une veine ou une artère extracardiaque

### **Duplication coronaire.**

## **Notre expérience depuis 2006**

Nous avons depuis janvier 2006 réalisé 630 examens en coupes pour bilan complémentaire d'une cardiopathie congénitale, dont 304 IRM (48 %) et 326 TDM (52 %).

Dans le détail nous avons réalisé :

- en 2006 : 35 dont 30 IRM (85 %) et 5 TDM (15 %)
- en 2007 : 91 dont 59 IRM (65 %) et 32 TDM (35 %)
- en 2008 : 90 dont 46 (51 %) IRM et 44 TDM (49 %)
- en 2009 : 97 dont 37 IRM (38 %) et 62 TDM (62 %)

- en 2010 : 125 dont 29 IRM (23 %) et 96 TDM (77 %)
- en 2011 : 113 dont 43 IRM (38 %) et 70 TDM (62 %)
- au 30 juin 2012 : 79 dont 25 IRM (32 %) et 54 TDM (68 %)

Tous ces examens ont été réalisés sur un scanner Siemens Definition double source 64 barrettes.

Nous noterons d'emblée que sur les 326 TDM, nous avons à déplorer 3 accidents d'extravasation (0,9 %) et aucune réaction allergique.

### **Bilan pré-opératoire de la tétralogie de Fallot : 51 patients (8 % des patients et 16 % des TDM)**

Dans le détail : 3 en 2006, 4 en 2007, 7 en 2008, 5 en 2009, 11 en 2010, 8 en 2011, 13 en 2012. Il s'agit de 24 filles (47 %) et 27 garçons (53 %). L'âge moyen de réalisation du scanner était de 8,4 mois (1 jour – 6 ans). Le recours à une sédation a été nécessaire initialement dans 22 cas (43 %). Un examen a été refait sous sédation car jugé insuffisant en terme de qualité d'interprétation.

L'acquisition a été réalisée avec synchronisation cardiaque et des constantes de 80 kV et 10 mAs/kg. La dosimétrie était pour le CTDI de 1,1 à 6,1 (médiane 2,7) et pour le PDL de 15 – 64 (médiane 33). Dans notre expérience, elle n'est pas significativement supérieure à des patients de même poids explorés avec les mêmes constantes mais sans synchronisation. Les reconstructions les plus exploitables pour l'interprétation ont été celles en phase « End-systole » pour 48 patients (94 %).

Sur nos 51 patients, 43 (84 %) avaient une disposition coronarienne normale et 8 (16 %) une anomalie ou variante devant être connue par le chirurgien. Ces 8 anomalies étaient 2 cas d'IVA naissant de la droite, 3 cas de branche conale hypertrophique venant de la droite (**fig. 1**), 1 cas d'ostium droit très proche de l'infundibulum, 1 cas de coronaire gauche naissant du sinus droit avec trajet inter artériel et 1 cas de coronaire unique (**fig. 2**).

Sur ces 8 cas, 2 n'avaient pas été identifiés par le scanner pré-opératoire : il s'agit d'un des cas d'IVA vient bien de la coronaire droite et du cas de coronaire gauche naissant du sinus droit. En relecture a posteriori, l'injection était sous optimale (cathlon jaune), la synchronisation sous optimale (FC > 160 bpm) et il s'agissait de petits nourrissons (15 jours et 1 mois de vie). Au total, scanner pré-opératoire et constatations chirurgicales per-opératoires étaient concordants dans 96 % des cas.

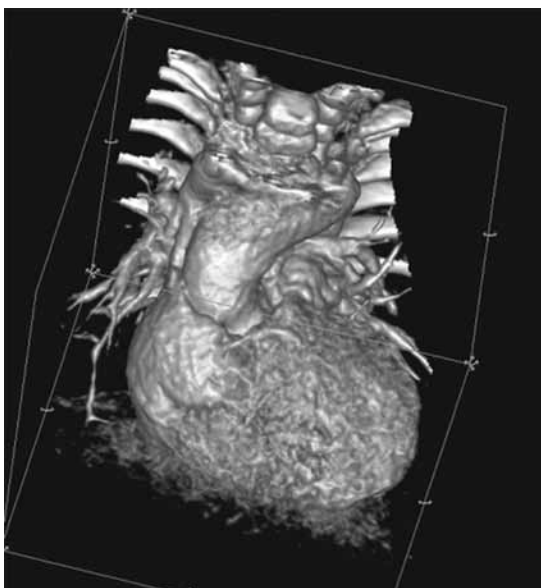


Fig. 1.

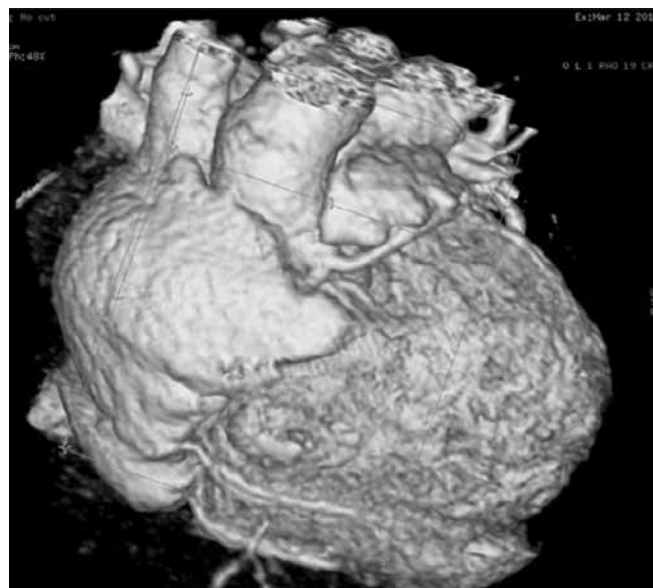


Fig. 2.

## **Bilan de transposition des gros vaisseaux : 63 patients (10 % des patients et 20 % des TDM)**

Dans le détail : 0 en 2006, 12 en 2007, 14 en 2008, 17 en 2009, 7 en 2010, 11 en 2011, 2 en 2012. Il s'agit de 19 filles (30 %) et 44 garçons (70 %). L'âge moyen de réalisation du scanner était de 11,4 ans (3 mois – 43 ans). Le recours à une sédation a été nécessaire initialement dans 12 cas (19 %).

Dans 4 cas (6 %) il existait une anomalie de naissance des coronaires : coronaire unique dans 2 cas (**fig.3**), IVA venant de la droite dans 1 cas et Circonflexe venant de la droite dans 1 cas.

Dans 2 cas (3 %) il existait une anomalie post-opératoire : sténose ostiale de la coronaire gauche dans 1 cas, sténose modérée sur reconstruction en « battant de porte » dans 1 cas.

Aucun de nos patients n'avait bénéficié de pontage coronarien ou d'angioplastie coronarienne, situations où le scanner a aussi prouvé son utilité [21].



Fig. 3.

## **Suspicion échographique de malformation coronaire ou de lésion acquise : 27 patients (4 % des patients et 8 % des TDM)**

Dans le détail : 6 en 2008, 7 en 2009, 4 en 2010, 6 en 2011, 4 en 2012. Dans 14 cas (52 %) il s'agissait du bilan initial ou du suivi d'une maladie de Kawasaki (**fig. 4**), ce qui double l'effectif des données publiées spécifiquement dans cette pathologie [22].

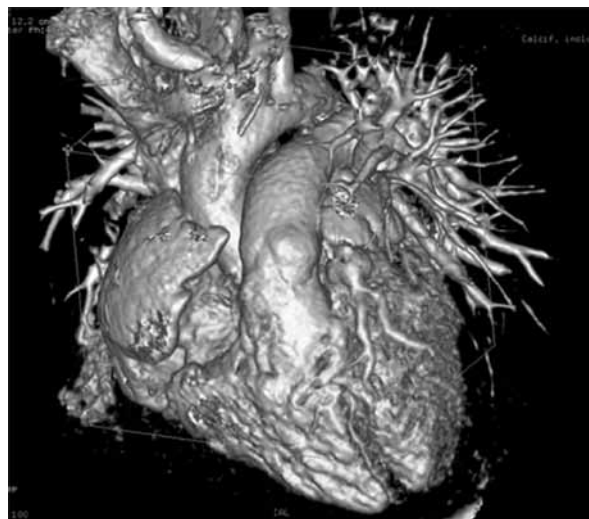


Fig. 4.

Dans 11 cas (40,5 %) il s'agissait d'une suspicion d'anomalie congénitale isolée des coronaires. Dans 5 cas cette suspicion était confirmée par le scanner (coronaire unique 3 cas, ALCAPA 2 cas), sans faux négatif à déplorer.

Dans 2 cas (7,5 %) il s'agissait de fistules coronariennes, situation dans laquelle le scanner double source a déjà montré son efficacité [23].

## Conclusion

Dans des mains médicales et paramédicales entraînées, le coroscanner est un outil fiable à 96 % dans l'évaluation pré-opératoire de l'anatomie coronaire chez les patients porteurs d'une tétralogie de Fallot. Parce qu'il permet aussi le calcul du score de Nakata, il pourrait à terme remplacer le cathétérisme pré-opératoire [24]. Il étudie également avec la même fiabilité l'anatomie pré- et post-opératoire dans la transposition des gros vaisseaux [25], les lésions isolées, congénitales ou acquises, des coronaires. Les évolutions à venir devraient permettre de continuer à réduire l'irradiation délivrée à nos petits patients, ainsi que le recours aux gestes de cathétérisme diagnostique.

## Références

1. Herzog C, Mulvihill DM, Nguyen SA, Savino G, Schmidt B, Costello P, Vogl TJ, Schoepf UJ (2008) Pediatric Cardiovascular CT Angiography: Radiation Dose Reduction Using Automatic Anatomic Tube Current Modulation. *AJR* 190 : 1232–1240.
2. Cheng Z, Wang X, Duan Y, Wu L, Wu D, Chao B, Liu C, Xu Z, Li H, Liang F, Xu J, Chen J (2010) Low-dose prospective ECG-triggering dual-source CT angiography in infants and children with complex congenital heart disease: first experience. *Eur Radiol* 20 : 2503–2511.
3. Paul JF, Rohnean A, Elfassy E, Sigal-Cinqualbre A (2011) Radiation dose for thoracic and coronary step-and-shoot CT using a 128-slice dual-source machine in infants and small children with congenital heart disease. *Pediatr Radiol* 41 : 244–249.
4. Ou P, Voisenet N, Billeau J, Girodon B, Lemoine T, Emond S, Brunelle F, Vouhé P, Sidi D, Bonnet D (2006) Multislice CT scan in congenital heart disease. *Arch Mal Coeur Vaiss* 99 : 497-502.
5. Young C, Taylor AM, Owens CM (2011) Paediatric cardiac computed tomography: a review of imaging techniques and radiation dose consideration. *Eur Radiol* 21 : 518-529.
6. Lee EY, Siegel MJ, Hildebolt CF, Gutierrez FR, Bhalla S, Fallah JH (2004) MDCT evaluation of thoracic aortic anomalies in pediatric patients and young adults: comparison of axial, multiplanar, and 3D images. *Am J Roentgenol* 182 : 777–784.
7. Sigal-Cinqualbre AB, Hennequin R, Abada HT, Chen X, Paul JF (2004) low-kilovoltage multi-detector row chest CT in adults : feasibility and effect on image quality and iodine dose. *Radiology* 234 : 169–174.
8. Paul JF, Rohnean A, Sigal-Cinqualbre A (2010) Multidetector CT for congenital heart patients : what a paediatric radiologist should know. *Pediatr Radiol* 40 : 869–875.
9. Goo HW, Yang DH (2010) Coronary artery visibility in free-breathing young children with congenital heart disease on cardiac 64-slice CT: dual-source ECG-triggered sequential scan vs. single-source non-ECG-synchronized spiral scan. *Pediatr Radiol* 40 : 1670-1680.
10. Jin KN, Park EA, Shin CI, Lee W, Chung JW, Park JH (2010) Retrospective versus prospective ECG-gated dual-source CT in pediatric patients with congenital heart diseases : comparison of image quality and radiation dose. *Int J Cardiovasc Imaging* 26 : 63–73.
11. Meng CCL, Eckner FAO, Lev M (1965) Coronary artery distribution in tetralogy of Fallot. *Arch Surg* 90 : 363-6.
12. Fellows KE, Freed MD, Keane JF, et al (1980) Results of routine preoperative coronary angiogram in tetralogy of Fallot. *Circulation* 51 : 561-6.
13. Fellows KE, Smith J, Keane JF (1981) Preoperative evaluation of coronary artery anatomy in infants with tetralogy of Fallot: review of 36 cases. *Am J Cardiol* 47 : 1279-85.
14. Neufeld HN, Schneeweiss A (1983) Coronary artery disease in infants and children. Philadelphia: Lea and Febiger.
15. Pasquini L, Sanders SP, Parness I, et al (1994) Coronary echocardiography in 406 patients with d-loop transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 24 : 763-8.

16. Houyel L, Planché C (2002) trajets coronaires interartériel et intramural: aspects anatomiques et implications chirurgicales. *Arch Mal Cœur* 95 : 500-6.
17. Mainwaring RD, Mohan Reddy V, Reinhartz O, Petrossian ED, MacDonald M, Nasirov T, Miyake CY, Hanley F.L (2011) Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery : Medium-Term Results After Surgical Repair in 50 Patients. *Ann Thorac Surg* 2 : 691-7.
18. Hlavacek A, Loukas M., Spicer D, Anderson RH (2010) Anomalous origin and course of the coronary arteries. *Cardiology in young* 20 : 20-25.
19. Kim SY, SEO JP, Do K.H, Heo J.N, Kim TH, Yong HS, Choi SI, Song KS, Lim TH (2006) Coronary artery anomalies : classification and ECG-gated multi-detector row CT findings with angiographic correlation. *Radiographics* 26 : 317-334.
20. Walsh R, Nielsen J.C, Ko H.H, Sanz J, Srivastava S, Parness IA, Lytrivi I.D (2011) Imaging of congenital coronary artery anomalies. *Pediatr Radiol* 41 : 1526-1535.
21. Marini D, Agnoletti G, Brunelle F, Sidi D, Bonnet D, Ou P (2009) Cardiac CT angiography after coronary artery surgery in children using 64-slice CT scan. *European Journal of Radiology* 71 : 492-497.
22. Carbone I, Cannata D, Algeri E, Galea N, Napoli A, De Zorzi A, Bosco G, D'Agostino R, Menezes L, Catalano C, Passariello R, Francone M (2011) Adolescent Kawasaki disease: usefulness of 64-slice CT coronary angiography for follow-up investigation. *Pediatr Radiol* 41 : 1165-1173.
23. Lerner CB, Donald P, Frush DP, Boll DT (2008) Evaluation of a coronary-cameral fistula: benefits of coronary dual-source MDCT angiography in children. *Pediatr Radiol* 38 : 874-878.
24. Wang XM, Wu LB, Sun C, Liu C, Chao BT, Han B, Zhang YT, Chen HS, Li ZJ (2007) Clinical application of 64-slice spiral CT in the diagnosis of the Tetralogy of Fallot. *European Journal of Radiology* 64 : 296-301.
25. Ou, P, Celermajer DS, Marini D, Agnoletti G, Vouhe P, Brunelle B, Le Quan Sang KH, Thalabard JC, Sidi D, Bonnet D (2008) Safety and Accuracy of 64-Slice Computed Tomography Coronary Angiography in Children After the Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries. *J Am Coll Cardiol Img* 1 : 331-339.