

Anatomie coronaire normale et Anomalies de connexion coronaire (ANOCOR)

Pierre Aubry (Paris)
pcaubry@yahoo.fr



Embryologie coronaire et anatomie coronaire normale

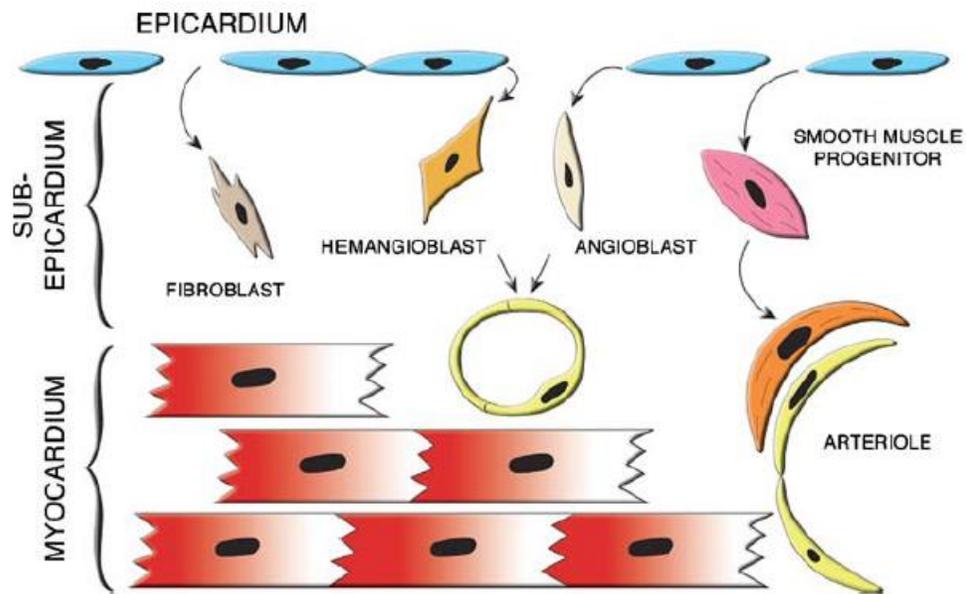
Connexions coronaires anormales

- classification
- prévalence
- imagerie
- risques
- prise en charge
- recommandations
- techniques de correction
- *take home* messages



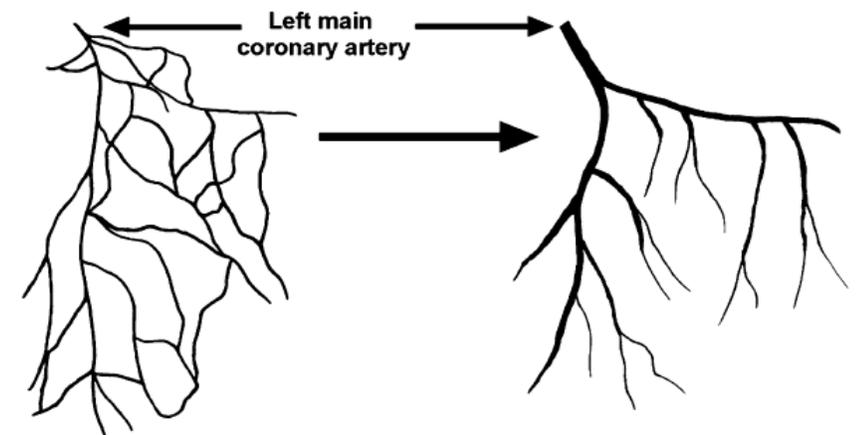
Embryologie coronaire

Les mécanismes moléculaires et cellulaires du développement des artères coronaires sont encore mal connus. Les composants du réseau coronaire (endothélium, cellules musculaires lisses, fibroblastes) proviennent de plusieurs types cellulaires dont des cellules épicrocardiques.



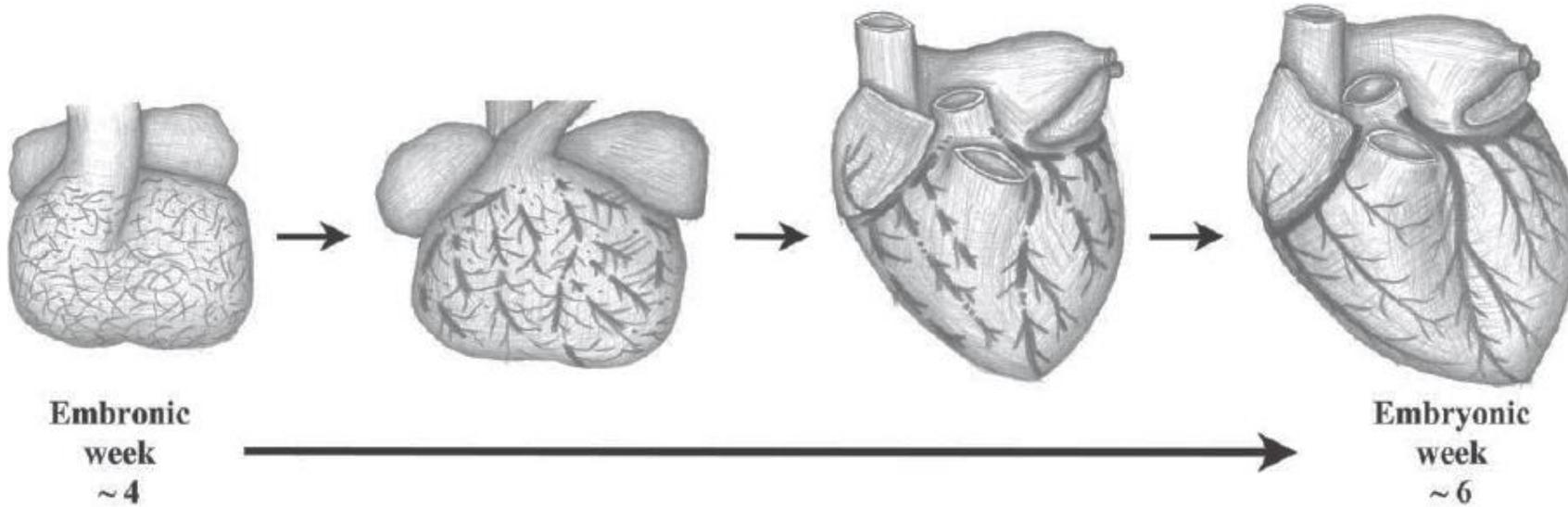
Tomanek RJ. *Angiogenesis* 2005

- Epicardial formation
- Vascular progenitor cells
- Tubulogenesis
- Growth factor regulation (VEGF)
- Veins and arteries formation
- Coronary arteries formation
- Aortic connexion of major arteries
- Coronary vasculature remodeling

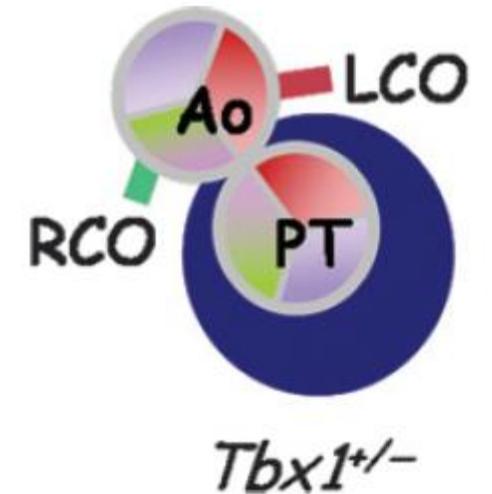
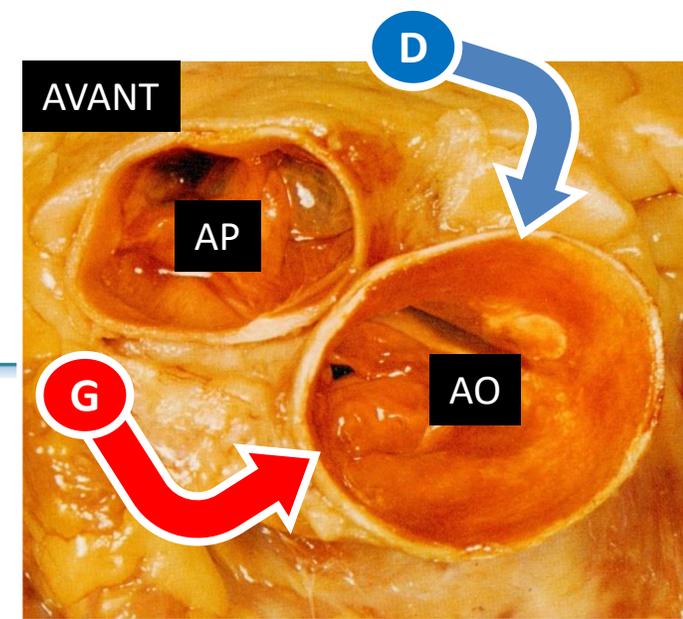


Embryologie coronaire

Les artères coronaires se connectent à l'aorte après la septation du tronc artériel. Il existe une zone myocardique répulsive autour du tronc pulmonaire.



Lluri G. *Clin Cardiol* 2014
Bogers AJ. *Anat Embryol* 1989



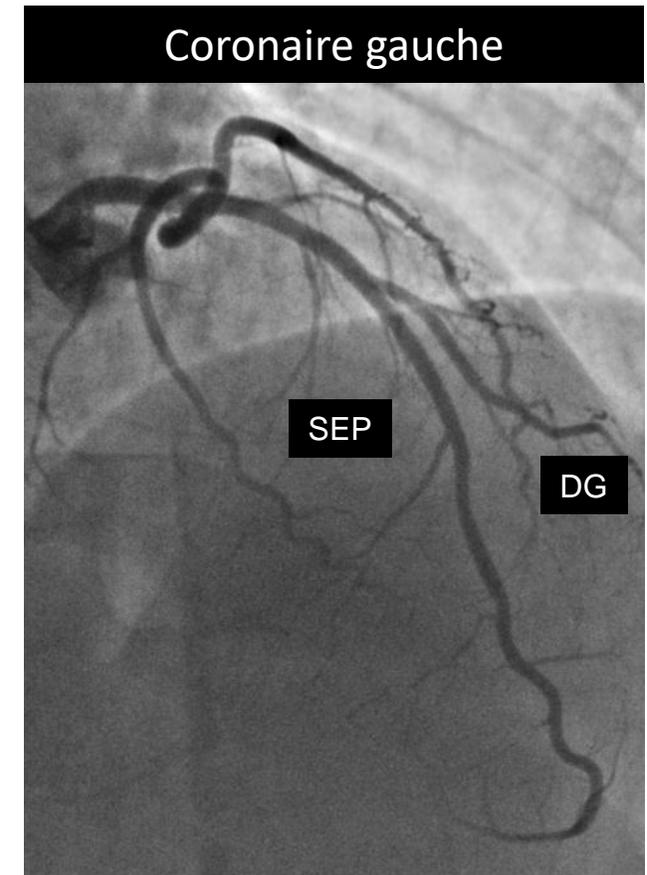
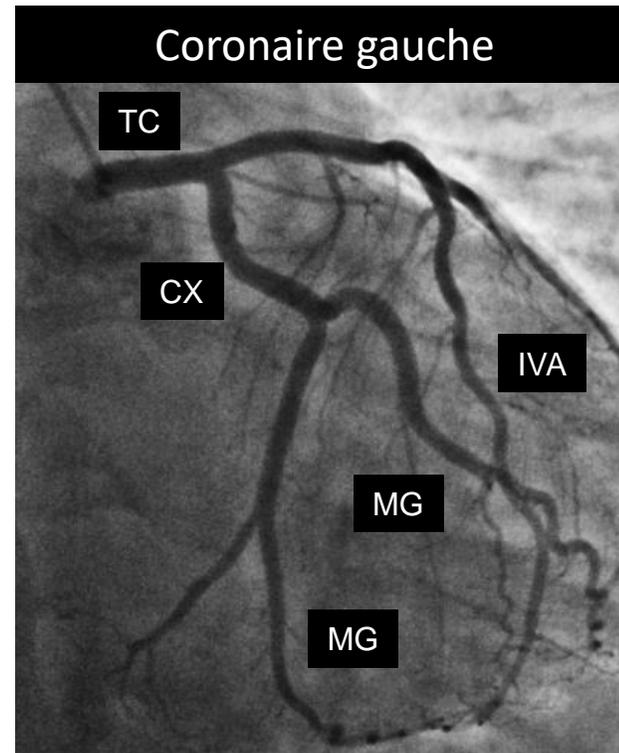
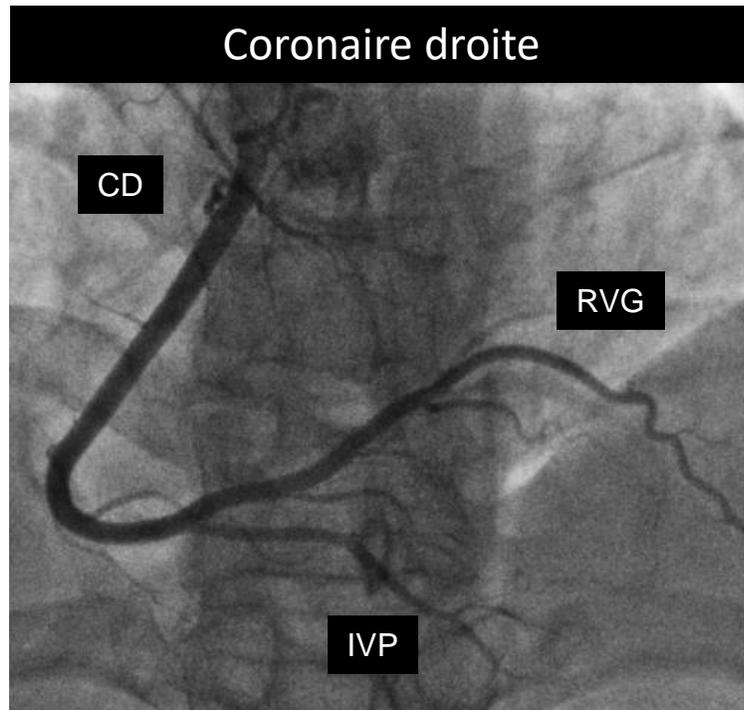
Houyel L. *J Anat* 2013



Réseau coronaire normal : deux artères (droite et gauche).

La droite (CD) donne l'interventriculaire postérieure (IVP) et la rétroventriculaire gauche (RVG).
Le tronc commun (TC) se divise en artère interventriculaire antérieure (IVA) et circonflexe (CX).
La CX donne les marginales. Les diagonales (DG) et les septales (SEP) sont les branches de l'IVA.

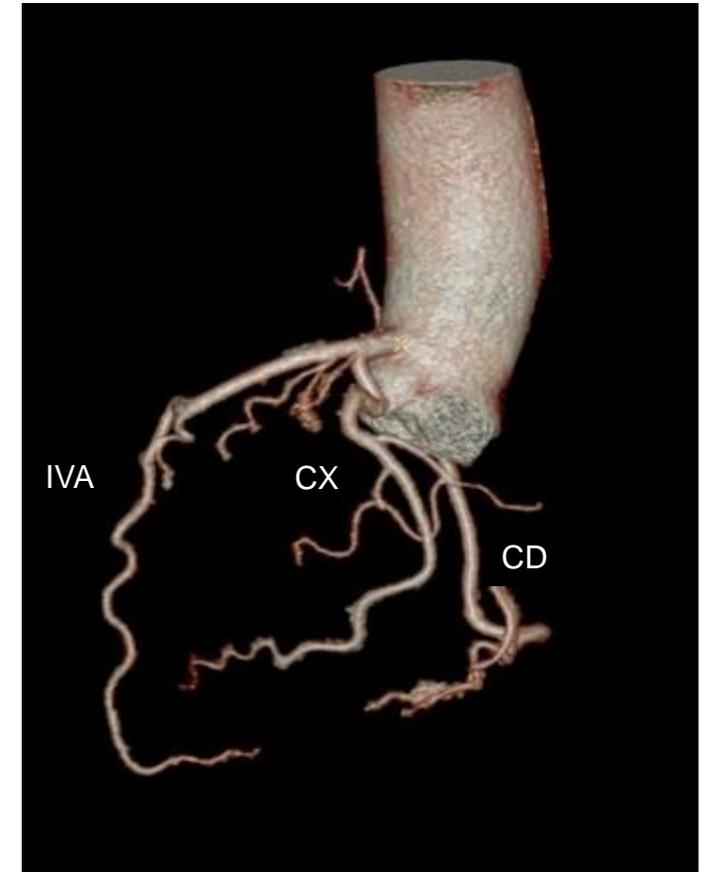
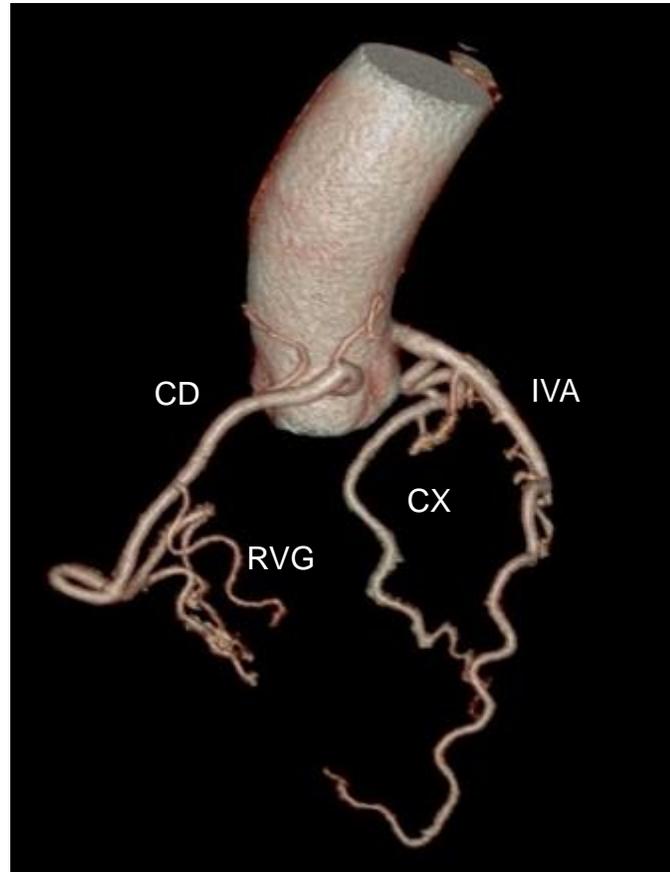
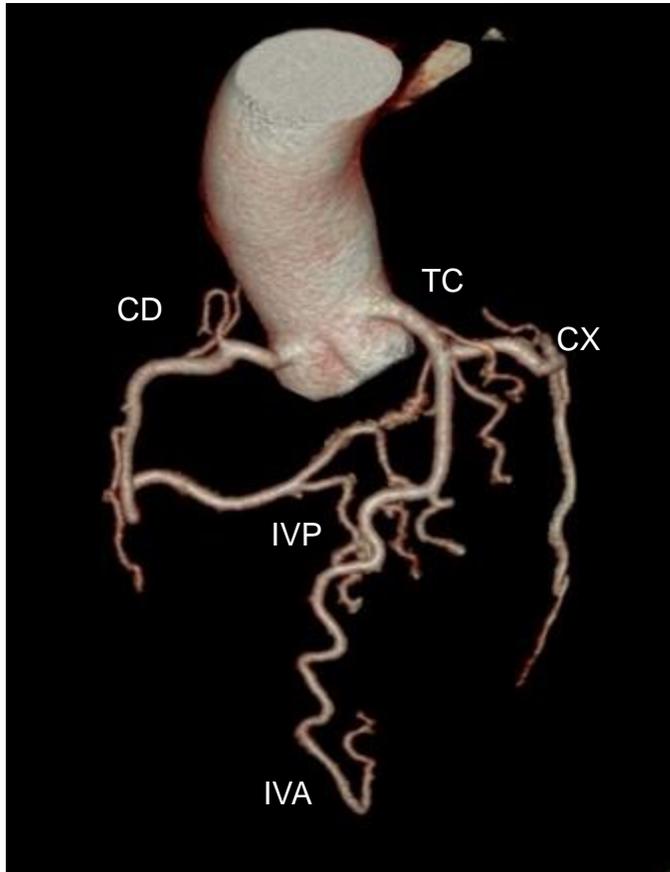
Coronarographie



Réseau coronaire normal : deux artères (droite et gauche).

La droite (CD) donne l'interventriculaire postérieure (IVP) et la rétroventriculaire gauche (RVG).
Le tronc commun (TC) se divise en artère interventriculaire antérieure (IVA) et circonflexe (CX).

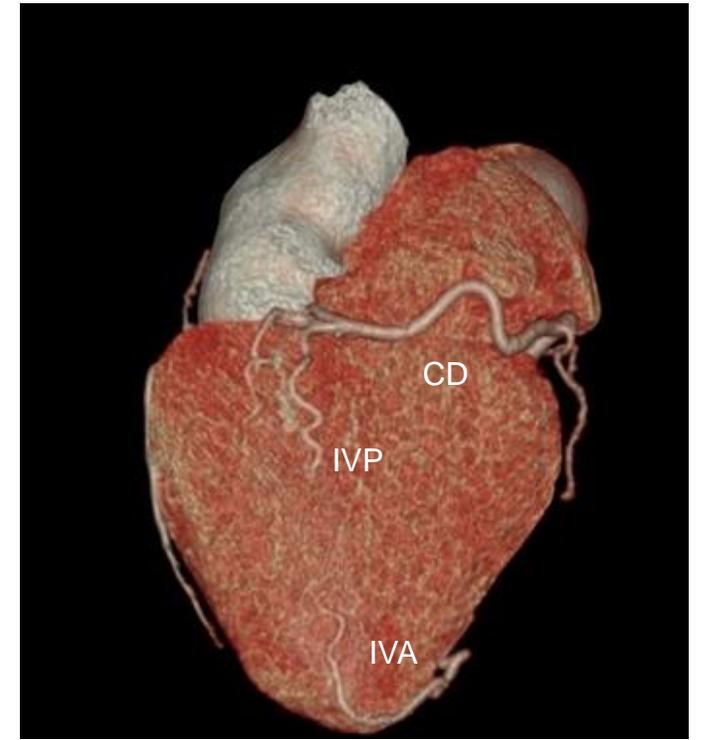
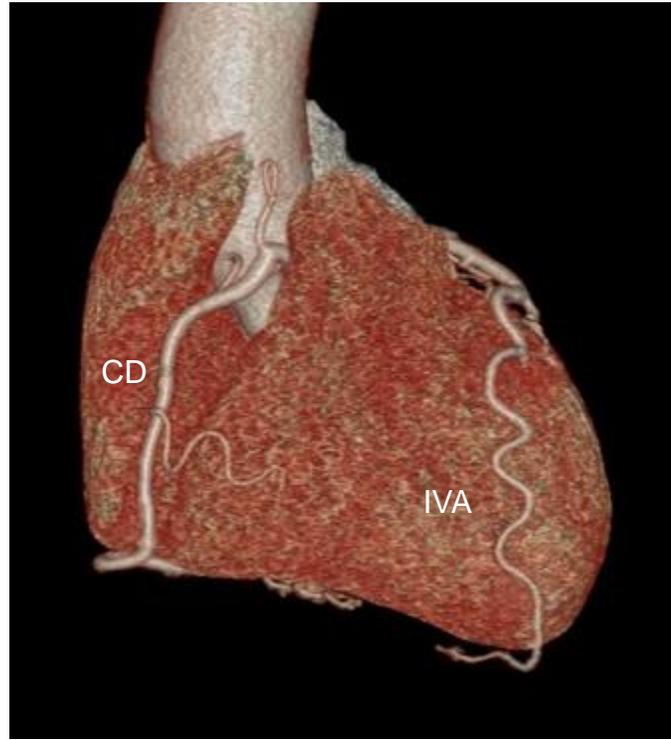
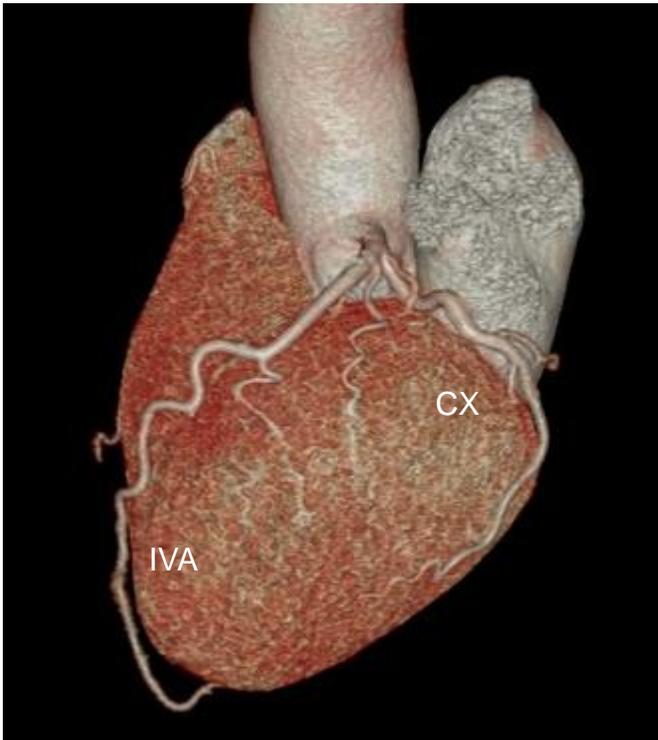
Scanner coronaire



Réseau coronaire normal

Les rapports des artères coronaires avec les structures cardiaques adjacentes sont importants à connaître.

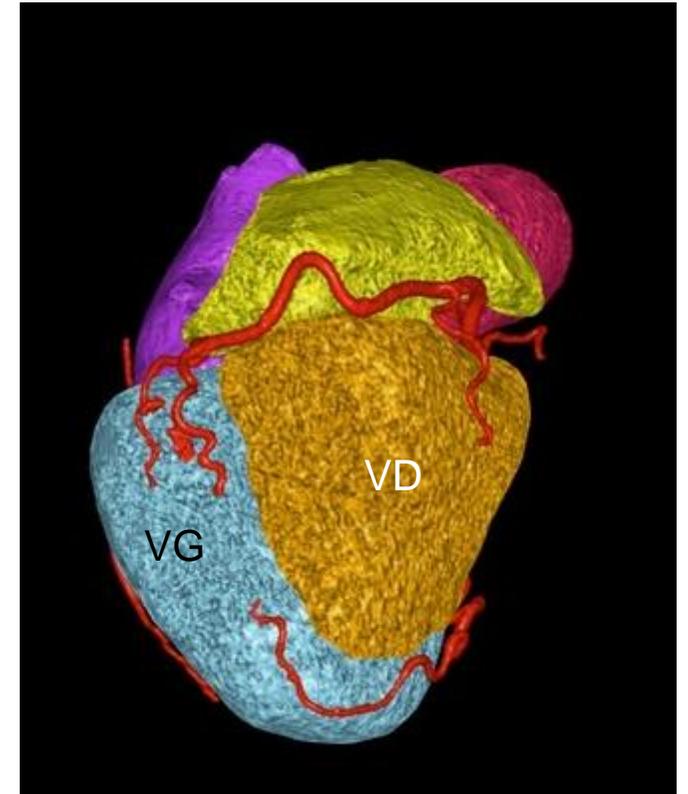
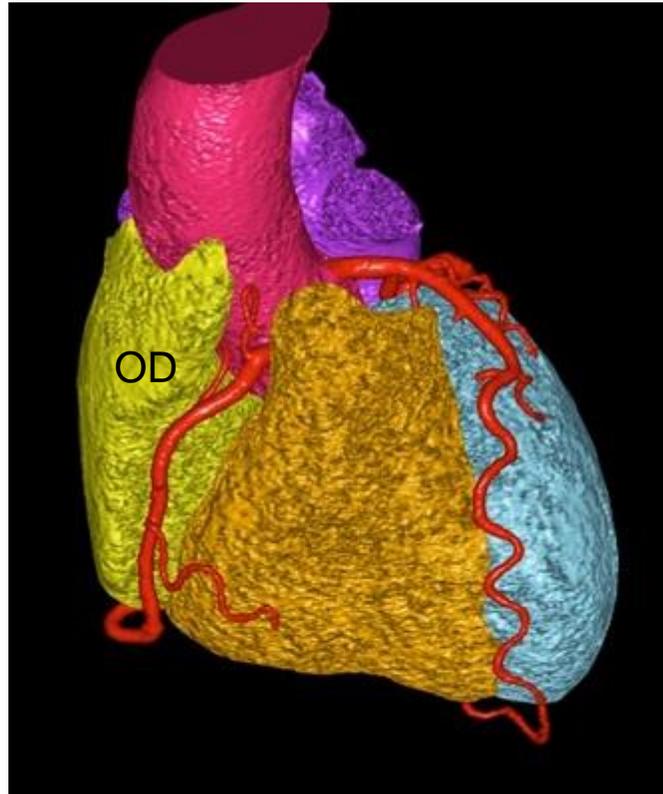
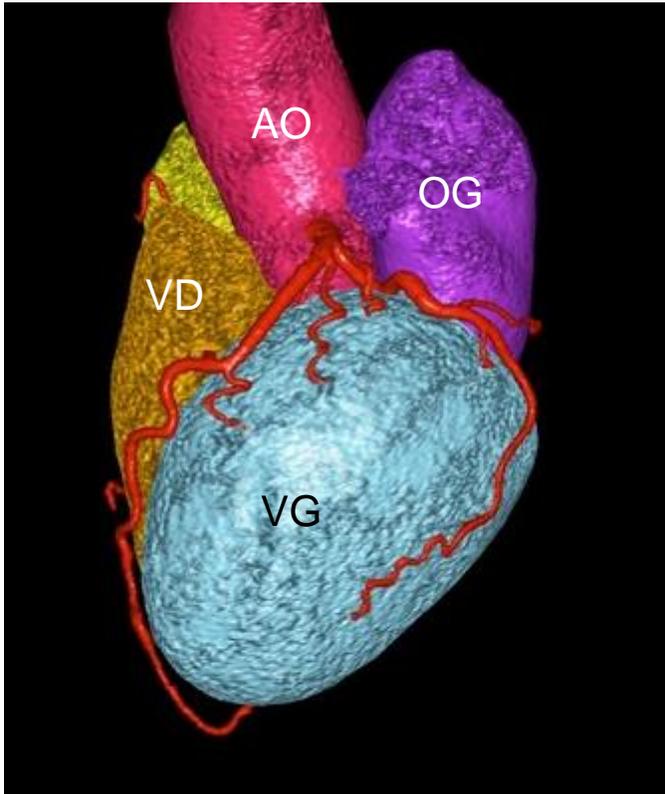
Scanner coronaire



Réseau coronaire normal

Les rapports des artères coronaires avec les structures cardiaques adjacentes sont importants à connaître. Ao : aorte. OD : oreillette droite. OG : oreillette gauche. VD : ventricule droit. VG : ventricule gauche

Scanner coronaire

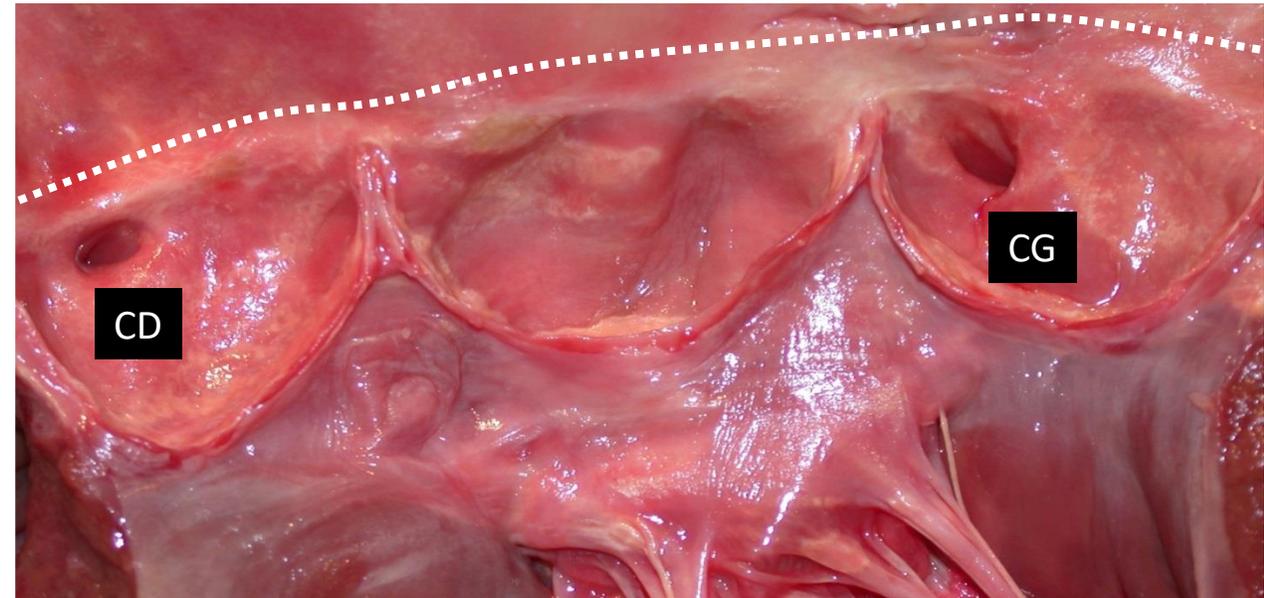
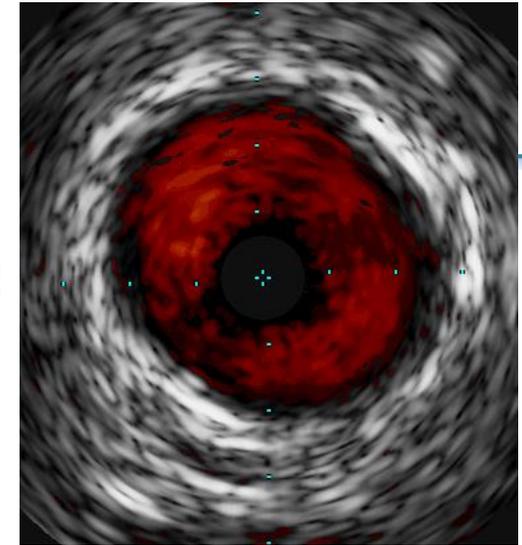
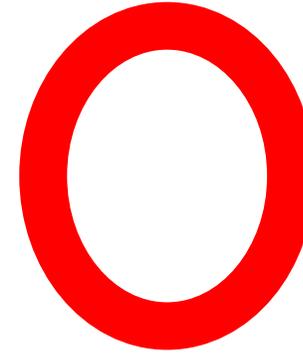
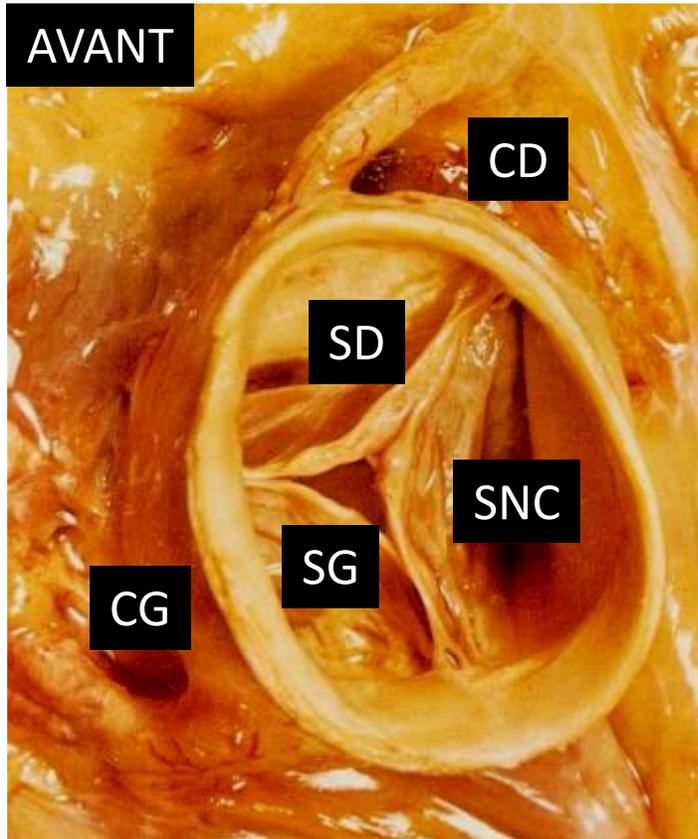


Connexion coronaire normale

Connexion par rapport à l'aorte : 60 à 120 degrés et dans le 1/3 supérieur du sinus.

Non centrée dans le sinus.

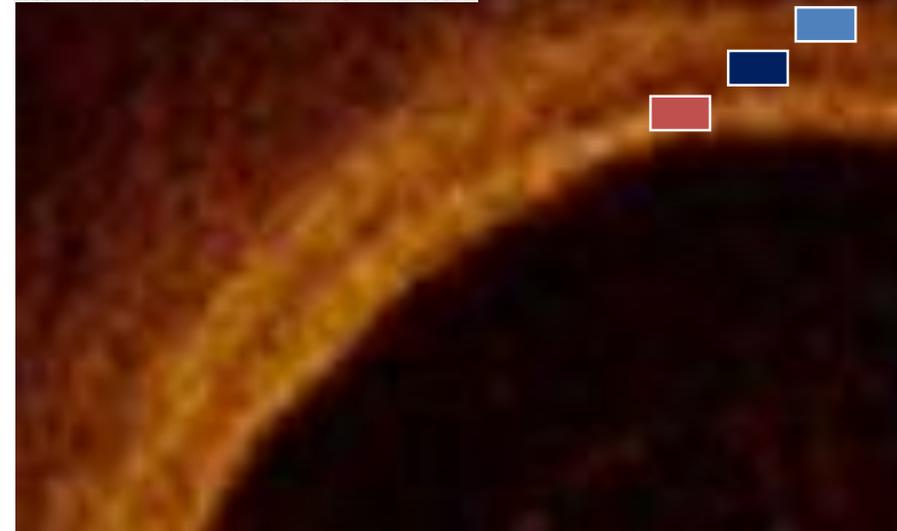
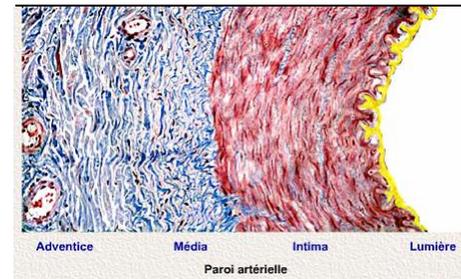
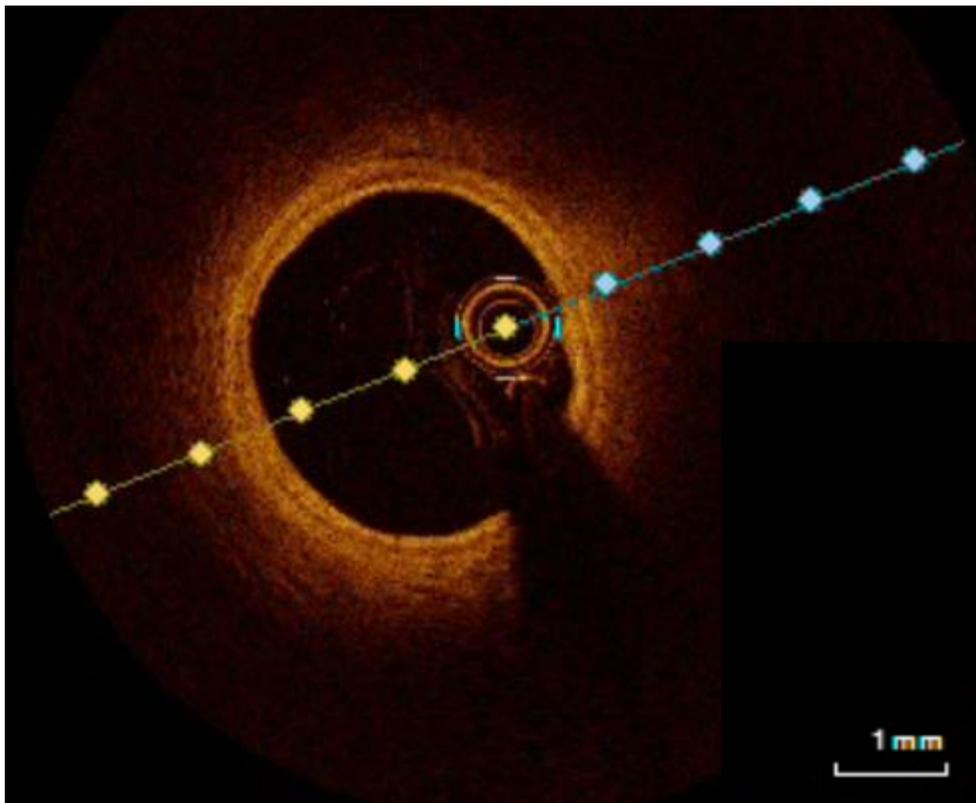
Orifice un peu ovoïde.



Artère coronaire normale

Trois couches (intima, media et adventice) avec épaisseur de 300 μm (0.3 mm).
Calibre artériel circulaire avec diamètre de 0.5 à 5 mm (vaisseaux épicaudiques).

Imagerie endocoronaire par Optical Coherence Tomography (OCT)



Adventice
Media
Intima

Connexions coronaires anormales

Connexions en dehors du sinus habituel et connexions anormales dans le sinus habituel.

Très nombreuses formes anatomiques.

Nombreuses classifications parfois complexes.

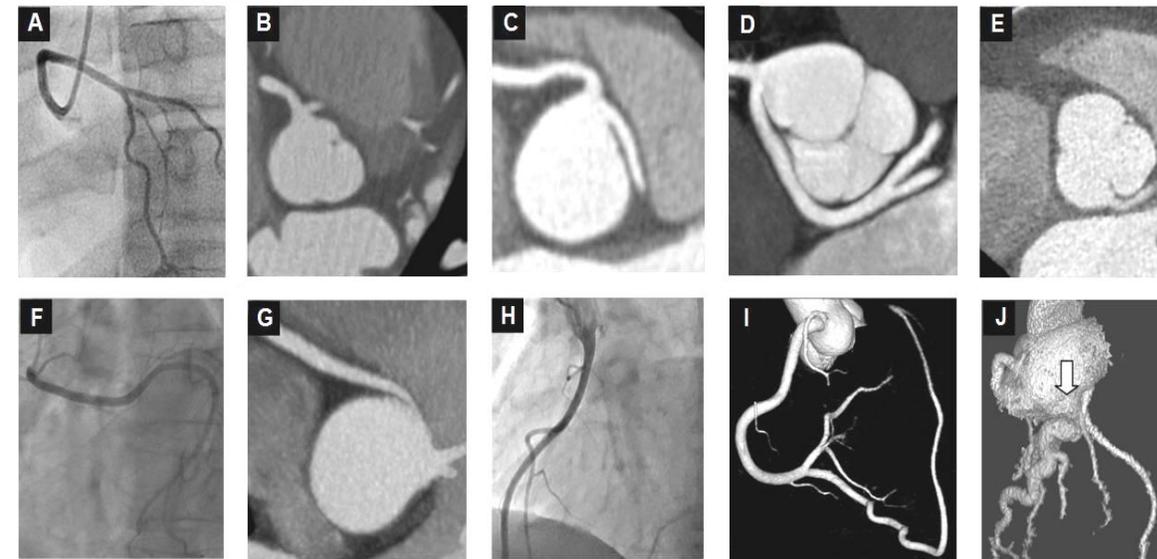


Table 1 Embryological–anatomical classification of CA anomalies (modified from Angelini³⁵)

A. Anomalies of CA connection

a. to the pulmonary artery (PA)/pulmonary circulation

1. LCA to posterior facing sinus (ALCAPA)
2. LCX to posterior facing sinus
3. LAD to posterior facing sinus
4. RCA to anterior right facing sinus
5. Ectopic connection (outside facing sinuses) of any CA to PA left sinus, trunk, or branch
6. RV

b. to the aorta/systemic circulation

1. Absent left main trunk (split LCA)
2. Anomalous CA ostium location *within or near proper aortic sinus* of Valsalva:
 - High tubular aorta
 - Low aorta
 - Commissural (with acute angle)
3. Anomalous CA ostium location at *improper aortic sinus—wrong sinus*:
 - RCA to left sinus
 - LCA to right sinus
 - LCX to RCA/ or sinus
 - LAD to RCA/or sinus
 - RCA or LCA to posterior sinus with anomalous course: interarterial, prepulmonic, intraseptal, retroaortic, posterior atrioventricular groove or retrocardiac, postero-anterior interventricular groove
4. Single CA
5. Anomalous CA ostium location *outside sino-tubular aorta*:
 - LV
 - Ascending aorta
 - Aortic arch
 - Others (innominate artery; right carotid artery; internal mammary artery; bronchial artery; subclavian artery; descending thoracic aorta)

B. Anomalies of intrinsic CA anatomy

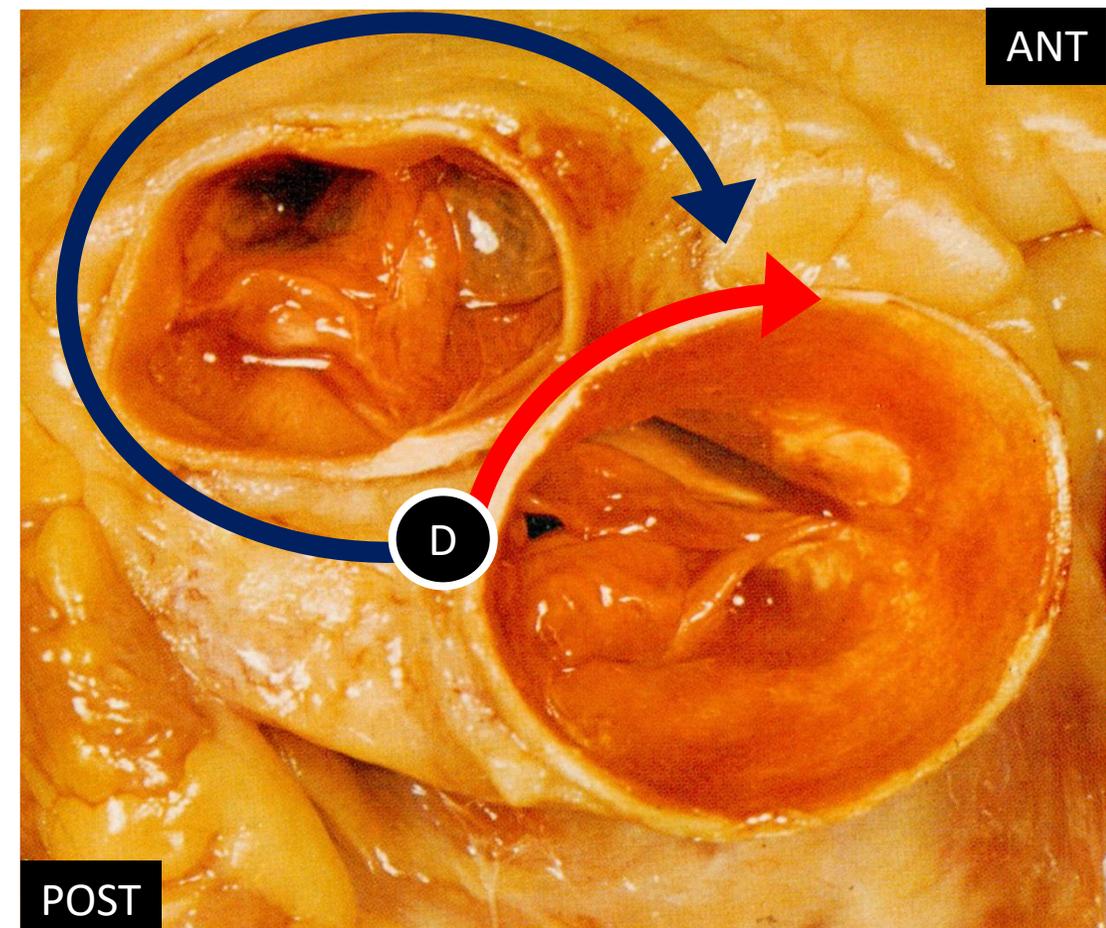
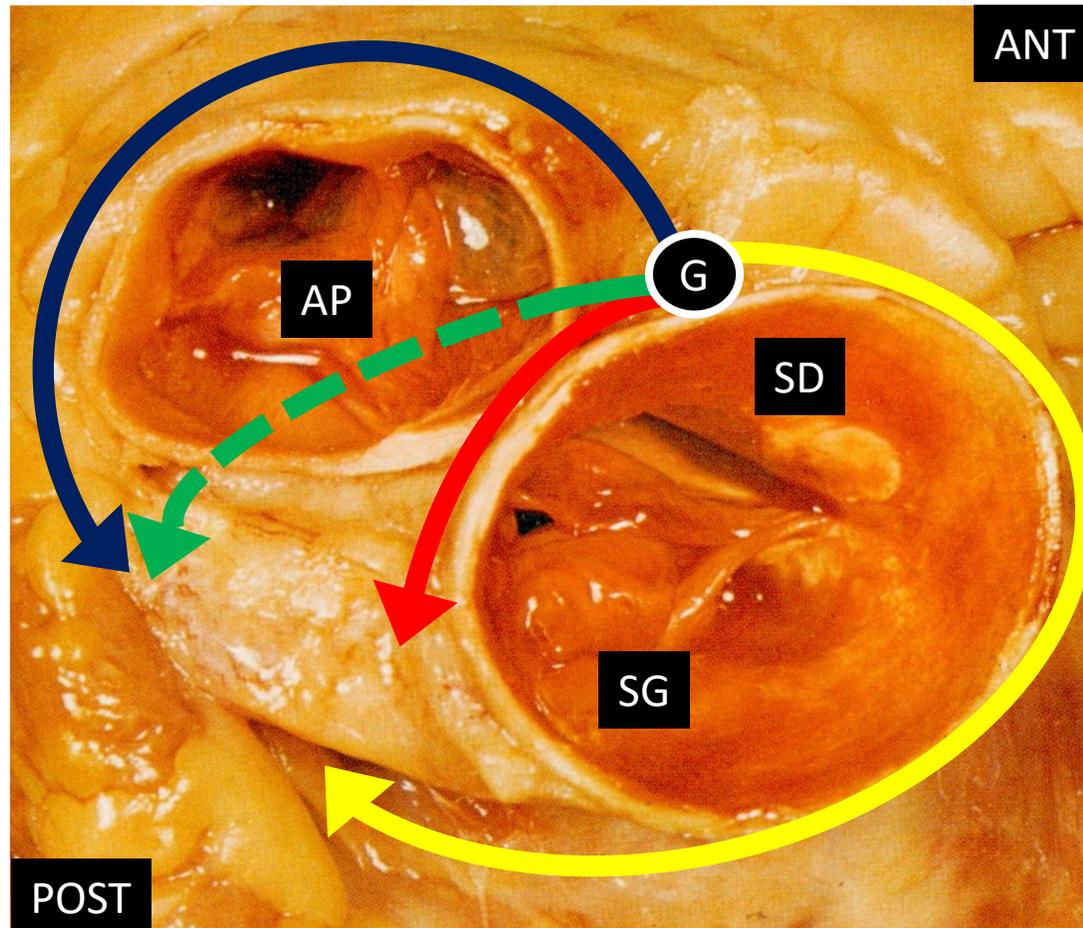
1. CA ostial stenosis or atresia
2. CA ostial dimple
3. CA ectasia or aneurysm
4. Absent CA
5. CA hypoplasia
6. Anomalous CA ramification:
 - Anomalous origin of PD from LAD or septal penetrating branch
 - Split RCA
 - Split LAD
 - Ectopic origin of first septal branch (RCA, right sinus, diagonal, LCX)

Classification importante

Distinguer les formes anatomiques à risque à partir de leur trajet initial :

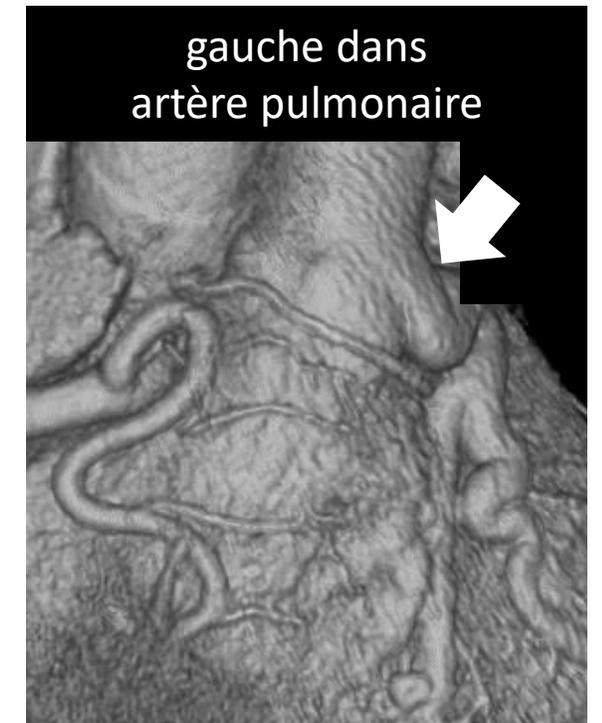
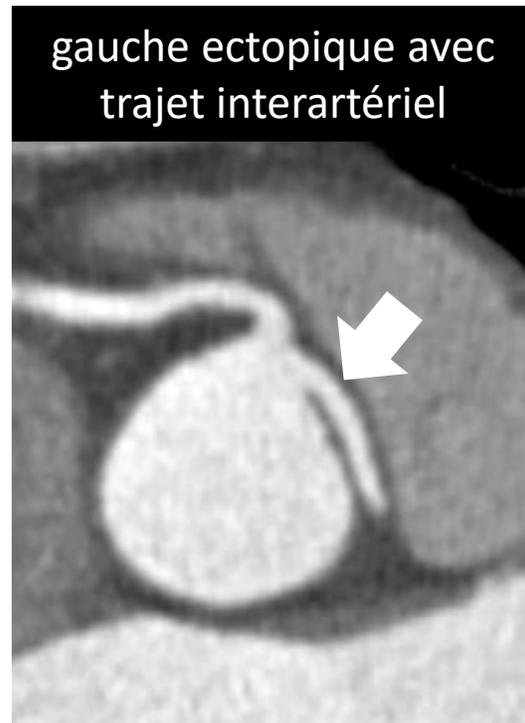
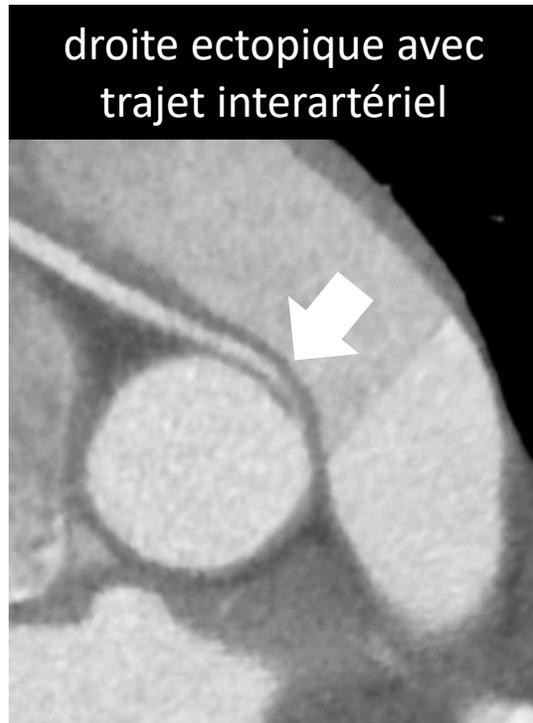
- prépulmonaire
- rétropulmonaire
- préaortique*
- rétroaortique

* appelé aussi interartériel



Formes anatomiques à risque

Les ANOCOR avec trajet préaortique (ou interartériel) sont les principales formes à risque. Les formes avec trajet prépulmonaire, rétropulmonaire ou rétroaortique ne sont pas reconnues à risque.



Risques connus pour : ischémie myocardique, troubles rythmiques ventriculaires (tachycardie, fibrillation) et mort subite.

Prévalence

De l'ordre de 1% : toutes formes dans une population sélectionnée par un examen d'imagerie.

De l'ordre de 0.35% : formes à risque dans une population jeune sans antécédents.

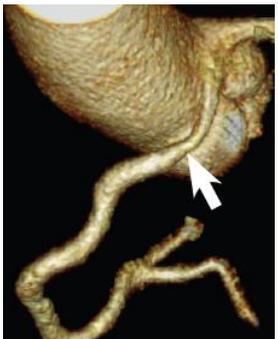
Les formes à risque droites sont huit fois plus fréquentes que les formes à risque gauches.



- échocardiographie 0.2%

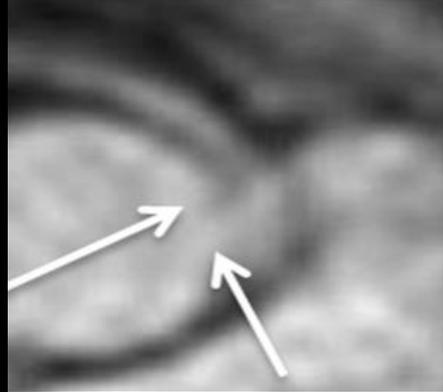


- coronarographie 0.8%



- scanner 1.2%

MRI-based study (n = 5.255)
children (mean age 13 years)



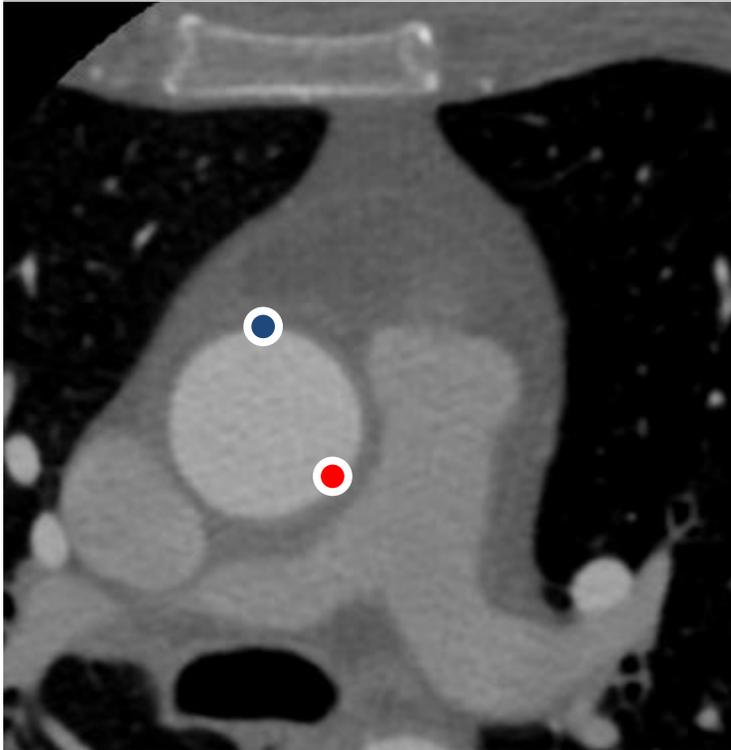
RCA

Prevalence L-ACAOS = 0.04%
Prevalence R-ACAOS = 0.32%
Total prevalence = **0.35%**

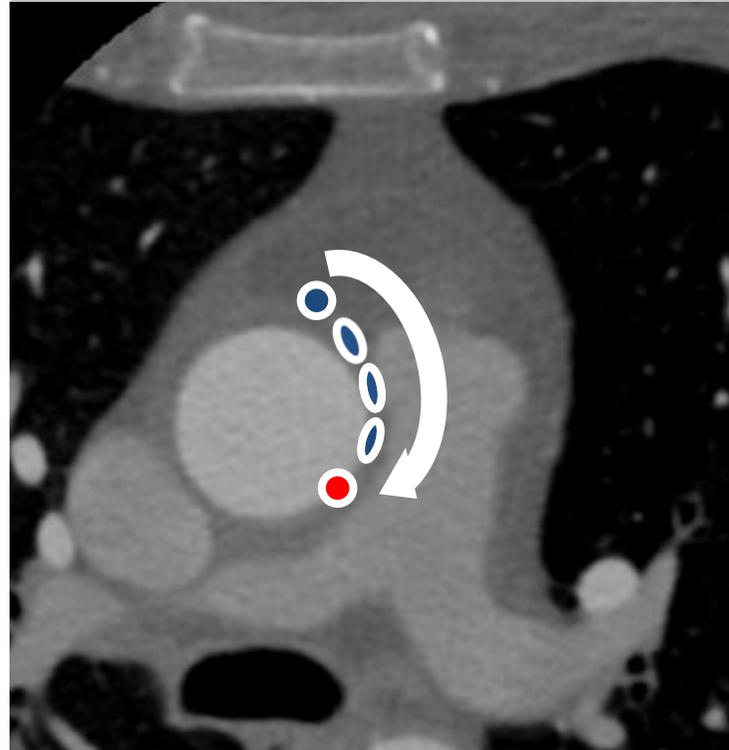
Imagerie

Une coronaire ectopique avec trajet préaortique va s'adapter à l'espace entre les troncs artériels. Le segment initial n'est pas comprimé par ces derniers. Il s'est déformé (forme ovoïde).

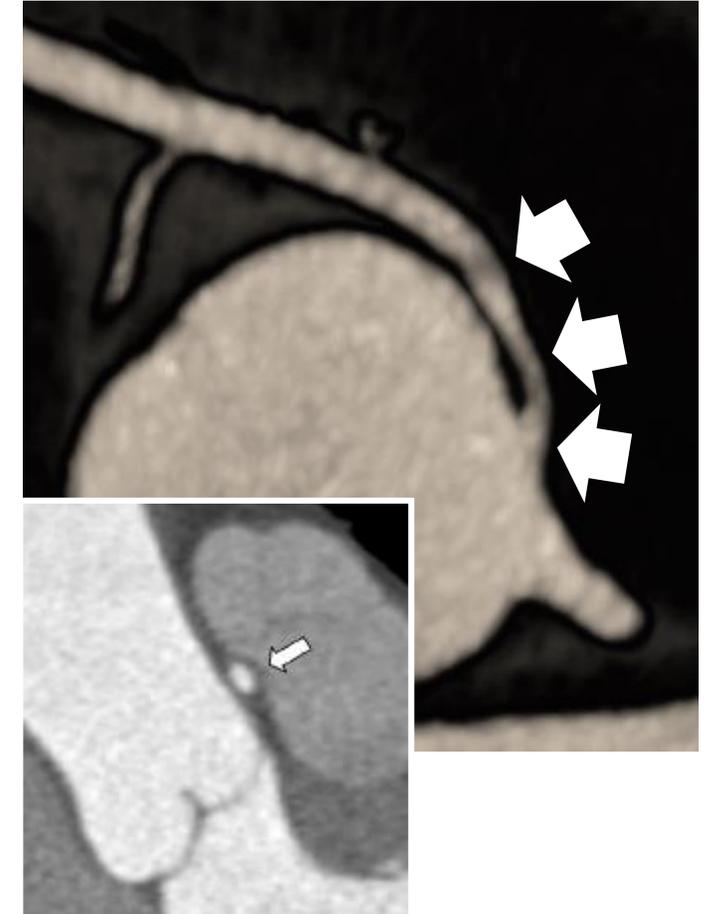
connexions coronaires normales



connexion droite ectopique



connexion droite ectopique

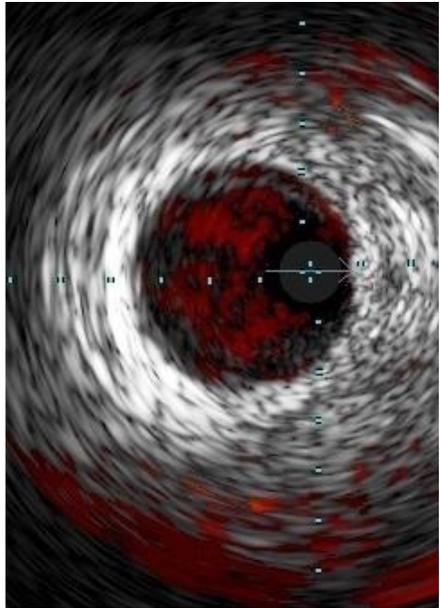


Imagerie

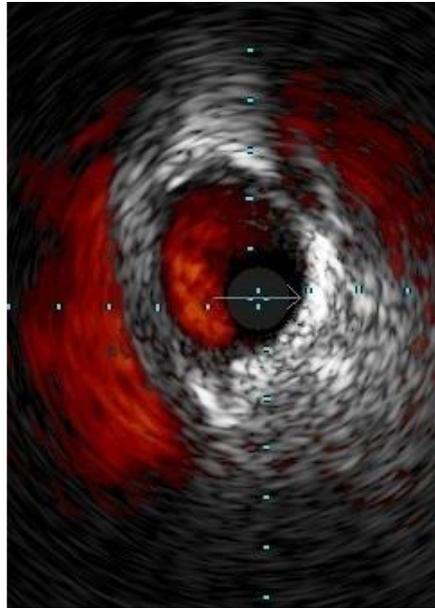
Certaines connexions coronaires, en cas de trajet préaortique, sont associées à un passage intramural aortique avec fusion des deux médias (aorte et coronaire).

échographie endocoronaire

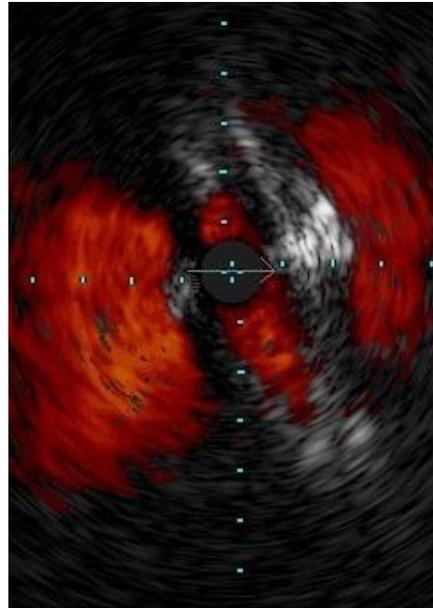
extramural



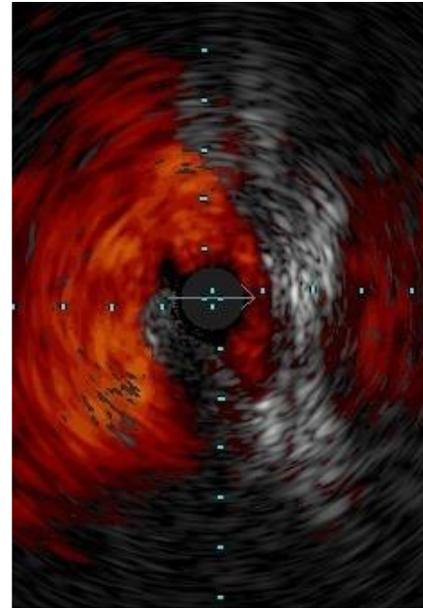
juxtamural



intramural



ostium



Mode de découverte : très variable

Une découverte fortuite est possible.

Symptomatologie cardiaque habituelle en lien avec un effort.

L'arrêt cardiaque récupéré est un mode de découverte finalement rare.



cohorte ANOCOR

472 patients \geq 15 ans

496 ANOCOR

Présentation initiale (n = 472 patients)	
Absence de symptomatologie	39 (8.3)
Maladie coronaire suspectée ou confirmée (n, %)	295 (62.5)
Précordialgies (n,%)	77 (16.3)
Bilan cardiomyopathie ou valvulopathie (n, %)	78 (16.5)
Dyspnée (n, %)	141 (29.9)
Malaises (n, %)	38 (8.1)
Palpitations (n, %)	42 (8.9)
Syncope (n, %)	12 (2.5)
Arrêt cardiaque récupéré (n, %)	12 (2.5)

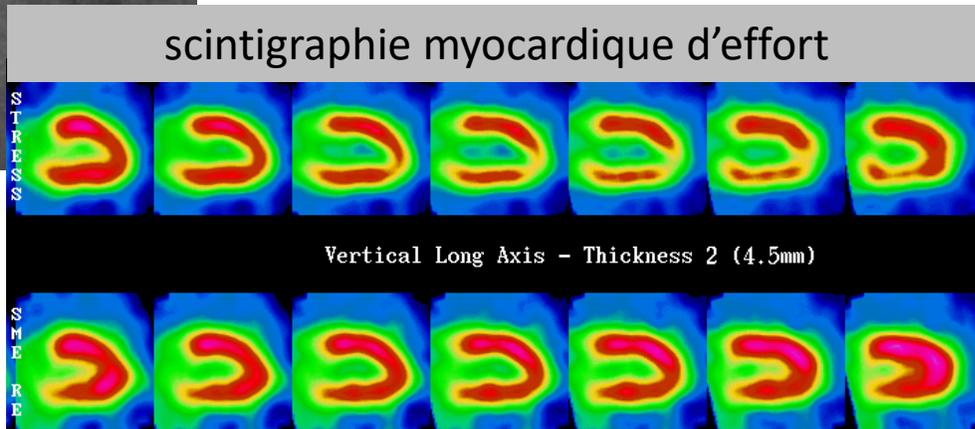
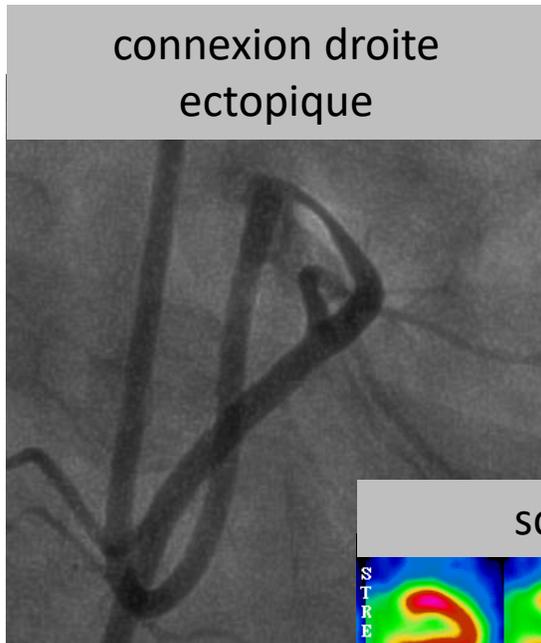


Risques : ischémie myocardique

Recherchée en cas de symptomatologie et/ou de forme anatomique à risque.

Assez rarement retrouvée.

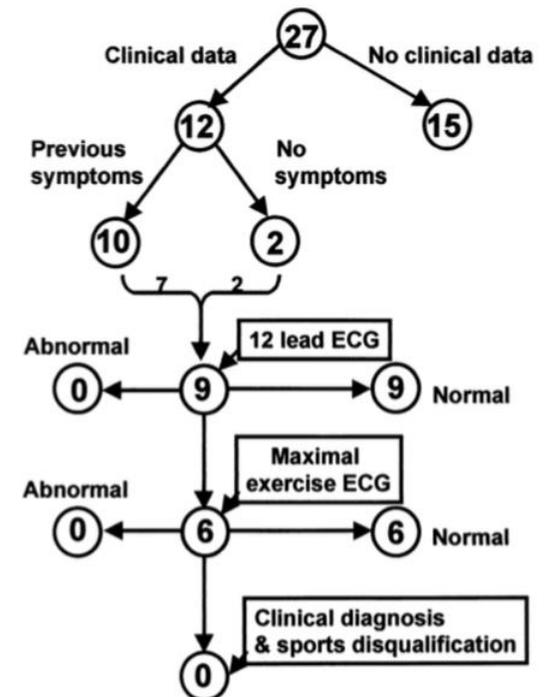
Un test d'ischémie négatif ne signifie pas une absence de risque de mort subite.



Clinical Profile of Congenital Coronary Artery Anomalies With Origin From the Wrong Aortic Sinus Leading to Sudden Death in Young Competitive Athletes

Basso C. *J Am Coll Cardiol* 2000

Sudden Death



Risques : troubles rythmiques ventriculaires

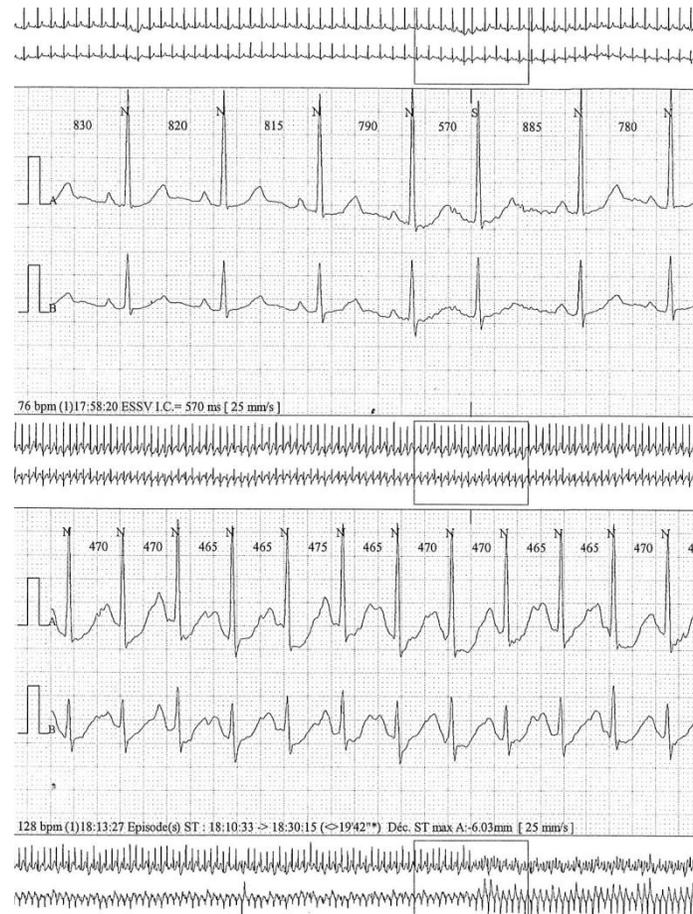
Palpitations mais aussi pré-syncope ou syncope.

Lien avec l'effort.

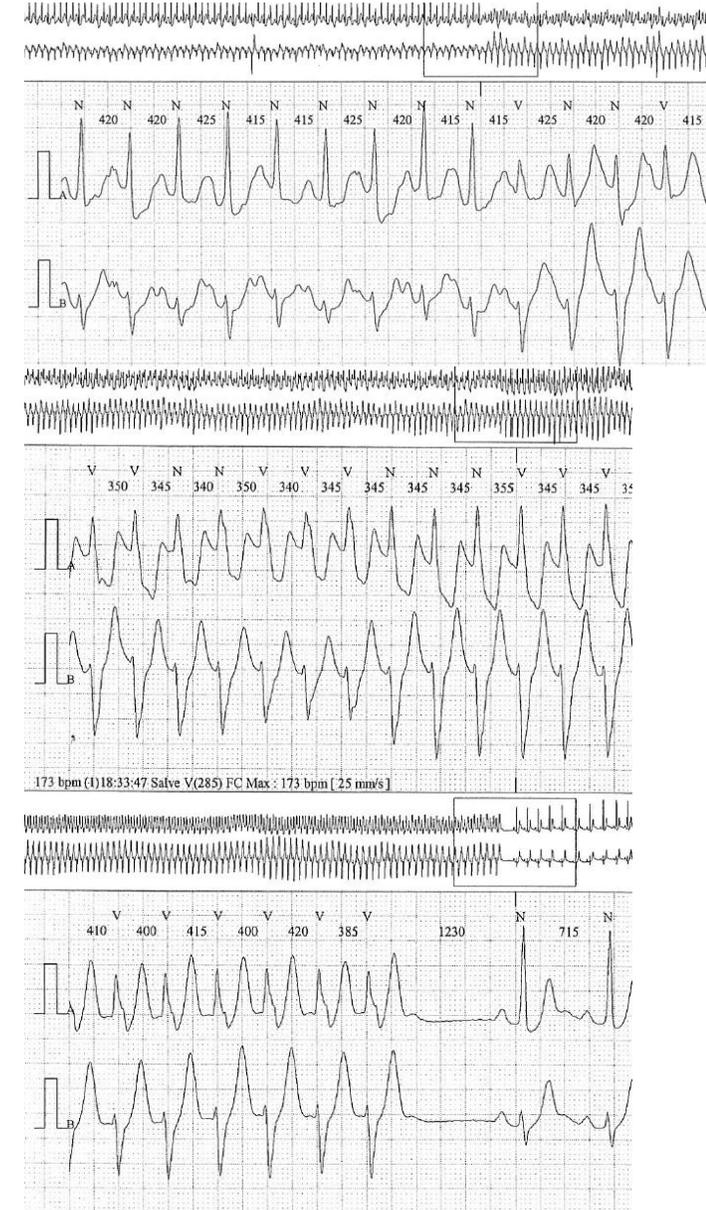
Une syncope chez un sportif n'est jamais banale.

droite ectopique avec
trajet interartériel

- Femme
- 53 ans
- Course à pied
- Palpitations
- Holter ECG



Tachycardie ventriculaire



Risques : mort subite

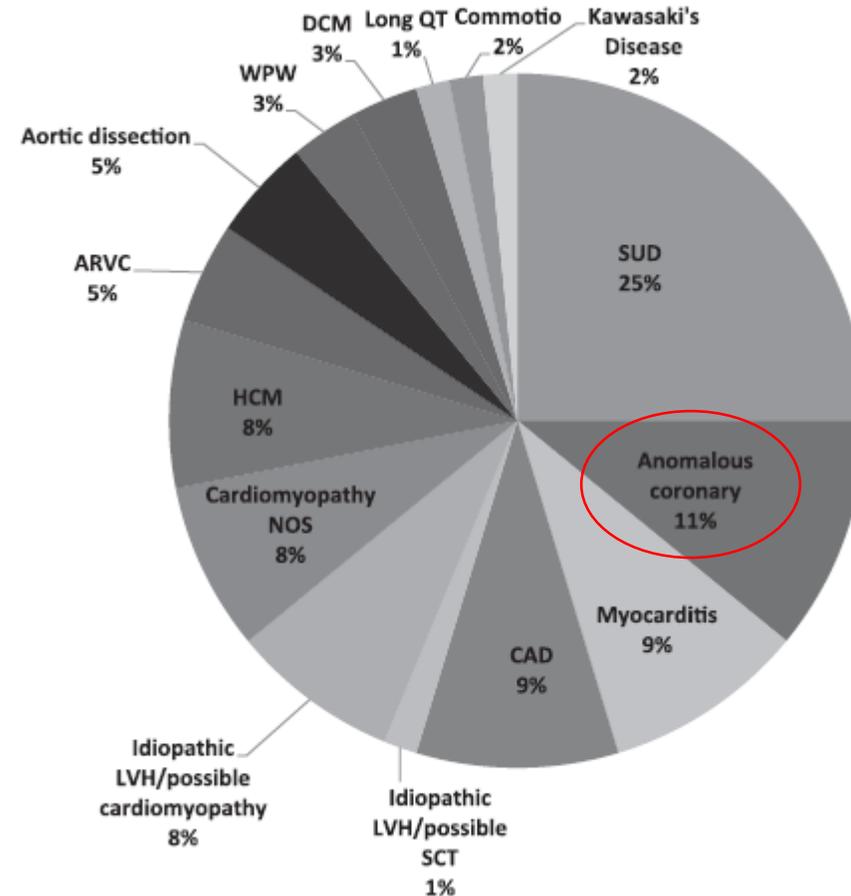
Les anomalies coronaires congénitales figurent parmi les principales causes identifiées de mort subite chez l'athlète dans les séries autopsiques.

Table 1. Causes of Sudden Death in 387 Young Athletes*

Cause	No. of Athletes	Percent
Hypertrophic cardiomyopathy	102	26.4
Commotio cordis	77	19.9
Coronary artery anomalies	53	13.7
Left ventricular hypertrophy of indeterminate causation†	29	7.5
Myocarditis	20	5.2
Ruptured aortic aneurysm (Marfan syndrome)	12	3.1
Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy	11	2.8

Maron B. *J Am Coll Cardiol* 2005

National Collegiate Athletic Association Athletes (2003-2013)



64 sudden deaths

Harmon KG. *Circulation* 2015



Risques : mort subite

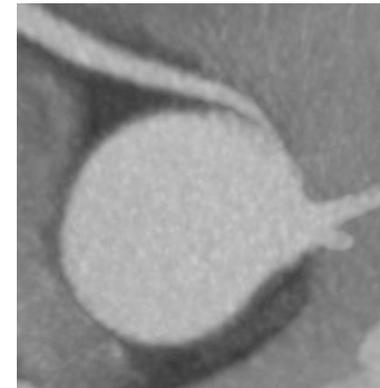
La cause de la mort subite est une fibrillation ventriculaire.

Un infarctus du myocarde n'est pas forcément associé.

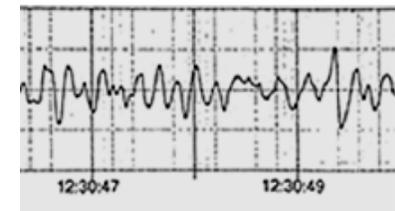
Les mécanismes de la fibrillation ventriculaire sont encore mal connus.

- sujets jeunes : **généralement**
- activité sportive : **souvent**
- première manifestation : **fréquente**
- anomalie ignorée : **pratiquement toujours**
- pronostic : **dépendant prise en charge initiale**

mécanisme(s) de la FV



24/07/2012
vers 12.30



- Substrat : ischémie myocardique
- Gâchette : ESV
- Environnement neurohormonal : stress

Risques : mort subite

L'estimation du risque individuel de mort subite reste difficile.

Absence de score pour stratifier le risque.

Le risque d'une ANOCOR est très supérieur à celui d'une ANOCOR droite (rapport de 20 à 1).

**risque annuel de mort subite (estimation)
population 15-35 ans sportive**

0.1% pour ANOCOR gauche

0.004% pour ANOCOR droite

Mery CM. *Semin Thoracic Surg* 2014

Cardiopathies non acquises avec risque de mort subite (estimations)

Cardiopathie	Incidence mort subite (cas annuels pour 1.000 individus)
Tachycardie ventriculaire catécholergique	15
Cardiomyopathie hypertrophique	10-20
Syndrome de Brugada	10
Syndrome du QT long	5-10
Cardiomyopathie dilatée idiopathique	5-10
Dysplasie arythmogène du ventricule droit	5-10
Anomalie de connexion coronaire gauche	1
Syndrome de pré-excitation ventriculaire	1
Anomalie de connexion coronaire droite	0.05



Prise en charge

Elle souvent difficile en particulier en cas de découverte fortuite.

Manque d'information sur l'histoire naturelle des anomalies non corrigées.

Peu d'informations à long terme sur les bénéfices d'une correction.

- S'agit-il d'une forme anatomique à risque ?
- La symptomatologie est-elle en rapport avec l'anomalie ?
- Existe-il une ischémie documentée ?
- Une correction doit-elle être proposée ? Si oui : quel type ?
- Une restriction sportive doit-elle être recommandée ?
- Un DAI* doit-il être discuté en prévention secondaire de la mort subite ?
- Une enquête familiale est-elle souhaitable ?



Recommandations

Nord-américaines et ciblées sur une population jeune (< 30 ans).
Pas d'études randomisées contrôlées en soutien.

ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease

Warnes CA. *J Am Coll Cardiol* 2008

ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010)

Baumgartner H. *Eur Heart J* 2010

Pas d'information

Expert consensus guidelines: Anomalous aortic origin of a coronary artery

Brothers JA. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2017



Recommandations

Expert consensus guidelines: Anomalous aortic origin of a coronary artery Brothers JA. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2017

- Les patients présentant une ANOCOR gauche avec une naissance du sinus droit et un trajet interartériel doivent être corrigés chirurgicalement (classe 1, niveau de preuve B).
- Les patients avec ANOCOR présentant des douleurs thoraciques d'allure ischémique ou une syncope sur arythmie ventriculaire ou un antécédent de mort subite ressuscitée, doivent avoir une correction chirurgicale de l'anomalie de connexion. (classe 1, niveau de preuve B).
- Pour les patients présentant une ANOCOR droite avec une naissance du sinus gauche et un trajet interartériel, il est recommandé de pratiquer une échocardiographie de stress ou une scintigraphie myocardique à la recherche d'ischémie. Pour les patients asymptomatiques avec une recherche d'ischémie négative, et après explication concernant le risque de mort subite, la participation aux sports avec compétition est permise (classe IIa, niveau de preuve C).
- Les patients ,symptomatiques ou non, non opérés présentant une ANOCOR gauche avec une naissance du sinus droit et un trajet interartériel doivent être contre-indiqués à tous les sports de compétition (classe 1, niveau de preuve B).



Techniques de correction

Elles sont nombreuses pour la chirurgie.

Le pontage coronaire sans ligature artérielle n'est pas recommandé (involution du greffon).
L'angioplastie avec stenting est en cours d'évaluation chez l'adulte.

CHIRURGIE

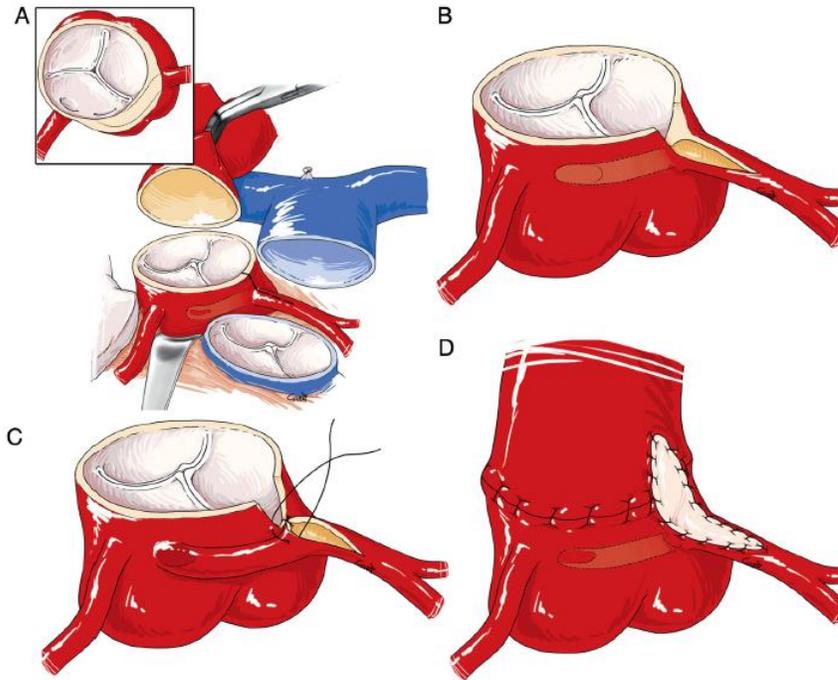
Unroofing avec néo ostium



Mery CM. *Semin Thoracic Surg* 2014

CHIRURGIE

Néo ostium avec plastie



Gaudin R. *Multimed Man Cardiothorac Surg* 2014

ANGIOPLASTIE



Take home messages

Le développement du réseau coronaire est sous la dépendance de nombreux mécanismes parfois encore mal connus. Les artères coronaires se connectent à l'aorte.

- La prévalence des anomalies de connexion coronaire est de 1% dans la population.
- Un tiers seulement des ANOCOR sont à risque (ischémie myocardique, troubles rythmiques ventriculaires, mort subite).
- L'identification des formes à risque (trajet interartériel) repose sur l'imagerie (scanner coronaire, échographie endocoronaire).
- La population jeune et sportive est la plus exposée au risque de mort subite.
- Le risque absolu de mort subite est faible et plus important pour les ANOCOR gauches.
- La stratification du risque individuel reste difficile.
- La correction de l'anomalie (chirurgie en première intention) est recommandée pour toutes les ANOCOR gauches à risque et les ANOCOR droites à risque symptomatiques.
- Les données scientifiques contrôlées sont rares dans ce domaine.



Bibliographie

- Angelini P, Flamm S. Newer concepts for imaging anomalous aortic origin of the coronary arteries in adults. *Cathet Cardiovasc Interv* 2007;69:942-54.
- 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.
- Penalver JM, Mosac RS, Weitz W, Phoon CKL. Anomalous aortic origin of coronary arteries from the opposite sinus: a critical appraisal of risk. *BMC Cardiovascular Disorders* 2012;12:83.
- Hoffman JI. Abnormal origins of the coronary arteries from the aortic root. *Cardiol Young* 2014;774-91.
- Mery CM, Lawrence SM, Krishnamurthy R, Sexson-Tetjel K, Carberry KE, McKenzie ED, et al. Anomalous aortic origin of a coronary artery: towards a standardized approach. *Semin Thoracic Surg* 2014;26:110-22.
- Pérez-Pomares JM, de la Pompa JL, Franco D, Henderson D, Ho SY, Houyel L, et al. Congenital coronary artery anomalies: a bridge from embryology to anatomy and pathophysiology—a position statement of the development, anatomy, and pathology ESC Working Group. *Cardiovasc Research* 2016;109:204-9.
- Cheezum MK, Liberthson RR, Shah NR, Villines TC, O’Gara PT, Lanszberg MJ, et al. Anomalous aortic origin of a coronary artery from the inappropriate sinus of valsalva. *J Am Coll Cardiol* 2017;69:1592-608.
- Brothers JA, Frommelt MA, Jaquiss RDB, Myerburg, Fraser CD, Tweddell JS. Expert consensus guidelines: Anomalous aortic origin of a coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2017;153:1440-57.

