



Assistance Publique
Hôpitaux de Paris



saint
antoine



MÉDECINE
SORBONNE
UNIVERSITÉ

Anomalies congénitales des coronaires

**Pr Franck BOCCARA. Cardiologie CHU St Antoine,
Sorbonne Universités, Paris**

franck.boccara@aphp.fr

**Relecteur: Dr Pierre AUBRY, Cardiologie, CHU Bichat, Paris
Groupe ANOCOR sur les anomalies coronaires congénitales**

Anomalies congénitales des coronaires - Embryogénèse

- **Lors de l'embryogénèse**, la vasculogénèse coronaire ne correspond pas à un *continuum* entre le développement initial des vaisseaux épocardiques et leur connexion à l'aorte qui survient plus tardivement.
- Les anomalies congénitales des artères coronaires sont assez rares (prévalence angiographique proche de 1%) et très variées.
- Il existe des anomalies de connexion proximale, de trajet, et de connexion terminale.
- La connexion des artères coronaires est habituellement perpendiculaire au sinus correspondant mais une grande variété d'orientations existe.
- L'absence de tronc commun avec une connexion séparée IVA/circonflexe dans le sinus gauche est considérée comme une variante anatomique.

Anomalies congénitales des coronaires - Classification anatomique

1. Anomalies de connexion ou « d'origine » des artères coronaires

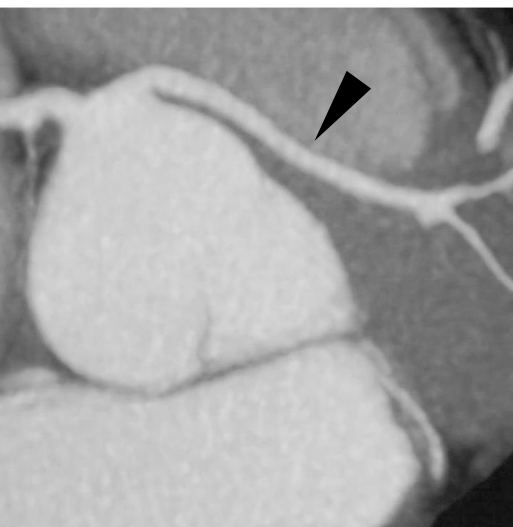
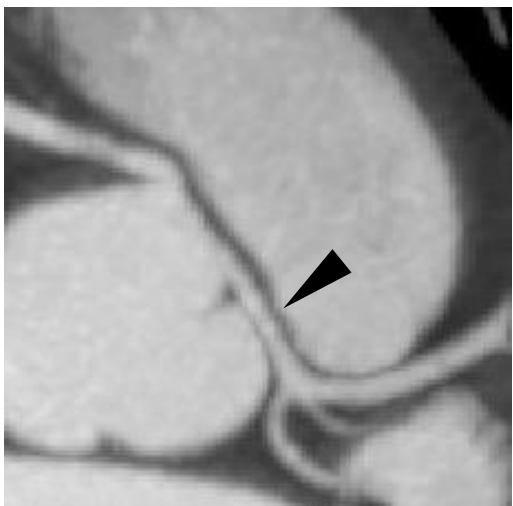
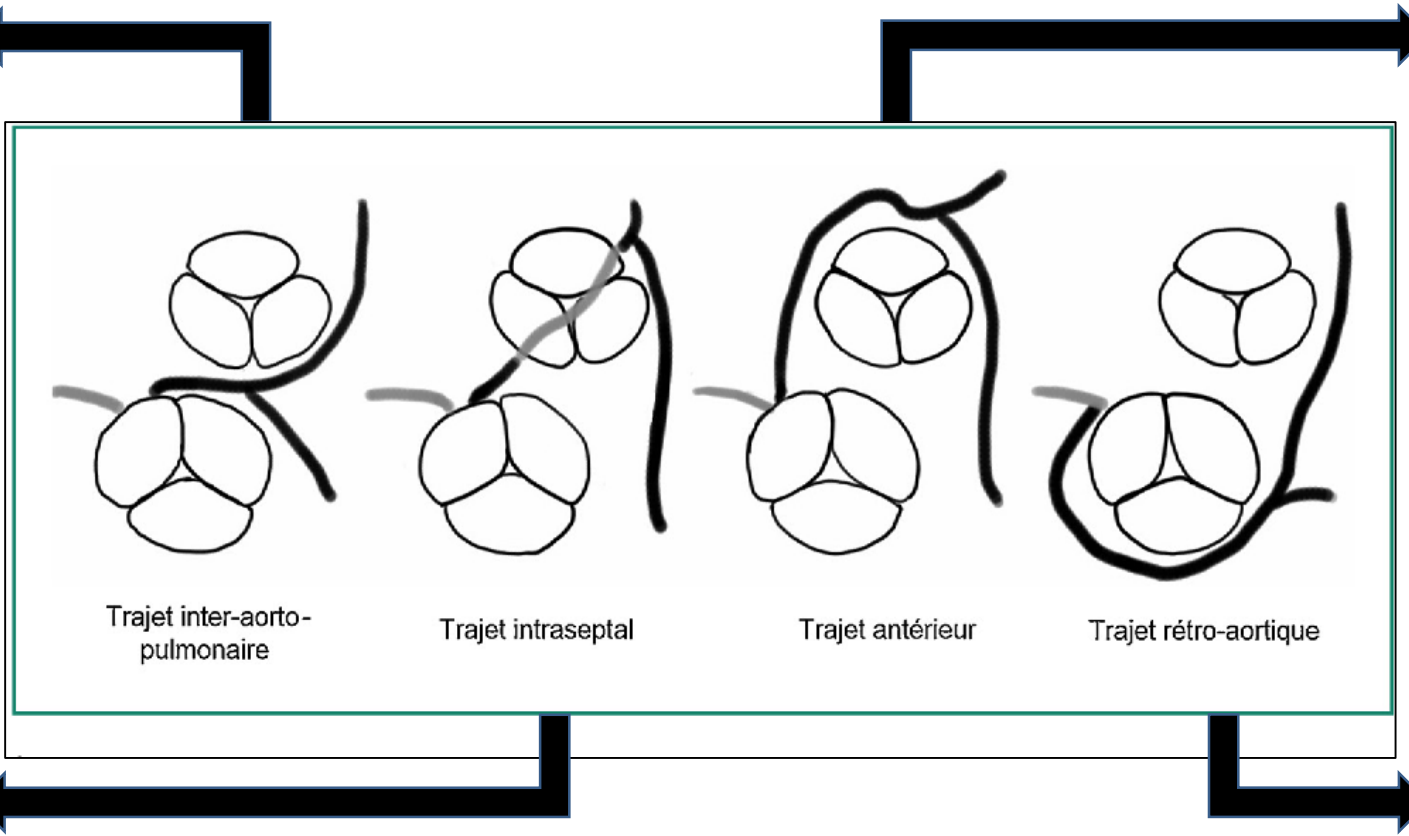
- **Atrésie ostiale** : les atrésies coronaires sont exceptionnelles et se rencontrent surtout en association avec des cardiopathies malformatives (atrésie pulmonaire). On fait le plus souvent le diagnostic chez l'enfant (cardiopathie ischémique) avec la mise en évidence d'une perfusion rétrograde à partir de l'artère coronaire controlatérale.
- **Connexion ectopique** : grande variété d'anomalies. L'origine de l'artère n'est alors pas située au milieu du sinus correspondant et à proximité de la jonction sino-tubulaire mais dans une position anormale dans un autre sinus ou l'artère coronaire controlatérale ou un autre vaisseau (artère pulmonaire).

Anomalies congénitales des coronaires - Classification anatomique

- **Une anomalie de connexion aortique implique** un trajet initial ectopique avec différents types (figure 1)
 - trajet prépulmonaire avec passage devant l'infundibulum pulmonaire et le tronc de l'artère pulmonaire.
 - trajet rétropulmonaire (appelé aussi intraseptal) avec passage derrière l'infundibulum pulmonaire puis au contact du septum interventriculaire.
 - trajet interartériel (appelé aussi interaortopulmonaire) avec passage entre l'aorte et l'artère pulmonaire. Certains trajets interartériels peuvent être associés à un passage intramural aortique, c'est-à-dire dans la paroi aortique.
 - trajet rétroaortique avec passage derrière l'aorte et devant l'oreillette gauche.
- **Seul le trajet interartériel est identifié** à risque de mort subite ou d'ischémie myocardique.

Anomalies congénitales des coronaires - Classification anatomique

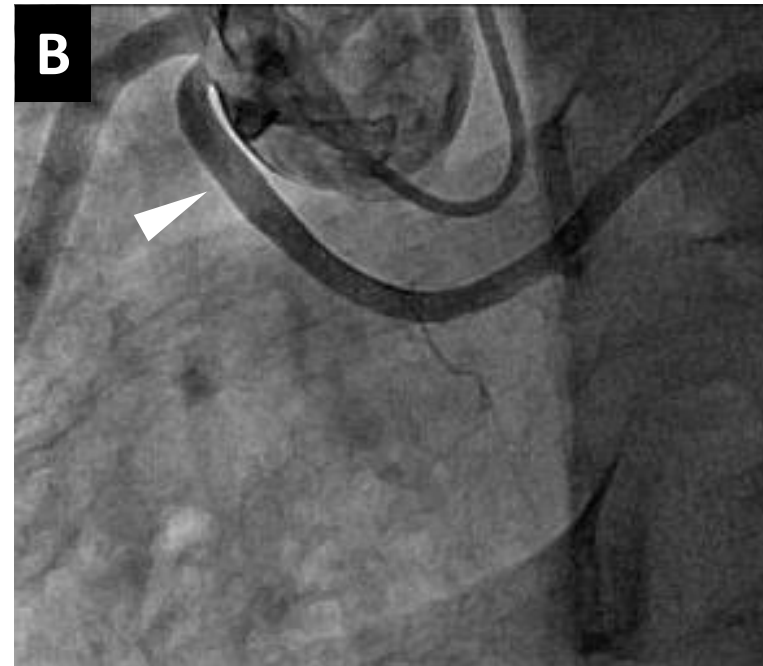
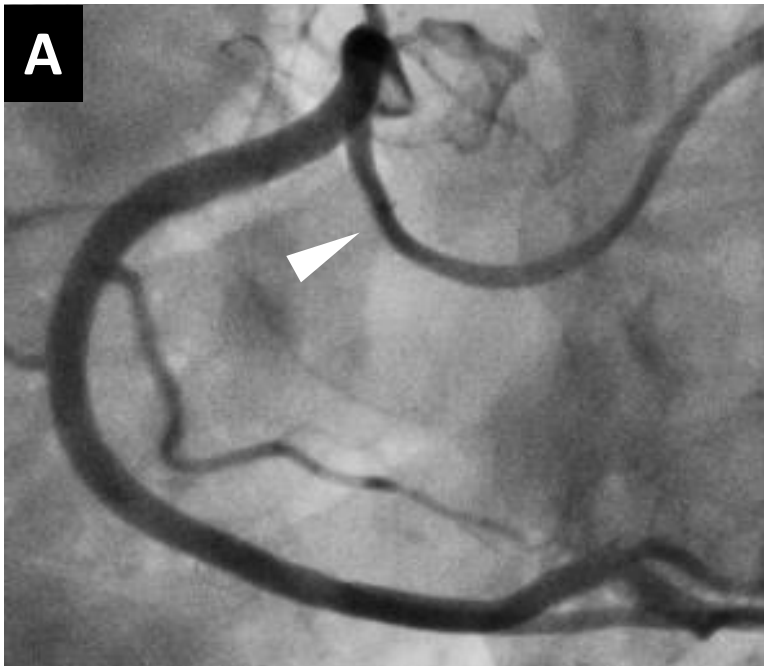
Figure 1. Les trajets ectopiques possibles d'un tronc commun connecté dans le sinus droit droit



Anomalies congénitales des coronaires - Classification anatomique

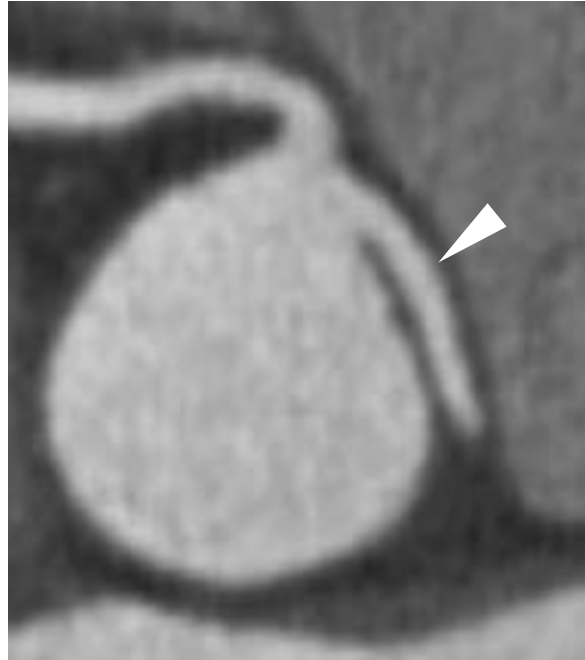
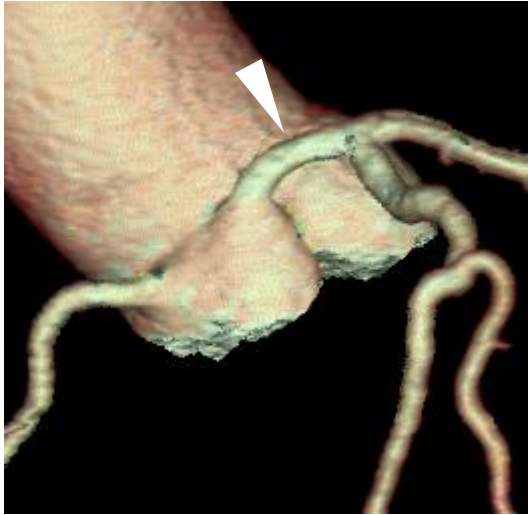
Anomalie d'origine depuis l'artère coronaire controlatérale ou le sinus controlatérale : grand nombre de formes anatomiques

La plus fréquente (50% des anomalies) : artère circonflexe connectée dans la coronaire droite (panel A) ou le sinus droit (panel B). Le trajet ectopique est rétroaortique quasi exclusivement. Cette forme anatomique n'est pas identifiée à risque.



Anomalies congénitales des coronaires - Classification anatomique

Figure 2. Les trajets interartériels



Anomalie de l'origine du tronc commun au niveau du sinus controlatéral avec un trajet interartériel (10%)

Anomalie de l'origine de la coronaire droite au niveau du sinus controlatéral avec un trajet interartériel (90%)

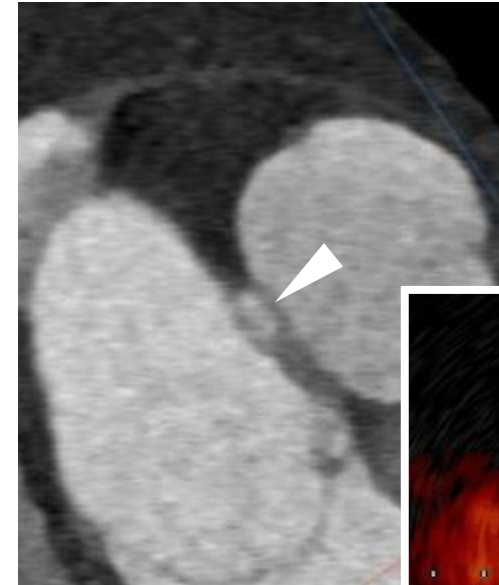
Prévalence des anomalies avec trajet interartériel estimée à 0.3% dans la population générale soit \approx nouveaux 2.000 cas annuels en France avec un ratio formes droites / formes gauches proche de 9

Anomalies congénitales des coronaires - Classification anatomique

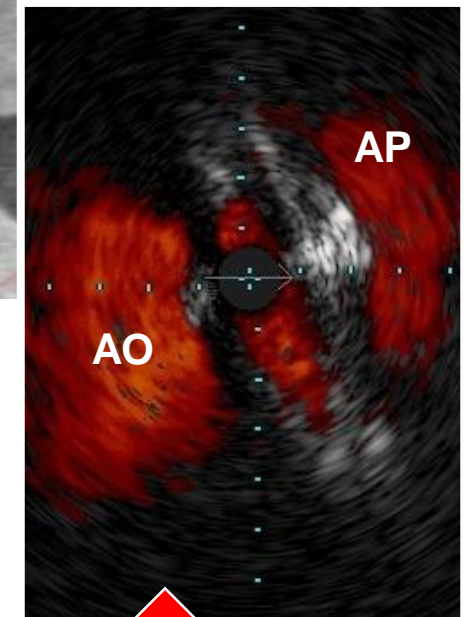
Figure 3. Trajet interartériel et passage intramural aortique



Trajet interartériel d'une coronaire droite sans passage intramural aortique (20% des cas)



Trajet interartériel d'une coronaire droite avec passage intramural aortique (80% des cas) confirmé par échographie endocoronaire



Anomalies congénitales des coronaires - Classification anatomique

Anomalies de connexion ou « d'origine » des artères coronaires : dans le sinus controlatéral ou l'artère controlatérale (90% des cas)

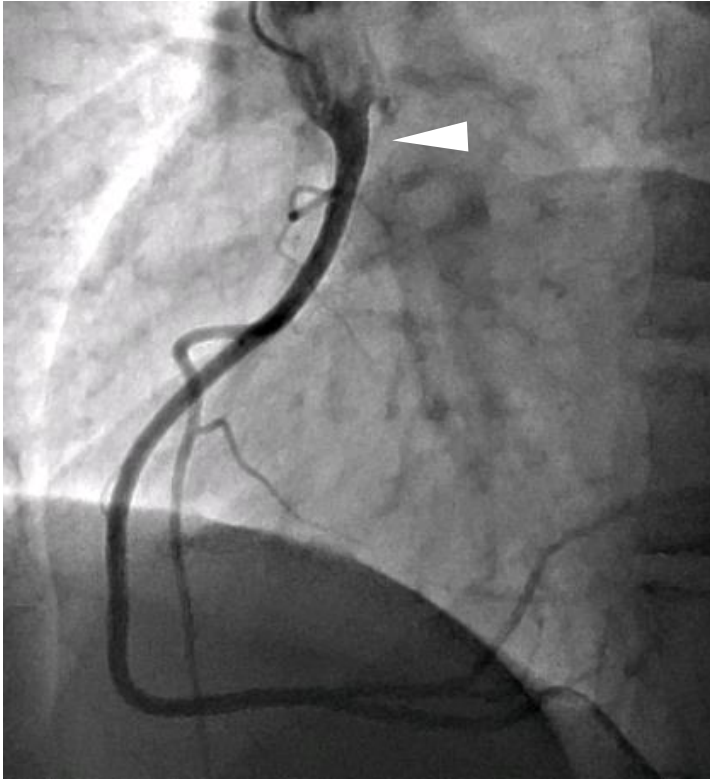
Connexions plus rares (figure 2)

- dans le sinus non coronaire
- depuis l'aorte ascendante au-dessus de la jonction sinotubulaire (> 5 mm)
- dans le sinus approprié (connexion excentrée très proche d'une commissure)
- dans le tronc pulmonaire ou une de ses branches

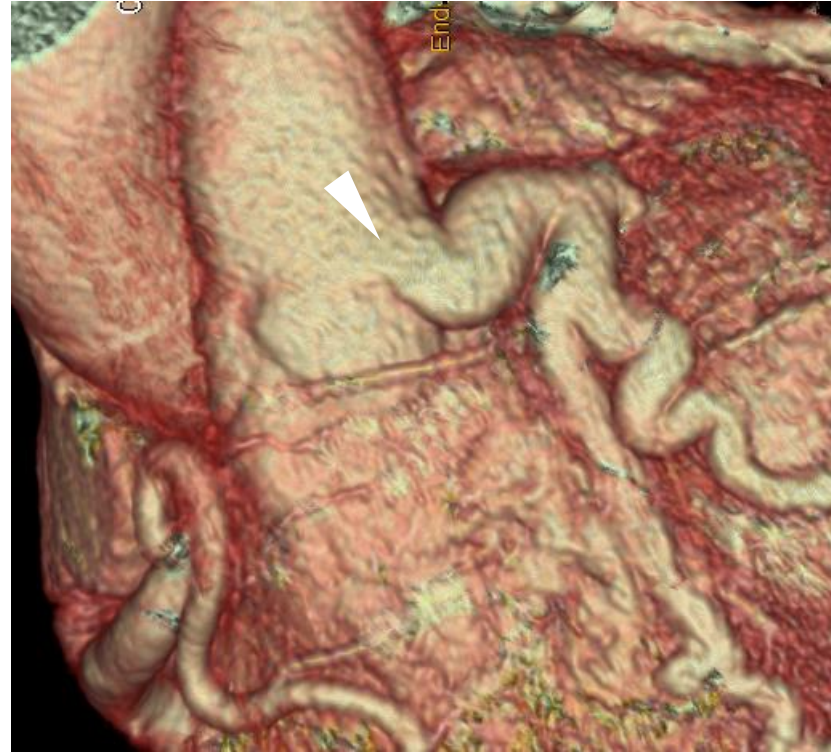
Une forme à part est la coronaire unique car il existe qu'un seul ostium avec un remplissage de l'artère controlatérale par l'artère correctement connectée.

Anomalies congénitales des coronaires - Classification anatomique

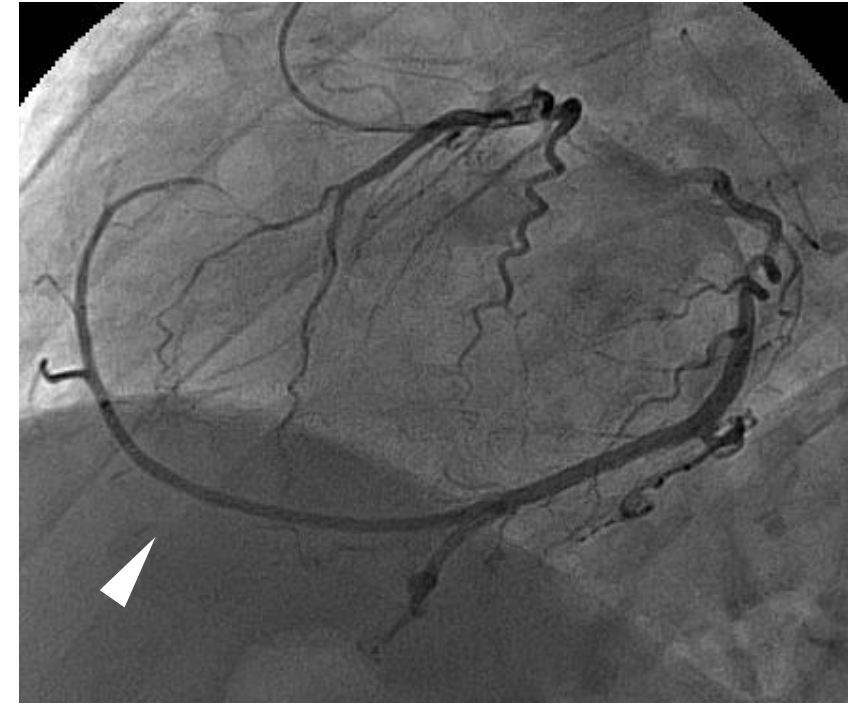
Figure 2. Les connexions rares



Connexion coronaire droite dans aorte ascendante



Connexion artère IVA dans artère pulmonaire



Coronaire unique avec coronaire droite remplie à contre courant par coronaire gauche

Anomalies congénitales des coronaires - Classification anatomique

Anomalie d'origine depuis l'artère pulmonaire

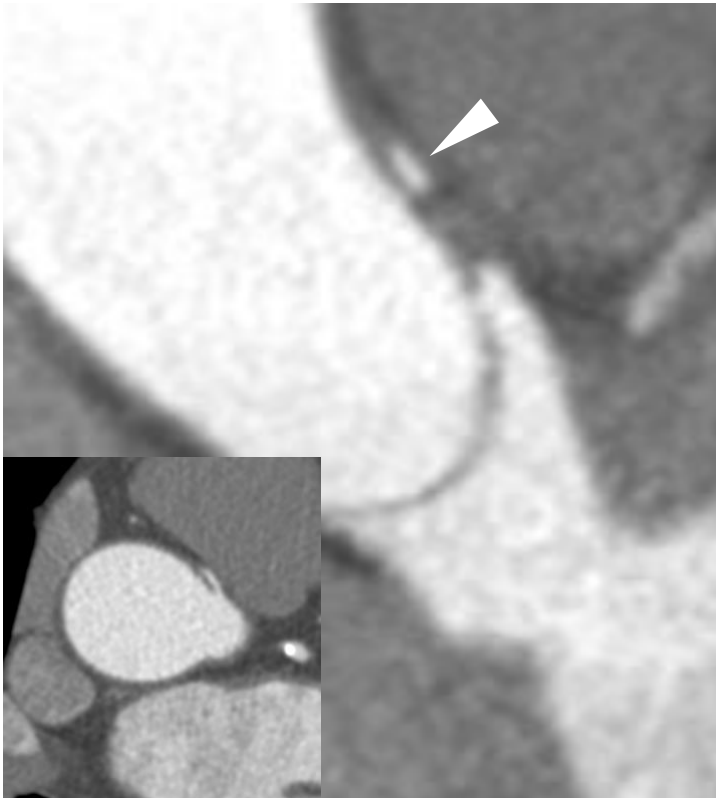
C'est une malformation que l'on retrouve surtout en pédiatrie mais le diagnostic peut être fait chez l'adulte. La prévalence à la naissance est très basse (1/300.000). Elle concerne plutôt la coronaire gauche qui est connectée dans le sinus pulmonaire postérogauche. La perfusion souvent insuffisante est assurée par voie rétrograde par l'artère coronaire toujours dilatée. Il existe généralement une symptomatologie avec une ischémie myocardique documentée. Cette anomalie est considérée à risque de mort subite et doit être corrigée chirurgicalement.

Anomalies congénitales des coronaires - Classification anatomique

Slit-like ostium (aspect en fente de l'ostium)

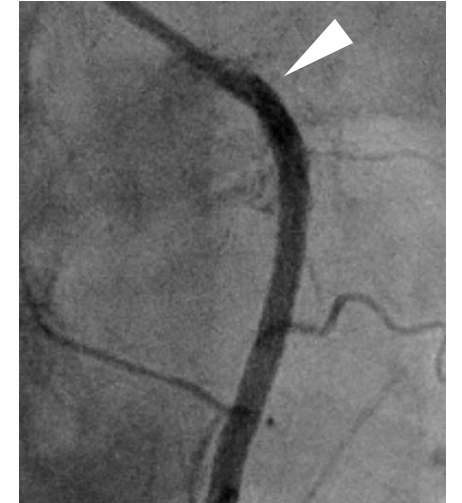
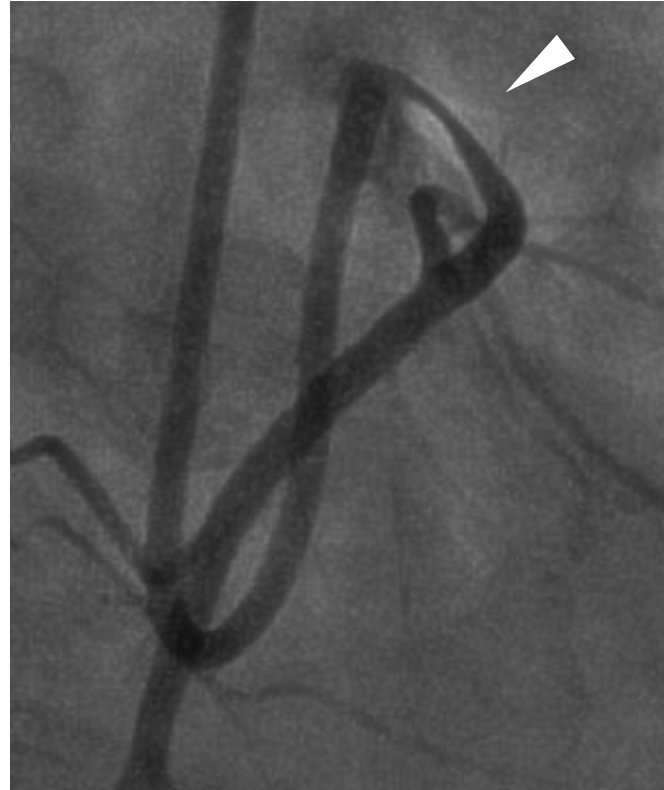
scanner coronaire

Connexion d'une coronaire droite dans le sinus gauche avec un passage intramural dans la paroi aortique (réalisant un aspect de fente)



coronarographie (OAD)

Aspect de passage intramural d'une coronaire droite connectée dans sinus gauche

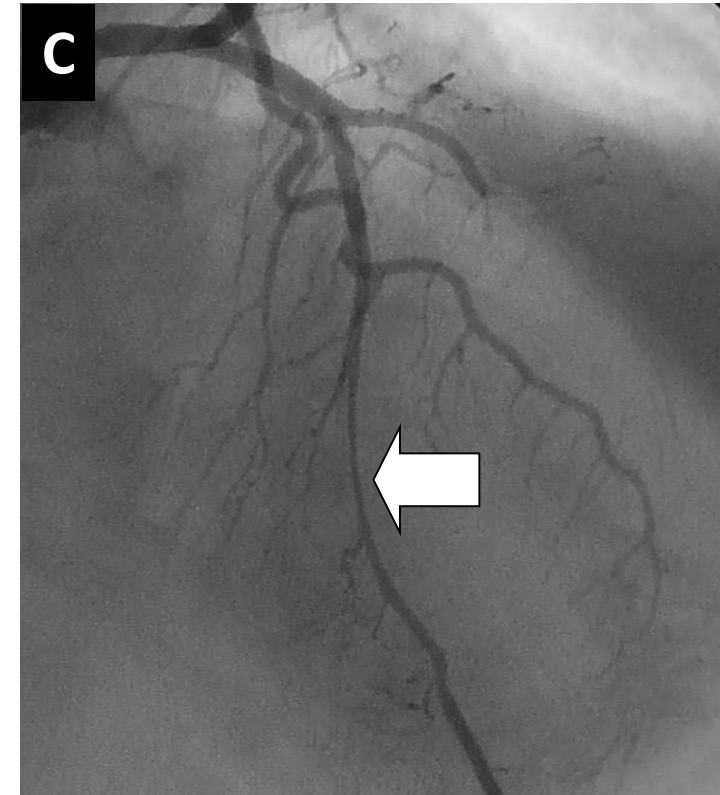
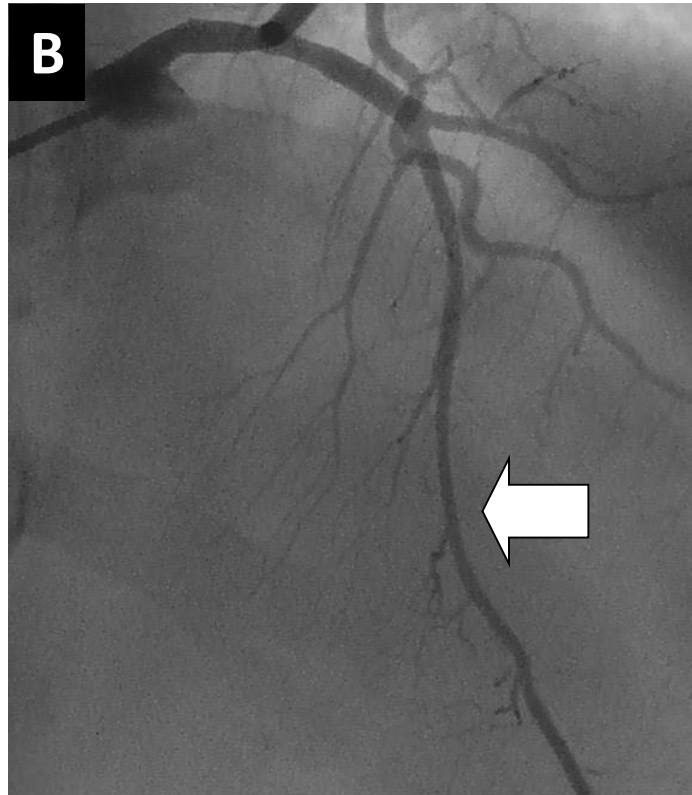
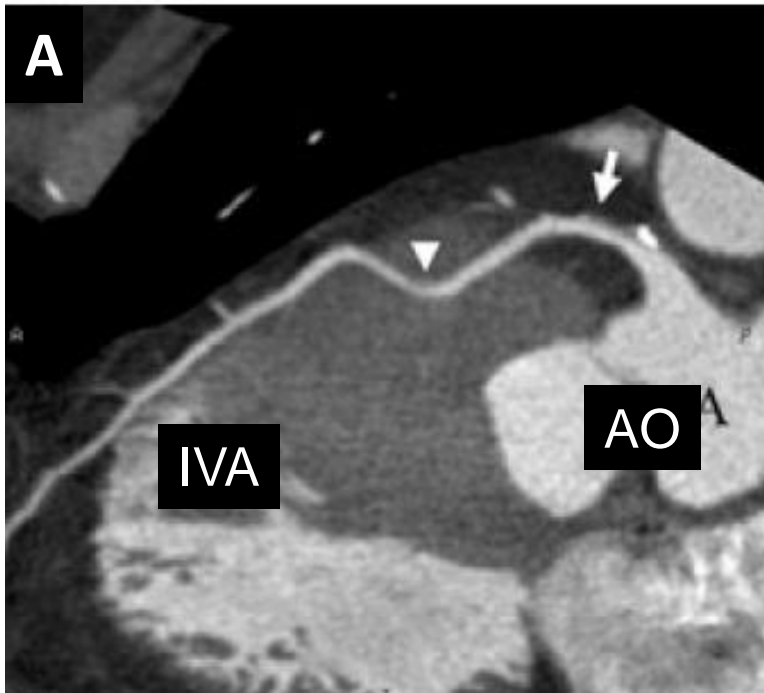


Aspect d'une coronaire droite connectée dans sinus gauche sans passage intramural

Anomalies congénitales des coronaires - Classification anatomique

2. Anomalies de trajet : ponts musculaires

- Trajets intramyocardiques plus ou moins profonds touchant surtout artère IVA (panel A).
- Prévalence angiographique plus élevée avec le scanner (15% vs 5% avec la coronarographie).
- Compression systolique possible (panels B et C).



Anomalies congénitales des coronaires - Classification anatomique

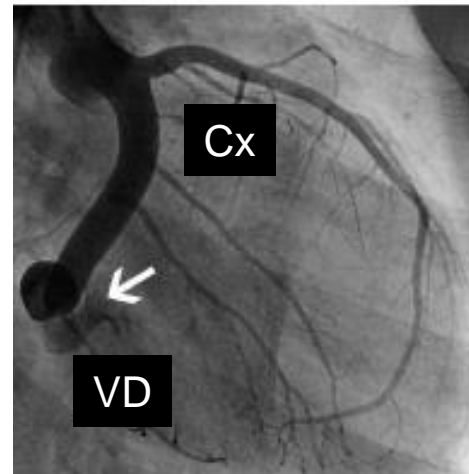
3. Anomalies de connexion terminale: les fistules coronaires

- Elles sont très rares (prévalence angiographique proche de 0.1%)
- Elles sont très variées avec une classification anatomique avec 3 niveaux :

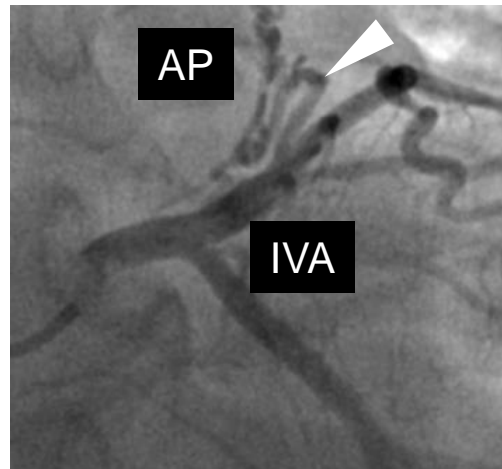
A. Site de connexion distale

- Fistules coronarocamérales : connexion dans une cavité cardiaque principalement droite (OD/VD/OG/VG)
- Fistules artérioveineuses : connexion dans artère pulmonaire, sinus coronaire, veine cave
- Fistules artériobronchiques : connexion dans une ou plusieurs artères bronchiques : généralement secondaires à une pathologie broncho-pulmonaire (alors non considérées comme anomalies coronaires congénitales)

Fistule coronaire entre
artère circonflexe (Cx)
et ventricule droit (VD)



Gowda ST et al. CCI 2013



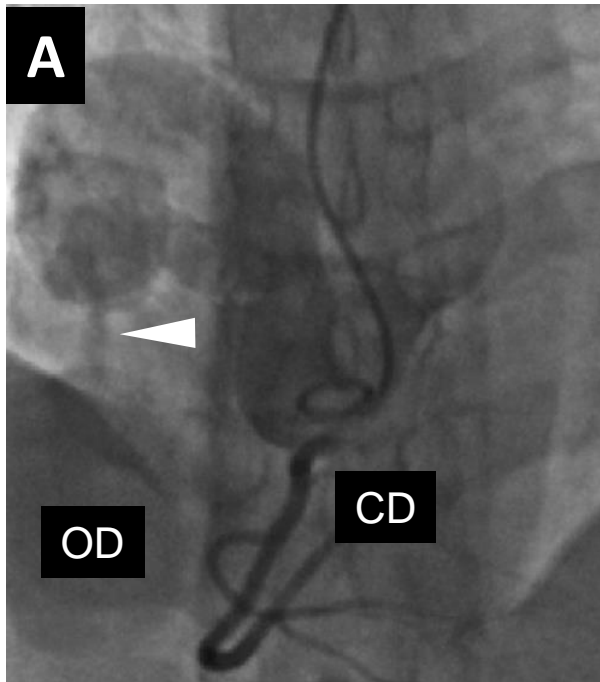
Fistule coronaire (flèche)
entre artère IVCA
et artère pulmonaire (AP)

Anomalies congénitales des coronaires - Classification anatomique

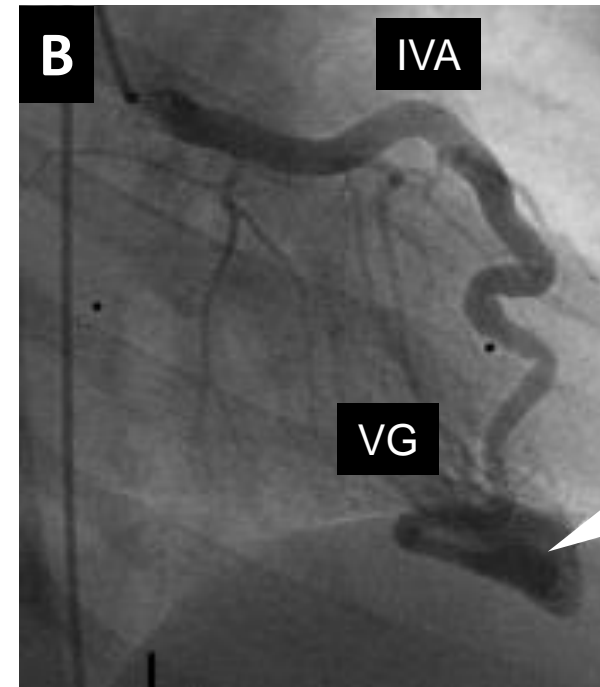
3. Anomalies de connexion terminale: les fistules coronaires

B. Site d'origine du trajet fistuleux

- Fistules de type A : si origine dans le tiers proximal de l'artère coronaire (panel A). Pas de dilatation en aval.
- Fistules de type B : si origine en aval du tiers proximal de l'artère coronaire (panel B). Dilatation globale.



Fistule entre coronaire droite (CD) proximale et oreillette droite (AP)



Fistule entre artère IVA distale et ventricule gauche (VG)

Gowda ST et al. CCI 2013

Anomalies congénitales des coronaires - Classification anatomique

3. Anomalies de connexion terminale : les fistules coronaires

C. Taille de la fistule : pas de définition universelle : petite / moyenne / large.

- Fistules de type A : comparaison entre taille trajet fistuleux et vaisseau donneur en aval de la fistule. Fistule large : >2 taille vaisseau donneur en aval connexion. Fistule petite : <1 taille vaisseau donneur en aval connexion.
- Fistule de type B : comparaison entre taille vaisseau donneur et artère controlatérale. La très grande majorité des fistules de type B sont larges : vaisseau donneur dilaté.

Les fistules coronaires sont artério-veineuses dans 90% des cas. Les shunts gauche-gauche sont rares. L'artère coronaire droite est la plus concernée.

L'imagerie repose sur la coronarographie et le scanner. La zone de striction dans les fistules de type B est souvent difficile à visualiser en raison des dilatations adjacentes.

Les fistules larges sont souvent associées à un trajet tortueux. L'évolution tardive est marquée par un athérome précoce et des calcifications. La rupture coronaire paraît exceptionnelle.

Anomalies congénitales des coronaires

Classification sur l'ischémie et le retentissement hémodynamique

1. Anomalies pouvant avoir un retentissement hémodynamique

- Il s'agit uniquement de certaines fistules coronaires (dilatation des cavités cardiaques).

2. Anomalies pouvant donner une ischémie myocardique

- Il s'agit essentiellement de certaines anomalies coronaires :
 - anomalies d'origine ou de connexion avec un trajet interartériel
 - les formes gauches et les formes avec passage intramural aortiques sont plus exposées
 - les très rares connexions avec l'artère pulmonaire sont aussi concernées
- De très rares trajets intramyocardiques peuvent donner une ischémie myocardique.
- Les fistules coronaires donnent très rarement une ischémie myocardique par vol coronaire).

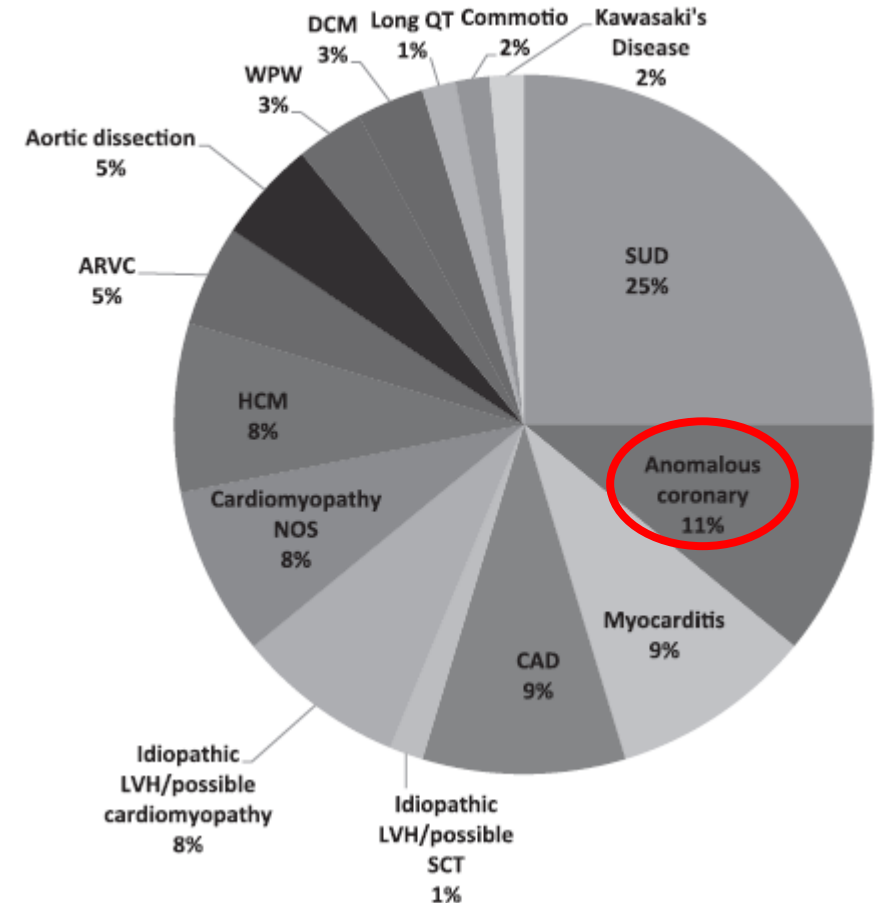
Le risque majeur de l'ischémie myocardique est son association avec la mort subite particulièrement chez le sujet jeune au cours d'un effort physique intense.

Anomalies congénitales des coronaires - Risque de mort subite

- Les anomalies congénitales des coronaires seraient la cause de 10% à 15% des morts subites chez les athlètes.
- Le décès est en rapport avec une fibrillation ventriculaire sans infarctus transmural massif.
- Les mécanismes précis conduisant au trouble du rythme ventriculaire grave restent mal élucidés :
 - ischémie myocardique liée à une demande importante en O₂ (effort physique intense)
 - modifications neurohormonales liées à une activité sportive
 - foyer de fibrose/nécrose myocardique secondaire à des épisodes répétés d'ischémie

Incidence, Cause, and Comparative Frequency of Sudden Cardiac Death in National Collegiate Athletic Association Athletes

A Decade in Review



Anomalies congénitales des coronaires

Comment évaluer le risque de mort subite?

- L'évaluation du risque de mort est un enjeu majeur mais reste très difficile à évaluer.
- Nous disposons pas de scores de risque permettant une stratification individuelle.
- Les risques ont probablement été surévalués (prévalence mal connue de l'anomalie).
- Estimation du risque annuel de mort subite chez l'adulte jeune :
 - 0.2% pour la coronaire gauche
 - 0.05% pour la coronaire droite
- Ces risques sont inférieurs à ceux d'autres cardiopathies congénitales (CMH, DVDA,...).
- Il existe des facteurs de risque :
 - anomalie de la coronaire gauche
 - symptomatologie d'effort en particulier la syncope
 - ischémie myocardique documentée
 - passage intramural aortique avec déformation de l'ostium en fente
 - athlète de moins de 35 ans

La difficulté sera de mettre en balance le risque de mort subite et les risques/bénéfices d'une réparation chirurgicale

Anomalies congénitales des coronaires

Recommandations AHA/ACC 2018

Facteurs de risque de mort subite

Age	Morts subites secondaires à une anomalie congénitale des coronaires plus fréquentes chez les adultes de moins de 35 ans.
Anatomie de l'ostium coronaire et du trajet proximal	Ostium en fente, angle de connexion aigu, passage intramural, trajet interartériel et hypoplasie du trajet proximal: caractéristiques anatomiques plus souvent associés à symptômes et/ou ischémie myocardique.
Anomalie d'origine	Origine tronc commun dans sinus droit moins fréquent qu'origine coronaire droite dans sinus gauche mais plus fréquemment associé à la mort subite (séries post-mortem).
Exercice	Mort subite survenant principalement lors ou au décours immédiat d'efforts physiques (données par autopsie).
Ischémie	Fibrose myocardique possible (séries post-mortem). Ischémie myocardique rarement documentée par tests fonctionnels. Faible sensibilité du test d'effort pour prédire la mort subite.
Symptômes	Séries chirurgicales et post-mortem rapportant des symptômes avant une mort subite particulièrement en cas origine tronc commun dans sinus droit.

Anomalies congénitales des coronaires - Quand faire le diagnostic ?

- Soit au cours de bilan d'une symptomatologie d'effort.
- Soit à l'occasion d'un événement ischémique (artère coupable ou non).
- Soit de façon fortuite au cours d'un scanner coronaire.

Comment établir un diagnostic précis ? Place de l'imagerie +++

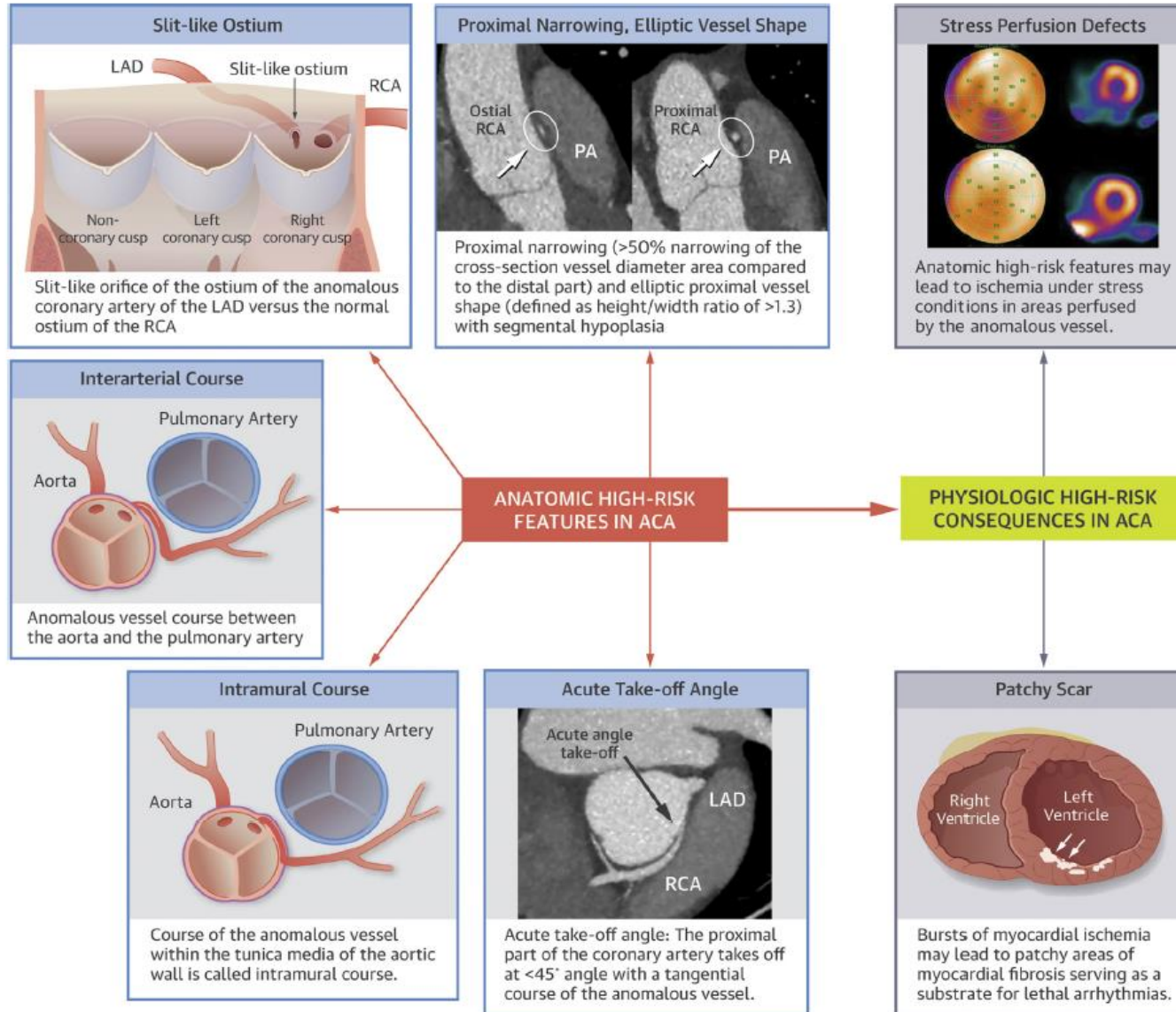
Caractéristiques	Echographie transthoracique	Scanner	Coronarographie	Echographie endocoronaire
Résolution spatiale (mm)	0.8	0.5	0.3	0.15
Visualisation structures adjacentes	++	+++	non	+
Reconstruction 3D	non	oui	non	non
Visualisation orifice	non	++	+	+++
Identification trajet ectopique	+	+++	++	non
Identification passage intramural	+	+	+	+++

- L'échocardiographie a une valeur diagnostique que chez l'enfant ou l'adulte jeune très échogène.
- L'IRM n'est pas reconnu comme un outil diagnostique chez l'adulte du fait du niveau de sa résolution spatiale.

Anomalies congénitales des coronaires

Risques anatomiques et ischémiques

CENTRAL ILLUSTRATION Anatomic High-Risk Features and Physiologic High-Risk Consequences of ACA



Gräni C. et al. JACC Cardiovasc Imaging 2017;10:471-481.

Anomalies congénitales des coronaires - Traitement des origines anormales

Recommandations nord-américaines (ACC/AHA 2018)

Le traitement chirurgical est recommandé (classe I/niveau de preuve B) en cas :

- Anomalie de l'origine d'une artère coronaire (droite ou gauche) à partir du sinus controlatéral s'il existe des symptômes ou la présence d'ischémie documentée attribuable à l'anomalie coronaire (cela sous-entend un trajet interartériel associé).

Le traitement chirurgical est suggéré (classe IIa/niveau de preuve C) en cas :

- Anomalie d'origine de la coronaire gauche du sinus controlatéral en l'absence de symptômes ou d'ischémie documentée (cela sous-entend un trajet interartériel associé).
- Anomalie d'origine de la coronaire droite avec une arythmie ventriculaire sévère.

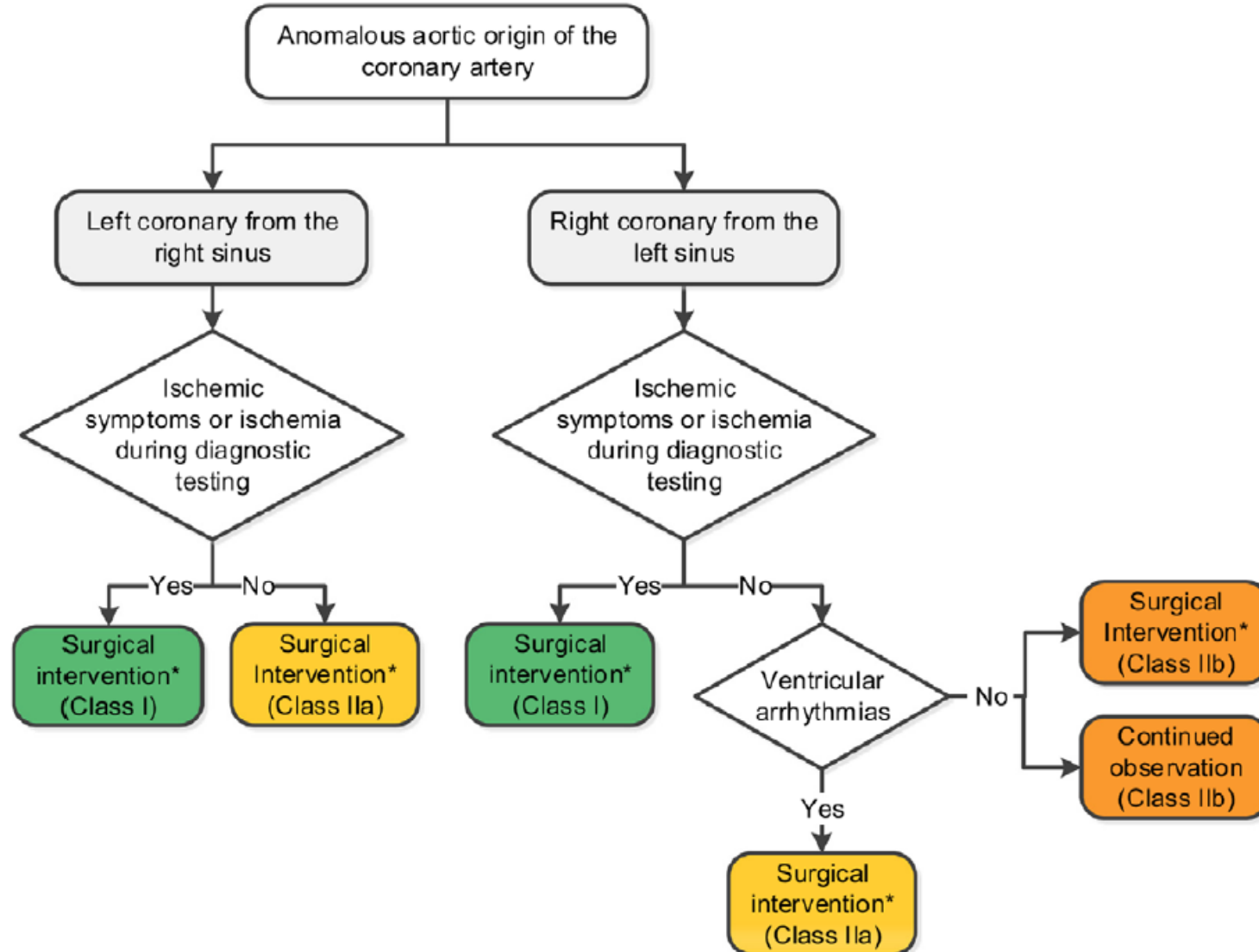
Le traitement chirurgical ou une surveillance rapprochée peuvent être envisagés (classe IIb/niveau de preuve C) en cas :

- Anomalie d'origine de la coronaire droite du sinus controlatéral en l'absence de symptôme ou d'ischémie documentée ou d'anomalie anatomique ou physiologique traduisant une gravité.

La place de la cardiologie interventionnelle n'est pas évoquée dans ces recommandations.

Anomalies congénitales des coronaires - Traitement des origines anormales

Recommandations nord-américaines (ACC/AHA 2018)



Anomalies congénitales des coronaires - Traitement des origines anormales

Recommandations européennes (ESC 2020)

Le traitement chirurgical est recommandé (classe I/niveau de preuve C) en cas :

- Anomalie de l'origine d'une artère coronaire (droite ou gauche) s'il existe des symptômes associés à la présence d'ischémie documentée attribuable à l'anomalie coronaire ou d'une anatomie à haut risque.

Le traitement chirurgical est suggéré (classe IIa/niveau de preuve C) en cas :

- Anomalie d'origine d'une artère coronaire (droite ou gauche) chez les patients asymptomatiques et s'il existe une ischémie documentée.
- Anomalie d'origine de la coronaire gauche chez les patients asymptomatiques sans ischémie documentée et s'il existe une anatomie à haut risque.

Le traitement chirurgical peut être envisagé (classe IIb/niveau de preuve C) en cas :

- Anomalie d'origine d'une artère coronaire (droite ou gauche) s'il existe des symptômes même en l'absence d'ischémie documentée ou d'anatomie à haut risque.

La place de la cardiologie interventionnelle n'est pas évoquée dans ces recommandations.

Recommendations for the management of patients with anomalous coronary arteries

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Non-pharmacological functional imaging (e.g. nuclear study, echocardiography, or CMR with physical stress) is recommended in patients with coronary anomalies to confirm/exclude myocardial ischaemia.	I	C
Anomalous coronary arteries from the pulmonary artery		
Surgery is recommended in patients with ALCAPA.	I	C
Surgery is recommended in patients with ARCAPA and symptoms attributable to anomalous coronary artery.	I	C
Surgery should be considered for ARCAPA in asymptomatic patients with ventricular dysfunction, or myocardial ischaemia attributable to coronary anomaly.	IIa	C
Anomalous aortic origin of the coronary artery		
Surgery is recommended for AAOCA in patients with typical angina symptoms who present with evidence of stress-induced myocardial ischaemia in a matching territory or high-risk anatomy. ^c	I	C

Surgery should be considered in <i>asymptomatic</i> patients with AAOCA (right or left) and evidence of myocardial ischaemia.	IIa	C
Surgery should be considered in <i>asymptomatic</i> patients with AAOLCA and no evidence of myocardial ischaemia but a high-risk anatomy. ^c	IIa	C
Surgery may be considered for symptomatic patients with AAOCA even if there is no evidence of myocardial ischaemia or high-risk anatomy. ^c	IIb	C
Surgery may be considered for <i>asymptomatic</i> patients with AAOLCA without myocardial ischaemia and without high-risk anatomy ^c when they present at young age (<35 years).	IIb	C
Surgery is not recommended for AAORCA in asymptomatic patients without myocardial ischaemia and without high-risk anatomy. ^c	III	C

AAOCA = anomalous aortic origin of a coronary artery; AAOLCA = anomalous aortic origin of the left coronary artery; AAORCA = anomalous aortic origin of the right coronary artery; ALCAPA = anomalous left coronary artery from the pulmonary artery; ARCAPA = anomalous right coronary artery from the pulmonary artery; CMR = cardiovascular magnetic resonance.

^aClass of recommendation.

^bLevel of evidence.

^cHigh-risk anatomy includes features such as an intramural course and orifice anomalies (slit-like orifice, acute-angle take-off, orifice >1 cm above the sinotubular junction).

Anomalies congénitales des coronaires - Traitement des origines anormales

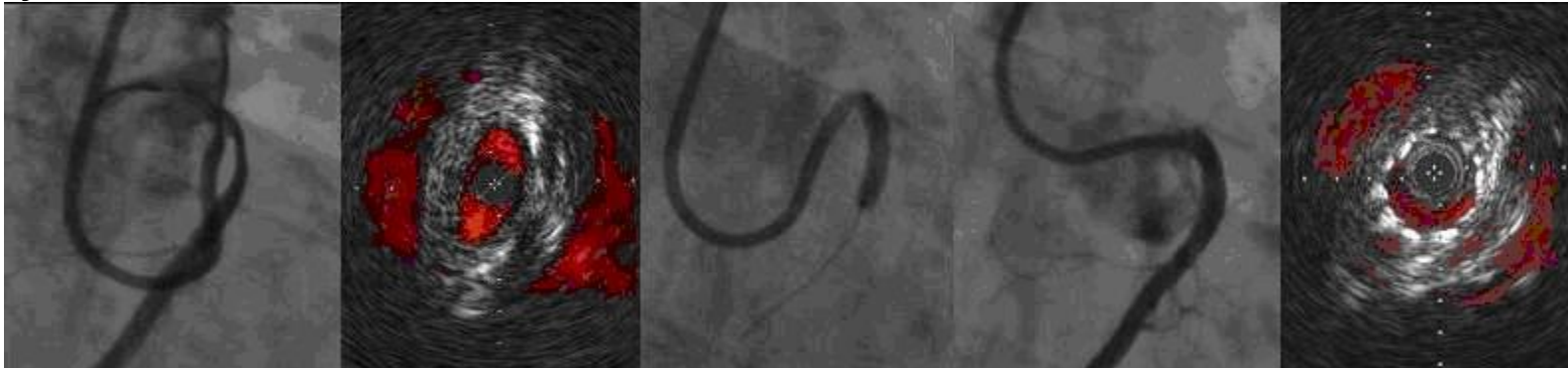
Place du traitement interventionnel

Rationnel

- Recommandations actuelles préconisant le traitement chirurgical : non adossées à des études type RCT.
- Recommandations actuelles ciblées sur population jeune pour prévenir la mort subite (risque absolu faible).
- Population plus âgée pouvant présenter une symptomatologie d'allure ischémique.

Technique

- La faisabilité du stenting d'anomalie d'origine de la coronaire droite a été montré sur de courtes séries sans risques majeurs.



Perspective

- Nécessité d'études plus larges avec suivi conséquent.

Anomalies congénitales des coronaires - Points-clés

- Les anomalies congénitales des coronaires à risque sont rares (prévalence estimée à 0.3%). Elles sont une des causes de mort subite chez l'athlète.
- Il est important de reconnaître les formes anatomiques à risque de mort subite : trajet interartériel surtout de la coronaire gauche, passage intramural aortique, ostium coronaire en fente.
- Il faut s'aider de plusieurs examens radiologiques (imagerie multimodale) : coronarographie, scanner surtout, et parfois échographie endocoronaire (passage intramural) pour décrire au mieux les anomalies et évaluer le risque de mort subite.
- La présence d'une ischémie documentée ou de symptômes d'allure ischémique (syncope à l'effort en particulier) ou d'arythmie ventriculaire grave doit amener à proposer une correction de l'anomalie (chirurgicale le plus souvent)
- La balance bénéfique/risque de la chirurgie est toujours à discuter au cas par cas pour les anomalies de la coronaire droite de l'adulte (forme la plus rencontrée).
- Une restriction sur activités physiques intenses peut se discuter pour certaines anomalies non corrigées.

Bibliographie

- Stout KK, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2019;139:e698-e800.
- Eckart RE, Shry EA, Burke AP, et al. Sudden death in young adults: an autopsy-based series of a population undergoing active surveillance. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:1254–61.
- Krasuski RA, Magyar D, Hart S, et al. Long-term outcome and impact of surgery on adults with coronary arteries originating from the opposite coronary cusp. *Circulation*. 2011;123:154–62.
- Kaushal S, Backer CL, Popescu AR, et al. Intramural coronary length correlates with symptoms in patients with anomalous aortic origin of the coronary artery. *Ann Thorac Surg*. 2011;92:986–91.
- Mery CM. Decision making in anomalous aortic origin of a coronary artery. *Congenit Heart Dis* 2017;12:630-2.
- Poynter JA, Williams WG, McIntyre S, et al. 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.
- Davies JE, Burkhart HM, Dearani JA, et al. Surgical management of anomalous aortic origin of a coronary artery. *Ann Thorac Surg*. 2009;88:844–7.
- Cheezum MK, Liberthson RR, Shah NR, et al. Anomalous aortic origin of a coronary artery from the inappropriate sinus of valsalva. *J Am Coll Cardiol*. 2017;69:1592–608.
- 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.
- Opolski MP, Pregowski J, Kruk M, et al. Prevalence and characteristics of coronary anomalies originating from the opposite sinus of Valsalva in 8,522 patients referred for coronary computed tomography angiography. *Am J Cardiol*. 2013;111:1361–7.
- Aubry P, Halna du Fretay X, Degrell P, Waldmann V, Karam N, Marijon E. Sudden cardiac death and anomalous connections of the coronary arteries: What is known and what is unknown?. *Ann Cardiol Angeiol*. 2017;66:309-318.
- Gräni C, Buechel RR, Kaufmann PA, Kwong RY. Multimodality imaging in individuals with anomalous coronary arteries. *J Am Coll Cardiol Imag*. 2017;10:471-81.
- Aubry P, Halna du Fretay X, Calvert PA, et al. Proximal anomalous connections of coronary arteries in adults. In: Rao PS, editor. *Congenital heart disease: selected aspects*. Intech 2012. <http://www.intechopen.com/books/congenital-heart-disease-selected-aspects/proximal-anomalous-connections>.
- Baumgartner H, et al. 2020 ESC guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2020;doi:10.1093/eurheartj/ehaa554.