

Mise au point

Connexion ectopique de l'artère coronaire gauche dans le sinus controlatéral avec ou sans passage intramural : comment et pourquoi les différencier ?

Ectopic connection of the left coronary artery with the contralateral sinus with or without intramural pathway: How and why differentiating them?

P. Aubry ^{a,*}, B. Honton ^c, G. Leurent ^d, X. Halna du Fretay ^{a,e}, P. Dupouy ^f, P. Oug ^g, J.-M. Juliard ^a

^a Service de cardiologie, groupe hospitalier Bichat-Claude-Bernard, AP-HP, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France

^b Service de cardiologie, centre hospitalier, 95500 Gonesse, France

^c Service de cardiologie, clinique Pasteur, 31000 Toulouse, France

^d Service de cardiologie et maladies vasculaires, CHU, 35000 Rennes, France

^e Service de cardiologie, hôpital Foch, 92150 Suresnes, France

^f Département de cardiologie interventionnelle et d'imagerie cardiovasculaire, hôpital privé d'Antony, 92160 Antony, France

^g Service de radiologie, groupe hospitalier Bichat-Claude-Bernard, AP-HP, 75018 Paris, France

Disponible sur Internet le 8 octobre 2014

Résumé

Parmi les nombreuses anomalies congénitales des artères coronaires, l'artère coronaire gauche connectée dans le sinus controlatéral est considérée comme une forme anatomique à risque lorsqu'elle est associée à un trajet initial pré-aortique. La connexion ectopique peut se faire avec ou sans passage intramural dans la paroi aortique. Un passage intramural est une caractéristique importante car vraisemblablement impliqué dans la survenue d'une ischémie myocardique responsable d'événements cliniques graves dont la mort subite. Il est donc important d'identifier un passage intramural dans les connexions anormales de l'artère coronaire gauche avec un trajet initial pré-aortique.

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Anomalies coronaires ; Artère coronaire gauche ; Connexion anormale ; Trajet pré-aortique ; Passage intramural

Abstract

Among the wide spectrum of congenital abnormalities of coronary arteries, a left coronary artery connected with the contralateral sinus is considered as an anatomical high-risk while associated with a proximal preaortic course. The ectopic connection may be associated with or without intramural pathway regarding the aortic wall. An intramural pathway is a characteristic to be considered because it is able to be involved in myocardial ischemia-related adverse events of which the sudden death. Therefore, making an identification of an intramural pathway is essential for the ectopic connections of the left coronary artery associated with a preaortic course.

© 2014 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Coronary abnormalities; Ectopic connection; Left coronary artery; Preaortic course; Intramural pathway

1. Introduction

Les anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR) sont congénitales. Elles sont rares en l'absence de cardiopathie structurale associée, avec une prévalence proche de 0,15 % dans la population générale, une prévalence angiogra-

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : pcaubry@yahoo.fr (P. Aubry).

Tableau 1

Classification des anomalies de trajet initial d'une artère coronaire avec connexion ectopique [2].

Type	Anomalie de trajet initial
A	Trajet pré-pulmonaire (tronc ou infundibulum)
B	Trajet rétro-pulmonaire (tronc ou infundibulum)
C	Trajet pré-aortique avec passage intramural
D	Trajet pré-aortique sans passage intramural
E	Trajet rétro-aortique
F	Absence d'anomalie de trajet initial
G	Autres anomalies de trajet initial

phique de 0,5 % chez l'adulte avec la coronarographie sélective et de 1,5 % avec le scanner coronaire [1,2]. Le pronostic des ANOCOR dépend du trajet initial ectopique par rapport aux troncs artériels, pouvant dans certaines configurations être associé à des événements cardiovasculaires graves dont la mort subite. Des difficultés d'interprétation peuvent se rencontrer malgré l'apport considérable de l'imagerie en coupe. Nous avons proposé récemment une classification simplifiée [2] sur les trajets initiaux ectopiques possibles en cas d'ANOCOR (Tableau 1). Le trajet pré-aortique avec passage intramural et le trajet pré-aortique sans passage intramural sont parfois mal différenciés. Cette revue propose, à partir d'un cas clinique, de clarifier ces deux types anatomiques dont le pronostic pourrait être différent.

2. Cas clinique

Madame E. 61 ans, ancienne fumeuse, consulte pour une dyspnée d'effort stade II NYHA et des précordialgies gauches dans un contexte de chimiothérapie par 5-fluoro-uracile administré pour une pathologie néoplasique digestive. L'examen clinique, électrocardiographique et échocardiographique est sans particularité, à part une HTA modérée non connue. Un scanner coronaire montre une connexion ectopique de l'artère coronaire gauche dans le sinus antérodroit (Fig. 1) et une absence de lésion athéromateuse significative sur les troncs principaux. Le compte-rendu radiologique signale un trajet initial inter-

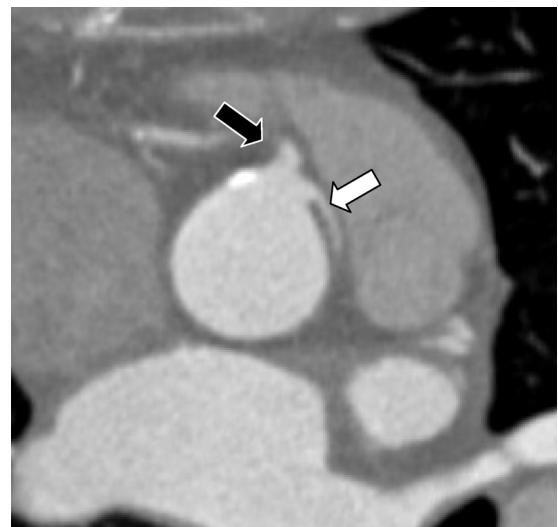


Fig. 1. Image tomographique (avec une coupe dans le plan de l'anneau aortique) d'une connexion ectopique de l'artère coronaire gauche (flèche blanche) dans le sinus antérodroit, proche de la connexion de l'artère coronaire droite (flèche noire).

aortopulmonaire, c'est-à-dire un passage de l'ANOCOR devant l'aorte et derrière une structure pulmonaire (Fig. 2). Cette forme anatomique, considérée à risque d'événements cardiaques graves dont la mort subite, peut en théorie justifier une correction chirurgicale. Une scintigraphie myocardique d'effort montre une hypofixation septale modérée à 10,40 METS (100 % de la FMT) avec une positivité électrique sans douleur thoracique. La coronarographie avec un cathéter JR4 6F opacifie sélectivement l'artère coronaire droite (lésion modérée au segment moyen) et semi-sélectivement l'artère coronaire gauche ectopique. Il est noté une réduction modérée du calibre de la moitié distale du tronc commun dans l'incidence oblique antérieure gauche. (Fig. 3). L'échographie endocoronaire avec un cathéter Atlantis® SR Pro (Boston Scientific) montre un ostium de forme ovoïde sans réduction notable de la surface artérielle et une déformation légèrement ovoïde de la partie distale du tronc commun avec une réduction modérée de la surface artérielle sans anomalie athéromateuse associée (Fig. 4). L'aspect ovoïde

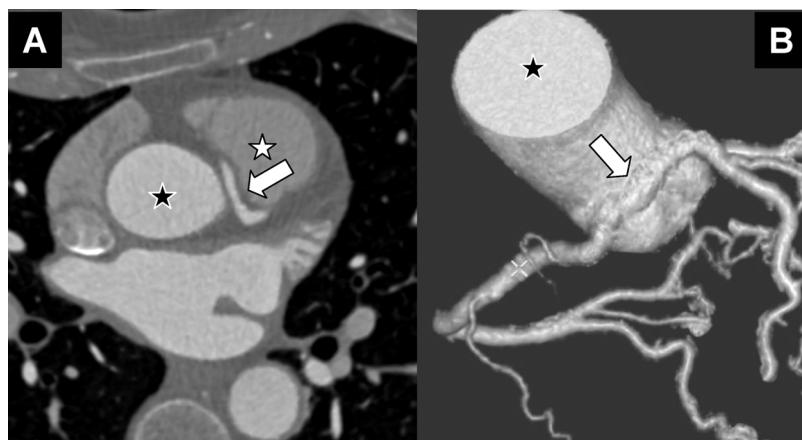


Fig. 2. Images tomographiques axiale (panel A) et volumique (panel B) avec passage de l'artère coronaire gauche (flèche blanche) devant l'aorte (étoile noire) et derrière une structure pulmonaire (étoile blanche).

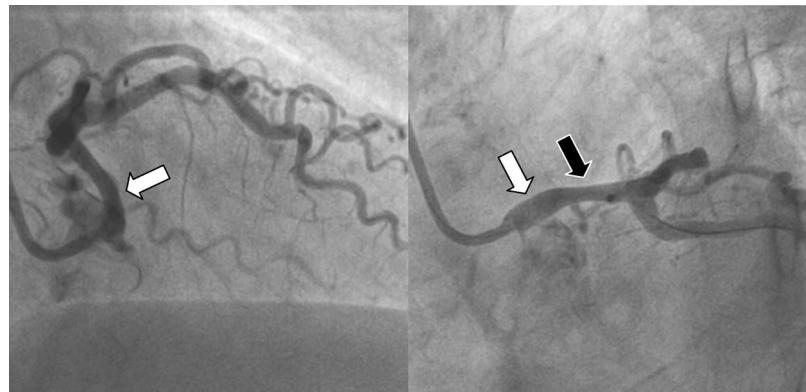


Fig. 3. Images angiographiques (panel A avec incidence oblique antérieure droite et panel B avec incidence oblique antérieure gauche) de l'artère coronaire gauche (flèche blanche) connectée dans le sinus antérodroit. On note une réduction modérée de calibre à la moitié distale du tronc commun (flèche noire).

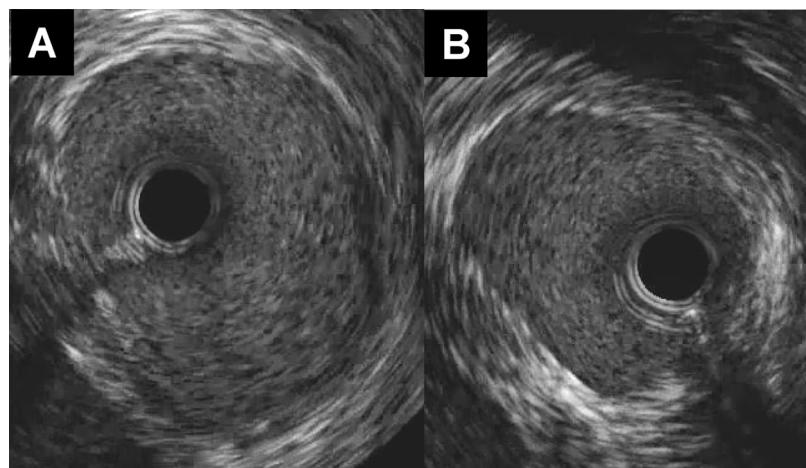


Fig. 4. Images d'échographie endocoronaire au niveau de la portion proximale (panel A) et de la portion distale (panel B) du tronc commun connecté dans le sinus antérodroit avec un trajet pré-aortique sans passage intramural. On note un aspect ovoïde des lumières artérielles et une hypoplasie vasculaire de la portion distale du tronc commun. L'aventice bien visible exclut un passage intramural.

de l'ostium est retrouvé aussi au scanner ([Fig. 5](#)). La forme anatomique de cette ANOCOR a été identifiée comme un type D avec un trajet pré-aortique sans passage intramural selon la classification citée précédemment. Une réunion multidisciplinaire ANOCOR a conclu à l'absence d'indication de correction

chirurgicale, à une mise sous un anticalcique et un antiagrégant plaquettaire, et avec une recommandation d'éviter les efforts physiques intenses.

3. Discussion

Ce cas clinique montre les difficultés possibles de la prise en charge d'une ANOCOR découverte assez fortuitement et avec une forme anatomique relevant selon les recommandations d'une correction chirurgicale. Ces dernières, nord-américaines, conseillent en effet une revascularisation chirurgicale (grade I-B) de toutes les ANOCOR gauches avec un trajet entre l'aorte et l'artère pulmonaire, indépendamment de l'existence d'une ischémie myocardique et de l'âge [3]. Il faut signaler que cette recommandation ne distingue pas clairement les ANOCOR avec ou sans passage intramural en l'absence d'ischémie myocardique. Le risque individuel de mort subite, événement à prévenir évidemment, reste cependant difficile à quantifier en cas de forme anatomique à risque [4]. La très grande majorité des morts subites rapportées à une ANOCOR est observée entre 10 ans et 35 ans [1]. La correction chirurgicale d'une ANOCOR est reconnue comme une technique délicate, comportant certains risques, et dont les résultats à long terme restent mal connus [5].



Fig. 5. Image tomographique (avec une coupe dans le plan de l'anneau aortique) d'une connexion ectopique de l'artère coronaire gauche (flèche blanche) dans le sinus antérodroit. On note un aspect ovoïde de la surface artérielle au niveau du segment juxtamural.

Nous manquons aussi de données sur l'histoire naturelle des ANOCOR non corrigées [6]. Ces considérations expliquent que les pratiques peuvent être assez éloignées des recommandations, même pour une population de jeunes enfants [7]. La décision de la réunion multidisciplinaire ANOCOR a été motivée chez notre patiente par un âge > 35 ans, une absence de symptomatologie suspecte à l'effort et un trajet pré-aortique sans passage intramural.

4. Considérations anatomiques

En raison d'ambiguités parfois rencontrées dans la littérature, il semble utile de rappeler certaines considérations anatomiques. L'interprétation assez commune de trajet interaortopulmonaire ou interartériel apparaît aujourd'hui trop simpliste avec l'imagerie en coupe permettant une vision anatomique et réellement dans l'espace de l'ANOCOR. Une analyse fine de l'imagerie invasive et non invasive doit préciser les rapports avec les structures adjacentes du trajet initial ectopique. Ce dernier peut être défini comme le segment artériel coronaire situé entre, d'une part, l'abouchement dans l'aorte, et d'autre part, la zone où l'artère ectopique rejoint son territoire myocardique habituel. Ce trajet a une longueur variable selon le type de connexion et les rapports avec les troncs artériels et l'infundibulum pulmonaire. En cas de trajet pré-aortique, il ne dépasse pas généralement 35 mm, c'est-à-dire une distance inférieure à celle observée entre deux ostia coronaires connectés normalement à l'aorte. La paroi aortique a une épaisseur totale entre 2 et 3 mm au niveau des sinus avec trois couches distinctes : l'intima, la média et l'avventice comme pour une artère coronaire. L'épaisseur intima-média aortique est de l'ordre de 1 à 2 mm. L'angulation d'une connexion coronaire normale avec la paroi aortique se situe entre 45 et 90° avec une média distincte pour l'artère coronaire et l'aorte. La connexion se fait par une pénétration dans les sinus aortiques antérodroite et antérogauche, appelés aussi sinus coronaires. La théorie retenue d'un développement coronaire centripète par rapport à l'aorte (pénétration des artères dans la paroi aortique) implique donc de parler de connexion coronaire plutôt que de naissance ou d'origine coronaire [8]. Le développement des troncs artériels survient avant la connexion des artères coronaires à l'aorte. Les anneaux aortique et pulmonaire, initialement joints, vont se séparer avec la formation du conus sous-aortique et conus septum sous-pulmonaire. Ce dernier éloigne les artères coronaires en développement, alors que le conus sous-aortique les attire [9]. Il faut aussi rappeler que l'orientation proximale de l'aorte et de l'artère pulmonaire est différente et que les plans de l'anneau aortique et de l'anneau pulmonaire ne sont pas situés à la même hauteur. Ce point important implique que l'analyse tomographique de la connexion et du trajet initial d'une ANOCOR doit se faire dans des plans passant par l'anneau aortique. L'interprétation tomographique sur la seule coupe axiale peut induire certaines erreurs, en particulier sur les rapports de l'ANOCOR avec les structures adjacentes.

5. Analyse de l'anomalie coronaire

Pour définir au mieux une ANOCOR, il faut analyser, d'une part, la connexion avec l'aorte, et d'autre part, le trajet initial par rapport aux structures adjacentes, à savoir l'aorte ascendante, les sinus coronaires, le tronc de l'artère pulmonaire, les sinus pulmonaires et l'infundibulum pulmonaire. L'analyse de la connexion d'une ANOCOR doit se faire sur les tout premiers millimètres. On peut observer en général deux formes anatomiques différentes par rapport à la paroi aortique, soit une connexion avec une angulation habituelle > 45°, soit une connexion avec un angle très aigu inférieur à 20° (Fig. 6). Dans le premier cas, on parle d'une connexion sans passage intramural, c'est-à-dire qu'il existe deux parois distinctes, une pour l'aorte et une pour l'artère coronaire comme observée chez notre patiente. Dans le second cas, on parle d'une connexion avec un passage intramural, c'est-à-dire qu'il existe une paroi commune (la média) à l'aorte et à l'artère coronaire. Plus rarement, il peut exister une petite voûture aortique où se connectent l'ANOCOR et l'artère coronaire non ectopique. Il ne faut pas confondre l'angle aigu de la connexion proprement dite avec l'aorte, et l'angle aigu observé quelques millimètres après la connexion traduisant la transition entre une connexion extramurale et un trajet pré-aortique. Ce sont les études histologiques macroscopiques qui ont mis en évidence la possibilité d'une média commune à l'aorte et à une artère coronaire [10]. La résolution actuelle du scanner cardiaque ne permet pas de distinguer correctement la paroi aortique de la lumière aortique en particulier chez les sujets jeunes. Il est important de comprendre qu'en cas de passage intramural, la forme de l'artère coronaire, plutôt circulaire et de diamètre souvent supérieur à 3 mm, doit se modifier de manière importante car elle doit s'adapter à une largeur d'environ 1,5 mm, celle de la paroi aortique (Fig. 7). On retrouve ainsi une déformation importante de la lumière artérielle avec un grand axe très supérieur au petit axe forcément adapté à la paroi aortique. La forme oblongue qui en résulte peut être mise en évidence par le scanner coronaire et l'échographie endovasculaire [11,12]. La longueur du passage intramural, pas toujours facile à préciser car ce dernier est tangentiel à la lumière aortique, est souvent proche de 5 mm et ne dépasse pas 10 mm [13]. Si on définit la longueur d'une connexion par la distance entre le premier contact avec la paroi aortique et l'abouchement dans la lumière aortique, la longueur est de 1 à 2 mm soit l'épaisseur intima-média aortique pour une connexion extramurale, alors que la longueur approche ou dépasse les 5 mm pour une connexion intramurale. Par définition, on peut donc assimiler un passage intramural à la longueur d'une connexion intramurale. La seconde partie de l'analyse de l'ANOCOR concerne le trajet initial ectopique avec en particulier ses rapports avec les structures adjacentes. En cas de trajet pré-aortique avec passage intramural, l'ANOCOR est toujours juxtamurale à l'aorte sur plusieurs centimètres, c'est-à-dire que les médias aortique et coronaire sont très proches et séparées par une seule avventice. Dès que l'ANOCOR retrouve sa zone myocardique habituelle, généralement devant le site de connexion normale de l'artère coronaire gauche, elle devient extramurale. En cas de

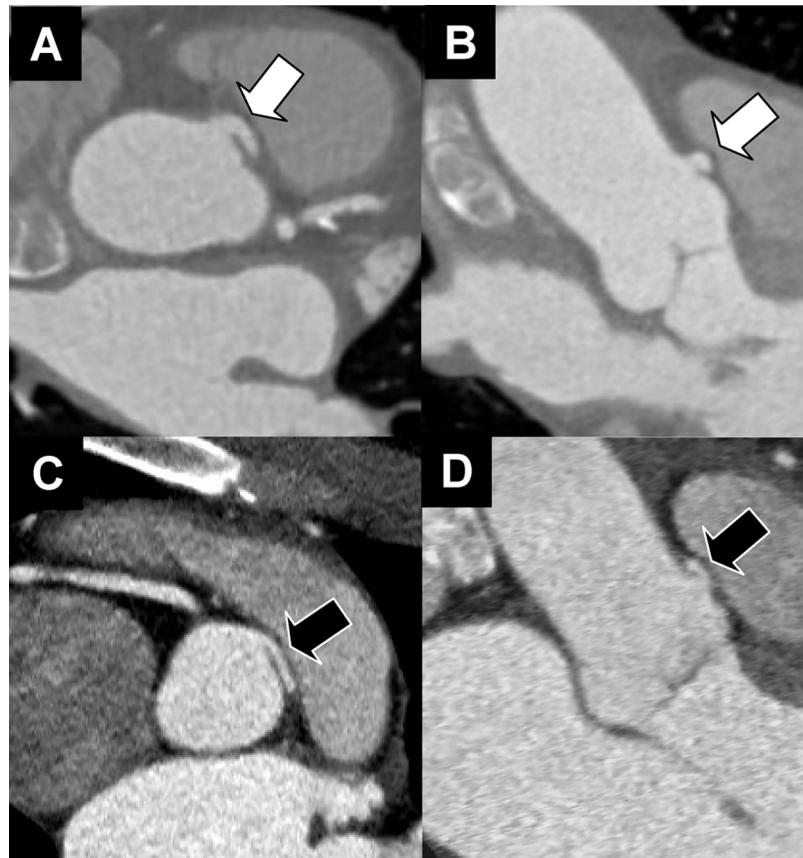


Fig. 6. Images tomographiques de connexion ectopique (patiente du cas clinique) d'une artère coronaire gauche (flèches blanches) dans le sinus antérodroit avec un trajet pré-aortique et sans passage intramural (panels A et B), et d'une artère coronaire gauche (flèches noires) avec un trajet pré-aortique et un passage intramural (panels C et D).

trajet pré-aortique sans passage intramural, l'ANOCOR reste extramurale à l'aorte sur quelques millimètres, puis va être juxtamurale à l'aorte suite à une angulation nécessaire pour éviter la structure pulmonaire qui lui fait face. Des modifications du calibre artériel, en termes de forme ou de surface, sont souvent observées par l'imagerie, en particulier la coronarographie et l'échographie endocoronaire, au niveau du trajet juxtamural. Non liées à un athérome, elles sont le reflet d'une

probable adaptation artérielle à l'espace disponible. Nous ne savons pas si toutes ces modifications existent dès la naissance ou si certaines d'entre elles apparaissent secondairement. La confrontation des différentes modalités d'imagerie nous semble indispensable aujourd'hui lorsqu'une indication de correction de l'ANOCOR est discutée pour les formes avec un trajet pré-aortique [14].

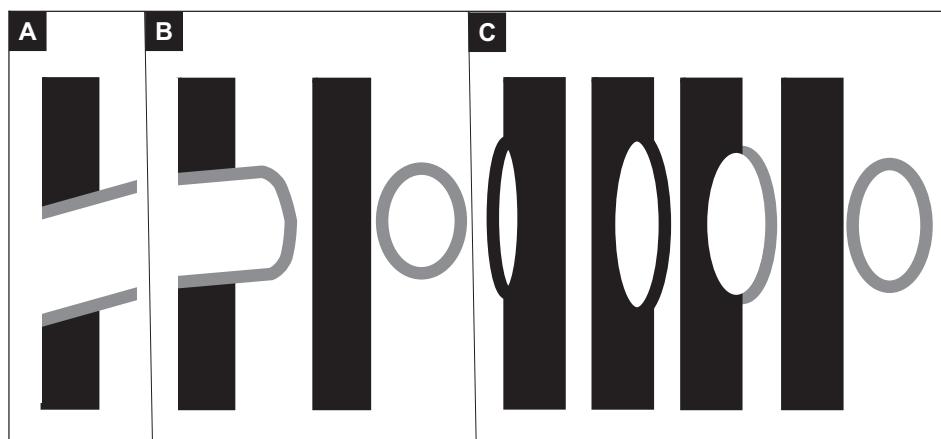


Fig. 7. Représentation schématique d'une connexion coronaire normale (panel A), d'une connexion coronaire ectopique sans passage intramural (panel B) et d'une connexion coronaire ectopique avec passage intramural (panel C). On note une fusion de la média aortique (noire) et de la média coronaire (grise) en cas de passage intramural.

6. Pourquoi distinguer les trajets pré-aortiques avec ou sans passage intramural ?

Le fait que des connexions différentes puissent être observées pour des ANOCOR avec un même trajet pré-aortique reste non élucidé. Nous pensons que l'ANOCOR pourrait s'adapter à l'espace existant entre l'aorte et les structures pulmonaires lors du développement embryologique. Aussi, l'interprétation souvent citée d'une déformation artérielle par une compression extrinsèque d'une structure adjacente nous semble moins pertinente. L'espace compris entre l'aorte et les structures pulmonaires, mesuré par le scanner, ne dépasse pas 5 mm en général chez l'adulte, mais il n'existe pas actuellement de données validant l'hypothèse émise précédemment. Conceptuellement, on peut imaginer qu'un espace réduit devant la zone aortique de connexion expose plus à un risque de passage intramural. Ce dernier implique quasi exclusivement un trajet pré-aortique, mais l'inverse n'est pas vrai, à savoir que tous les trajets pré-aortiques ne sont pas forcément associés à un passage intramural [15]. La cause d'une connexion anormale d'une artère coronaire, en l'absence de cardiopathie congénitale structurale, reste inconnue.

La responsabilité de certaines ANOCOR, en particulier celles avec un trajet pré-aortique, dans la survenue d'une mort subite est établie [9,16,17]. Le profil exposé est généralement un sujet jeune (<35 ans), sans antécédents cardiovasculaires notables, même si l'interrogatoire en cas de mort subite récupérée peut retrouver parfois une symptomatologie d'effort négligée ou sous-estimée [18]. Les événements cardiaques graves surviennent en général au cours (ou juste au décours) d'efforts physiques intenses et plus particulièrement sportifs [19]. La mort subite est vraisemblablement en rapport le plus souvent avec une fibrillation ventriculaire dont l'origine précise, certainement ischémique, reste encore énigmatique. Il est remarquable en effet qu'un spasme, une thrombose *in situ* ou un athérome précoce n'ait jamais été documenté dans les ANOCOR symptomatiques, en particulier au niveau d'un passage intramural. Une séquelle d'infarctus transmural n'est généralement pas observée dans les études post-mortem. Une ischémie silencieuse chronique pourrait induire des zones de fibroses myocardiques cicatririelles, elles-mêmes source de substrats arythmogènes graves [18]. Le fait que certaines ANOCOR classées à haut risque puissent être dépistées après l'âge de 50 ans de manière fortuite reste encore inexpliqué. La faible sensibilité connue d'une recherche d'ischémie myocardique peut se comprendre avec des réductions de surface artérielle qui ne dépassent pas 70 % en général. Notre expérience préliminaire de l'évaluation hémodynamique d'une ANOCOR avec une connexion intramurale par la *fractional flow reserve* (FFR) montre des valeurs souvent diminuées, mais restant supérieures à 0,85. En 2008, moins de 300 ANOCOR gauches avec un trajet pré-aortique avaient été rapportées dans la littérature [20]. Il s'agissait de cas isolés ou de petites séries analysées avec une méthodologie hétérogène ne permettant pas de répondre aux interrogations citées ci-dessus. La compression extrinsèque d'une ANOCOR par une structure pulmonaire au cours d'un effort intense, longtemps présentée

comme le mécanisme ischémique probable, n'a jamais été clairement démontré, et ne semble pouvoir s'expliquer par la seule élévation du niveau de la pression pulmonaire qui reste inférieur à celui de la pression coronaire. L'implication de la forme de l'ostium et de la déformation du trajet ectopique a été largement discutée dans la littérature [1,2,4,21]. Cependant, il nous manque encore certains éléments permettant de comprendre la séquence exacte allant d'une connexion coronaire anormale à un trouble du rythme ventriculaire grave. Une meilleure compréhension des événements cardiaques graves pourrait passer par une approche différente sur certaines particularités anatomiques, en particulier au niveau de l'abouchement aortique de l'ANOCOR. La connexion d'une ANOCOR gauche avec un trajet pré-aortique se fait préférentiellement entre l'ostium coronaire droit d'une part et la commissure située entre les sinus antérodroit et antérogauche. Une connexion intramurale passe juste au-dessus de la commissure, une zone d'insertion valvulaire qui mériterait une certaine attention, en particulier à la recherche d'une interaction entre l'ostium ectopique et les mouvements valvulaires en cas de fréquence cardiaque très élevée. Une autre approche serait d'explorer les contraintes pariétales au niveau d'une connexion intramurale en cas d'augmentation brutale et importante de la pression aortique, comme lors d'un effort physique très intense. Les changements anatomiques, hémodynamiques et mécaniques au niveau d'une connexion intramurale conduisant à un événement ischémique grave restent à déterminer. Conceptuellement, on peut penser qu'une connexion intramurale expose à plus de risques. Cependant, nous ne disposons pas d'éléments factuels pour le confirmer. La question de savoir si un trajet pré-aortique avec passage intramural et un trajet pré-aortique sans trajet intramural exposent aux mêmes risques mérite donc d'être encore posée.

7. Conclusion

L'artère coronaire gauche connectée anormalement au sinus controlatéral et associée à un trajet pré-aortique est une ANOCOR très rare qui doit être prise en considération car elle est la forme anatomique classée au plus haut risque d'événements cardiaques dont la mort subite. Il est possible de s'aider des techniques d'imagerie invasive et non invasive pour analyser au mieux la connexion et le trajet initial ectopique avec la recherche d'un passage intramural, particularité anatomique probablement péjorative. La décision de corriger ou non une ANOCOR gauche avec un trajet pré-aortique reste difficile malgré l'existence de recommandations, car la correction n'est pas un geste chirurgical simple et nous manquons d'informations sur l'histoire naturelle de ce type d'ANOCOR. L'âge de découverte de l'ANOCOR est un élément majeur dans la discussion. La stratification du risque sur la recherche d'une ischémie myocardique ne doit pas être calquée sur celle utilisée pour la maladie coronaire athéromateuse. Les symptômes surveillant pendant ou juste au décours d'un effort physique intense doivent toujours être pris en considération. La rareté de ce type d'ANOCOR, l'absence de différenciation entre une connexion extramurale et une connexion intramurale, et le peu de données contrôlées sur le traitement chirurgical expliquent

l'hétérogénéité actuelle des prises en charge chez l'adulte et soulignent le besoin de disposer de larges cohortes de patients. Un registre multicentrique est en cours aux États-Unis, prospectif depuis 2009 et s'adressant aux patients âgés de moins de 30 ans, avec actuellement 198 inclusions pour un âge médian de 12,6 ans [22]. L'étude observationnelle prospective ANOCOR (www.sfcardsio.fr) conduite sous l'égide du GACI, groupe de travail de la Société française de cardiologie, est en cours avec une cohorte de 450 adultes ayant une ANOCOR [23]. Elle permettra d'améliorer nos connaissances dans ce domaine et de fournir des données plus factuelles aux praticiens confrontés à une ANOCOR chez l'adulte.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Financement : ce travail a reçu un financement du GACI (Groupe athérome et cardiologie interventionnelle), groupe de travail de la Société française de cardiologie.

Références

- [1] Hoffman JIE. Abnormal origins of the coronary arteries from the aortic root. *Cardiol Young* 2014; <http://dx.doi.org/10.1017/S104795114000250> [Epub ahead of print].
- [2] Aubry P, Halna du Fretay X, Calvert PA, Dupouy P, Hyafil F, Laissy J-P, et al. Proximal anomalous connections of coronary arteries in adults. In: Rao PS, editor. Congenital heart disease: selected aspects. Intech; 2012. www.intechopen.com/books/congenital-heart-disease-selected-aspects/proximal-anomalous-connections
- [3] Warnes C, Williams R, Bashore T, Child J, Connolly H, Dearani J, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:e143–263.
- [4] Penalver JM, Mosca RS, Weitz D, Phoon CKL. Anomalous aortic origin of coronary arteries from the opposite sinus: a critical appraisal of risk. *BMC Cardiovasc Disord* 2012;12:83.
- [5] Brothers J, Gaynor JW, Paridon S, Lorber R, Jacobs M. Anomalous aortic origin of a coronary artery with an interatrial course: understanding current management strategies in children and young adults. *Pediatr Cardiol* 2009;30:911–21.
- [6] Aubry P, Joudinaud T, Hyafil F. Anomalous origin of coronary arteries in adults. *Ann Cardiol Angeiol* 2008;57:327–34.
- [7] Mirchandani S, Phoon CKL. Management of anomalous coronary arteries from the contralateral sinus. *Int J Cardiol* 2005;102:383–9.
- [8] Ando K, Nakajima Y, Yamagishi T, Yamamoto S, Nakamura H. Development of proximal coronary arteries in quail embryonic heart. Multicapillaries penetrating the aortic sinuses fuse to form main coronary trunk. *Circ Res* 2004;94:346–52.
- [9] Théveniau-Ruissy M, Dandonneau M, Mesbah K, Ghez O, Mattei MG, Miquerol L, et al. The del22q11.2 candidate gene *Tbx1* controls regional outflow tract identity and coronary artery patterning. *Circ Res* 2008;103:142–8.
- [10] Frescura C, Basso C, Thiene G, Corrado D, Pennelli T, Angelina A, et al. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on an autopsy population of congenital heart disease. *Hum Pathol* 1998;29:689–95.
- [11] von Ziegler F, Pilla M, McMullan L, Panse P, Leber AW, Wilke N, et al. Visualization of anomalous origin and course of coronary arteries in 784 consecutive symptomatic patients by 64-slice computed tomography angiography. *BMC Cardiovasc Disord* 2009;9:54–65.
- [12] Angelini P, Flamm S. Newer concepts for imaging anomalous aortic origin of the coronary arteries in adults. *Catheter Cardiovasc Interv* 2007;69:942–54.
- [13] Khausal S, Backer CL, Popescu AR, Walker BL, Russell HM, Koenig PR, et al. Intramural coronary length correlates with symptoms in patients with anomalous aortic origin of the coronary artery. *Ann Thorac Surg* 2011;92:986–92.
- [14] Aubry P, Fassa AA, Alshamsi A, Halna du Fretay X, Dupouy P, Juliard JM. Multimodality imaging of an anomalous connection of the right coronary artery with aortic intramural course. *JACC Cardiovasc Interv* 2013;6:758–9.
- [15] Houyel L, Planché C. Interarterial and intramural coronary trajectories: anatomical aspects and surgical implications. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2002;95:500–6.
- [16] Kragel A, Roberts W. Anomalous origin of either the right or left main coronary form the aorta with subsequent coursing between aorta and pulmonary trunk: analysis of 32 necropsy cases. *Am J Cardiol* 1988;62:771–7.
- [17] Eckart R, Scoville S, Campbell C, Shry E, Stajduhar K, Opper R, et al. Sudden-death in young adults: a 25-year overview of autopsies in military recruits. *Ann Intern Med* 2004;141:829–34.
- [18] Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:1493–501.
- [19] Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, Tierney DM, Mueller FO. Sudden deaths in young competitive athletes. Analysis of 1866 deaths in the United States, 1980–2006. *Circulation* 2009;119:1085–92.
- [20] Moustafa SE, Zehr K, Mookadam M, Lorenz EC, Mookadam F. Anomalous interarterial left coronary: an evidence based systematic overview. *Int J Cardiol* 2008;126:13–20.
- [21] Angelini P. Coronary artery anomalies. An entity in search of an identity. *Circulation* 2007;115:1296–305.
- [22] Poynter JA, Williams WG, McIntyre S, Brothers JA, Jacobs ML, Congenital Heart Surgeons Society AAOCA working group. Anomalous aortic origin of a coronary artery: a report from the Congenital Heart Surgeons Society Registry. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2014;5:22–30.
- [23] Aubry P, Halna du Fretay X, Dupouy P, Boiffard E, Maillard L, Commeau P, et al [for the ANOCOR investigators]. Isolated proximal anomalous connections of the coronary arteries: a prospective observational cohort study of more than 450 patients (ANOCOR study). *Arch Cardiovasc Dis* 2014;107:501.