



This article appeared in a journal published by Elsevier. The attached copy is furnished to the author for internal non-commercial research and education use, including for instruction at the authors institution and sharing with colleagues.


Other uses, including reproduction and distribution, or selling or licensing copies, or posting to personal, institutional or third party websites are prohibited.

In most cases authors are permitted to post their version of the article (e.g. in Word or Tex form) to their personal website or institutional repository. Authors requiring further information regarding Elsevier's archiving and manuscript policies are encouraged to visit:

<http://www.elsevier.com/copyright>



ELSEVIER
MASSON

Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
 www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

 www.em-consulte.com

Annales de
cardiologie
 et d'angéiologie

Annales de Cardiologie et d'Angéiologie 57 (2008) 327–334

Mise au point

Anomalies de connexion proximale des artères coronaires chez l'adulte

Anomalous origin of coronary arteries in adults

P. Aubry^{a,*}, T. Joudinaud^b, F. Hyafil^a

^a Département de cardiologie, centre hospitalier Bichat–Claude-Bernard, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France

^b Département de chirurgie cardiaque, centre hospitalier Bichat–Claude-Bernard, Paris, France

Disponible sur Internet le 16 octobre 2008

Résumé

En l'absence de cardiopathie congénitale structurale, les anomalies de connexion proximale des artères coronaires sont rares avec une prévalence angiographique proche d'1 %. Le trajet initial de la coronaire ectopique est important à considérer, car le pronostic de ces anomalies de connexion proximale dépend de la forme anatomique. Certaines sont impliquées dans la survenue de morts subites, alors que la grande majorité de ces anomalies constituent une simple curiosité anatomique. Lorsqu'une forme à risque est identifiée, la conduite à tenir reste assez mal codifiée. La mise en place d'un registre prospectif à large échelle pourrait conduire à l'élaboration de recommandations.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Abstract

In lack of structural congenital heart disease, anomalous origin of a coronary artery is rare with an angiographic prevalence of approximately 1%. The prognosis depending on anatomical features, initial course of coronary ectopic vessel is important to be considered. Although some anomalies are associated with sudden death, the majority are simply incidental anatomic findings. In patients with high-risk coronary anomalies, the treatment is not clearly codified. Large-scale prospective multicenter studies are needed to define recommendations in the future.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : Artères coronaires ; Anomalies de connexion ; Formes anatomiques ; Coronarographie ; Tomodensitométrie cardiaque ; Ischémie myocardique ; Mort subite cardiaque

Keywords: Coronary arteries; Anomalous origin; Anatomical patterns; Coronary angiography; Cardiac computed tomography; Myocardial ischemia; Sudden cardiac death

1. Introduction

Les anomalies congénitales des artères coronaires constituent une entité polymorphe. Le terme « anomalie de naissance » souvent utilisé, indépendamment de la possible ambiguïté avec le terme « anomalie congénitale », n'est pas forcément le plus approprié car lors de sa maturation, une artère coronaire va se connecter à l'aorte. Le terme « connexion », sans doute préférable, sera utilisé dans cette revue qui traitera uniquement des anomalies de connexion des artères coronaires impliquant les troncs artériels, c'est-à-dire au niveau de leur origine selon une définition angiographique plus habituelle. Les anomalies de

connexion des artères coronaires (ANOCOR) sont intéressantes à considérer non pas en raison de leur fréquence, rare sans cardiopathie congénitale structurale associée, mais pour les questions qu'elles suscitent encore. À côté de variantes anatomiques fréquentes, les principales ANOCOR sont la connexion d'un sinus controlatéral ou d'une artère controlatérale, la connexion du sinus normal mais en position excentrée, la connexion aortique anormalement haute, la coronaire dite unique et la connexion de la coronaire gauche avec l'artère pulmonaire. La prévalence angiographique globale varie de 0,6 à 3 % selon les séries [1–4], mais ne concerne le tronc gauche que dans moins d'un cas pour 1000. Le diagnostic angiographique est généralement facile, mais il est parfois délicat de préciser le trajet initial du vaisseau ectopique rejoignant sa zone de distribution myocardique. Les techniques d'imagerie non invasive occupent désormais une place primordiale pour préciser les rapports du vaisseau

* Auteur correspondant.

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

ectopique avec les structures adjacentes, principalement l'aorte et l'artère pulmonaire. Le mécanisme exact des accidents cardiaques graves reste incertain. Un orifice non circulaire, une hypoplasie proximale ou une compression latérale par l'aorte sont évoqués dans la physiopathologie. La conduite à tenir est assez mal codifiée pour les anomalies isolées dites à risque, tant pour les indications que pour les techniques de revascularisation, surtout en cas de découverte fortuite. La mise en place d'un registre prospectif permettrait de proposer à terme une conduite plus factuelle aux praticiens confrontés parfois à une décision difficile.

2. Embryologie des artères coronaires

Certaines données embryologiques sont importantes à considérer pour comprendre les particularités des anomalies coronaires. La vasculogenèse coronaire va d'abord débiter à distance des troncs artériels, à partir de sinusoides embryonnaires situées dans les sillons interventriculaire et auriculoventriculaire. Elle se poursuivra ensuite autour de l'ébauche des troncs artériels. La connexion au niveau de l'aorte, plus tardive, se fait par pénétration dans les sinus aortiques droit et gauche [5]. Plusieurs ébauches vasculaires peuvent se connecter, mais seules deux principales persisteront. Dans les cardiopathies congénitales structurales avec conservation des sillons épicaudiques, les ANOCOR restent rares ; alors qu'elles sont fréquentes si l'architecture cardiaque est modifiée, surtout en cas de malformation des troncs artériels, le réseau coronaire embryonnaire apparaissant après la septation cardiaque au niveau artériel. Dans une série anatomique de 200 transpositions des gros vaisseaux, une connexion proximale coronaire anormale est notée dans plus de 30 % des cas [6]. Les anomalies de connexion distale composent l'autre entité importante des anomalies congénitales des coronaires sous forme de fistules ou de communications. Elles ne seront pas abordées dans cette revue.

3. Variantes anatomiques

La reconnaissance d'une ANOCOR nécessite de définir au préalable quantitativement et qualitativement ce qu'est un réseau coronaire normal en incluant les variantes anatomiques, pour ne pas porter de diagnostic par excès. Le nombre normal de coronaires, habituellement deux, peut passer à trois en cas d'ostium indépendant pour l'artère infundibulaire ou d'une naissance séparée de l'IVA et de la circonflexe au niveau du sinus gauche. Le lieu de connexion peut prêter à discussion lorsqu'il concerne le sinus normal mais avec un siège inhabituel (anormalement bas ou haut ou très proche du sinus controlatéral). Cela concerne essentiellement la coronaire droite et le diagnostic angiographique entre une variante anatomique et une anomalie de connexion peut être difficile. Dans une petite série anatomique de 23 cœurs normaux [7], environ 70 % des coronaires se connectent un peu au-dessous de la jonction sinotubulaire et il n'est pas observé de connexion à plus de 2,5 mm au-dessus de la jonction sinotubulaire ou dans la moitié inférieure du sinus. Cette étude a confirmé que la connexion a lieu rarement au milieu du sinus, avec une connexion de la coronaire gauche plus proche

Tableau 1

Connexion proximale normale des artères coronaires avec ses variantes anatomiques.

	Anatomie normale	Variantes anatomiques
Coronaire gauche	Tronc commun	Connexion séparée IVA et circonflexe
Coronaire droite	Ostium unique	Connexion séparée de l'artère infundibulaire
Niveau de connexion de la gauche	Proche du milieu du sinus gauche	Vers le sinus droit
Niveau de connexion de la droite	Proche du milieu du sinus droit	Vers le sinus postérieur
Hauteur de la connexion	Dans la moitié supérieure du sinus	< 10 mm au delà de la jonction sinotubulaire
Angle de la connexion avec l'aorte	45 à 90°	90 à 135°
Trajet initial par rapport à l'aorte	Extramural	–

de la commissure entre la valve gauche et la valve droite et une connexion de la coronaire droite plus proche de la commissure entre la valve droite et la valve postérieure [7]. Par ailleurs, il faut considérer la direction initiale des coronaires par rapport à la paroi aortique avec des angles variables dans les plans vertical et horizontal. Les variantes anatomiques les plus fréquentes du réseau coronaire sont présentées dans le [Tableau 1](#).

4. Apport de la coronarographie dans le diagnostic d'une anomalie

Même si le développement de l'imagerie non invasive cardiaque peut amener désormais au diagnostic d'ANOCOR, la plupart des anomalies sont dépistées par la coronarographie. Nous allons analyser les principales ANOCOR avec leurs particularités angiographiques.

4.1. Connexion du tronc commun dans le sinus droit ou la coronaire droite

Il peut naître du sinus droit par un orifice propre ou commun avec la coronaire droite, ou de la partie initiale de la coronaire droite. Il est habituellement facile à opacifier avec le cathéter utilisé pour la coronaire droite ([Fig. 1](#)). Pour rejoindre son territoire de distribution myocardique, plusieurs trajets sont possibles ([Fig. 2](#)) dont les rapports avec les troncs artériels définissent quatre types anatomiques [8] :

- le type A avec le tronc passant devant l'artère pulmonaire (trajet prépulmonaire) ;
- le type B avec le tronc passant entre l'aorte et l'artère pulmonaire (trajet interartériel) ;
- le type C avec le tronc passant dans le septum infundibulaire (trajet intraseptal) ;
- le type D avec le tronc passant derrière l'aorte (trajet rétro-aortique).

Un autre type avec passage du tronc derrière le cœur a été exceptionnellement décrit. L'analyse du trajet initial d'un tronc

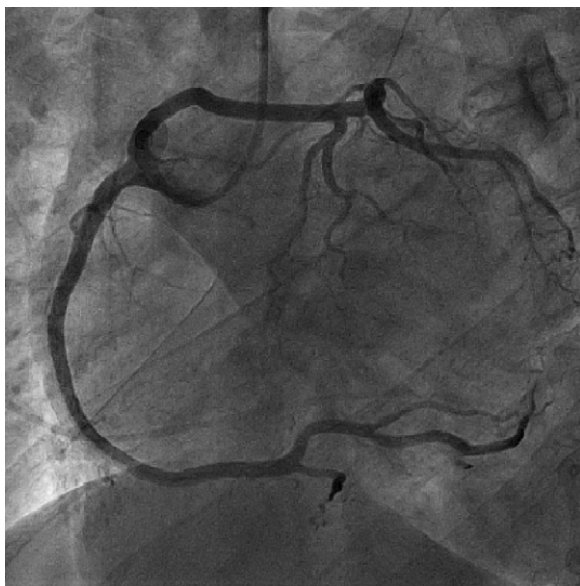


Fig. 1. Connexion anormale du tronc commun dans la coronaire droite (vue oblique antérieure gauche).

ectopique est parfois difficile, mais deux méthodes assez simples peuvent aider à préciser le trajet.

4.1.1. Analyse de la courbure du tronc

Ishikawa et Brandt ont été les premiers à proposer cette méthode [9]. Elle consiste à analyser la courbure initiale du tronc dans deux incidences, une oblique antérieure droite (OAD) et une oblique antérieure gauche (OAG), pour distinguer les différents types :

- le type A avec une courbure convexe et antérieure ;
- le type B avec une courbure convexe et postérieure (Fig. 3) ;
- le type C avec une courbure concave et antérieure ;
- le type D avec une courbure concave et postérieure.

Il apparaît clairement de cette analyse qu'une courbure concave est incompatible avec un type B, puisque l'anneau pulmonaire est situé au-dessus de celui de l'aorte. Pour passer entre l'aorte et l'artère pulmonaire, le tronc va décrire une courbure convexe. Par ailleurs, dans le type C, des branches septales naissant du tronc ectopique sont très souvent visibles.

4.1.2. Méthode « du point et de l'œil »

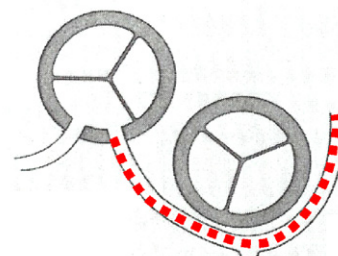
Cette méthode analyse le trajet initial du tronc ectopique, mais aussi celui de ses branches principales qui vont décrire selon les cas l'image d'un point ou d'un œil [10,11]. La longueur du tronc et de l'interventriculaire antérieure (IVA) est également analysée en imaginant l'origine normale du tronc. La longueur du trajet entre le sinus droit et la bifurcation du tronc ne sera pas la même pour un tronc ectopique passant devant ou derrière l'artère pulmonaire. Avec cette méthode, il est possible généralement de distinguer les quatre types :

- dans le type A, le tronc est généralement long, passe en avant de l'infundibulum pulmonaire, puis se divise à la partie

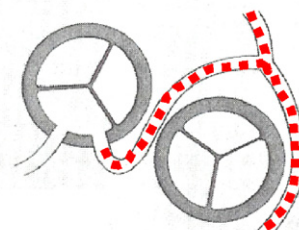
moyenne du septum interventriculaire en IVA et circonflexe. Du fait de cette division basse du tronc, l'IVA apparaît courte et la circonflexe doit revenir vers le sillon auriculoventriculaire. En OAD, le tronc et la circonflexe vont former une image d'œil en avant de l'aorte, avec une partie supérieure formée par le tronc et une partie inférieure formée par la circonflexe ;

- dans le type B, le tronc retrouve son trajet normal après son passage entre l'aorte et l'artère pulmonaire et se divise à son niveau habituel en circonflexe et IVA. Cette dernière a une longueur habituelle. En OAD, le tronc apparaît sous la forme d'un point en avant de l'aorte ;
- dans le type C, le tronc chemine dans le septum infundibulaire pour ressortir à la partie moyenne du septum interventriculaire où il se divise en IVA et circonflexe. Comme dans le type A, l'IVA est courte et la circonflexe doit revenir vers le sillon auriculoventriculaire. En OAD, le tronc et la circonflexe vont

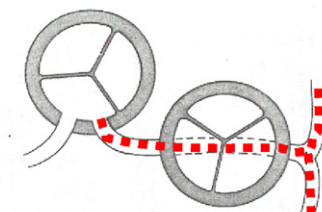
Type A



Type B



Type C



Type D

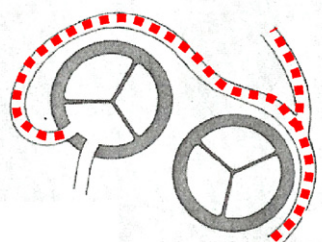


Fig. 2. Schéma des quatre types anatomiques de connexion du tronc commun dans le sinus droit.

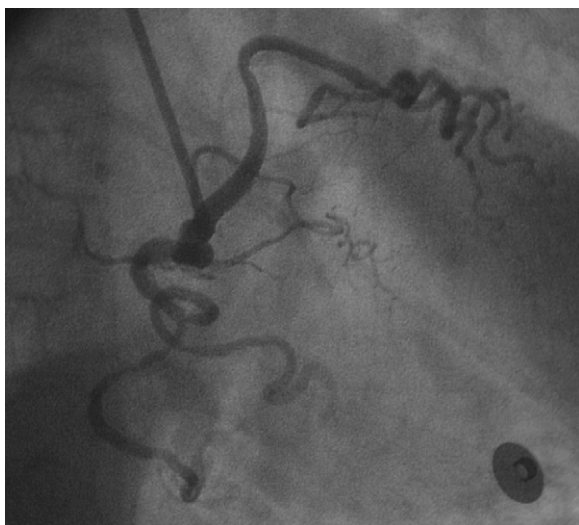


Fig. 3. Tronc commun ectopique à partir de la coronaire droite avec un trajet interartériel (courbure convexe et postérieure en incidence oblique antérieure droite).

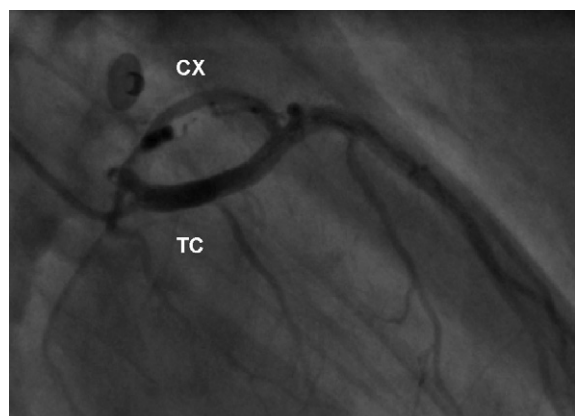


Fig. 4. Tronc commun ectopique à partir du sinus droit avec un trajet intraseptal (incidence oblique antérieure droite). Le tronc commun (TC) et la circonflexe (CX) forment une image d'œil. Présence d'une artère septale naissant du tronc commun.

former une image d'œil à gauche de l'aorte, avec une partie supérieure formée cette fois par la circonflexe et une partie inférieure formée par le tronc (Fig. 4) ;

- dans le type D, le tronc passe en arrière de l'aorte et se divise au niveau normal en IVA et circonflexe. Comme dans le type B, le tronc donne en OAD la forme d'un point mais qui est cette fois en arrière de l'aorte. Le tronc est particulièrement long et l'IVA a une longueur normale.



Fig. 5. Circonflexe ectopique avec un trajet rétroaortique (courbure concave et postérieure en incidence oblique antérieure droite).

Le Tableau 2 résume les éléments angiographiques nécessaires à la reconnaissance du trajet d'un tronc ectopique. Les mêmes méthodes peuvent être appliquées à une IVA ectopique issue du sinus droit ou de la coronaire droite. Ces méthodes peuvent être prises en défaut par un trajet initial tortueux ou une distribution coronaire inhabituelle. Dans la littérature, particulièrement abondante sur ce sujet avec de nombreux cas angiographiques, les formes interartérielles et intraseptales sont parfois confondues.

4.2. Connexion de la circonflexe dans le sinus droit ou la coronaire droite

Elle peut être issue de coronaire droite proximale ou avoir un ostium propre généralement contigu à celui de la coronaire droite et situé un peu en dessous. Elle est facilement visualisée avec le cathéter opacifiant la coronaire droite. Plus rarement, une sonde de type Multipurpose est nécessaire. Cette anomalie est quasiment toujours associée à un trajet rétroaortique (Fig. 5).

4.3. Connexion de la coronaire droite dans le sinus gauche ou la coronaire gauche

Cette anomalie pose plus de difficultés car son opacification sélectivement n'est pas aisée (Fig. 6), même en utilisant

Tableau 2
Éléments angiographiques selon le type anatomique des anomalies de connexion du tronc commun dans le sinus droit ou la coronaire droite.

Type	Trajet du tronc	Courbure du tronc	Aspect en œil	Aspect en point	Longueur de l'IVA
A	Prépulmonaire	Convexe et antérieure	Oui	Non	Courte
B	Interartériel	Convexe et postérieure	Non	Oui et antérieur	Normale
C	Intraseptal	Concave et antérieure	Oui	Non	Courte
D	Rétroaortique	Concave et postérieure	Non	Oui et postérieur	Normale

IVA : interventriculaire antérieure.

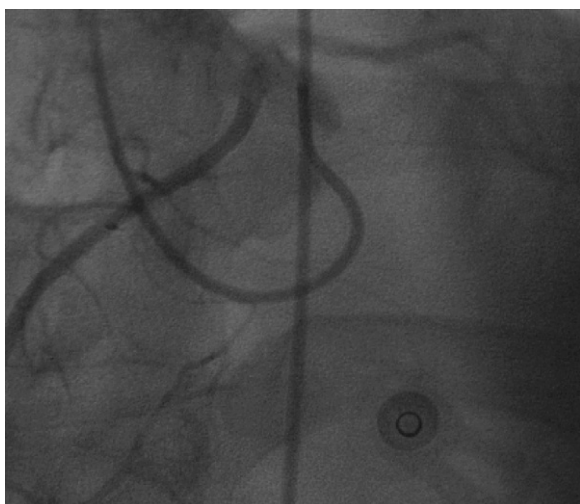


Fig. 6. Injection non sélective d'une coronaire droite ectopique à partir du sinus gauche (incidence antéropostérieure).

des cathéters de type Amplatz gauche ou Multipurpose. Au contraire de la coronaire gauche ectopique, il est exceptionnel de faire le diagnostic en recherchant la coronaire gauche. Aussi, sa position par rapport au sinus gauche ne peut être affirmée par la seule angiographie. Les techniques non invasives montrent parfois une origine ectopique paracommissurale mais restent dans le sinus droit ou juste au-dessus de la commissure antérieure. Le trajet initial est vertical, souvent tangentiel à la paroi aortique avec un orifice parfois en forme d'ellipse. Ces caractéristiques expliquent les difficultés de cathétérisme sélectif. Une connexion ectopique de la droite dans le tronc ou l'IVA est plus rare.

4.4. Artère coronaire dite unique

De nombreuses classifications, souvent compliquées, ont été proposées pour les très nombreuses formes anatomiques. Il paraît plus utile de faire la distinction entre une artère coronaire unique et un ostium commun. Dans ce dernier cas, la ou les branches ectopiques naissent près de l'ostium commun et ont obligatoirement un trajet proximal anormal pour rejoindre leur zone de distribution myocardique. Au contraire, l'artère coronaire dite unique a un trajet proximal habituel avec un réseau distal très développé se prolongeant vers le territoire de l'artère absente via les sillons auriculoventriculaires ou interventriculaires ou par l'intermédiaire de branches marginales. L'intérêt de séparer ces deux entités est d'identifier les formes avec un trajet proximal anormal et donc potentiellement graves.

4.5. Connexion aortique anormalement basse ou haute

Une connexion basse d'une coronaire dans la moitié inférieure du sinus est exceptionnelle sans cardiopathie congénitale structurale associée. Une connexion anormalement haute est généralement définie par une position aortique au-delà de 10 mm par rapport à la jonction sinotubulaire. Elle concerne essentiellement la coronaire droite dont le cathétérisme sélectif reste délicat en raison d'un trajet initial tangentiel à la paroi aortique.

4.6. Connexion coronaire dans l'artère pulmonaire

Elle intéresse essentiellement le tronc coronaire gauche qui naît le plus souvent du sinus postérogauche de l'artère pulmonaire. Le diagnostic à l'âge adulte peut être fortuit témoignant d'une bonne tolérance de l'anomalie par le développement d'une collatéralité importante entre les deux coronaires. L'injection coronaire droite montre un vaisseau dilaté et tortueux qui va opacifier à contre-courant tout le réseau gauche puis l'artère pulmonaire avec un shunt gauche–droit souvent modéré.

5. Rapports entre la coronaire ectopique et la paroi aortique

Primordiaux à considérer car pouvant expliquer la gravité de certaines formes anatomiques, ils sont cependant difficiles à appréhender par la seule angiographie. Le vaisseau ectopique devant rejoindre sa zone de distribution habituelle, un angle proximal anormal est de règle. Ce dernier peut concerner la connexion de la coronaire, son premier segment ou les deux. Le vaisseau ectopique peut suivre sur une distance variable la paroi aortique avec un trajet extramural, juxtamural ou intramural [12]. Dans ces deux derniers cas, le trajet est tangentiel à l'aorte avec une absence d'adventice entre les parois aortique et coronaire dans la forme intramurale (Fig. 7). Les techniques habituelles d'imagerie ne permettent pas facilement de différencier ces trajets. L'échographie endocoronaire a été proposée pour aider à leur distinction et aussi pour analyser la forme de l'ostium ainsi que les diamètres respectifs du vaisseau dans ses portions intramurale et extramurale [13]. Dans les formes inter-artérielles avec connexion du tronc sur la coronaire droite, le tout premier segment du tronc est généralement extramural avant de devenir intramural.

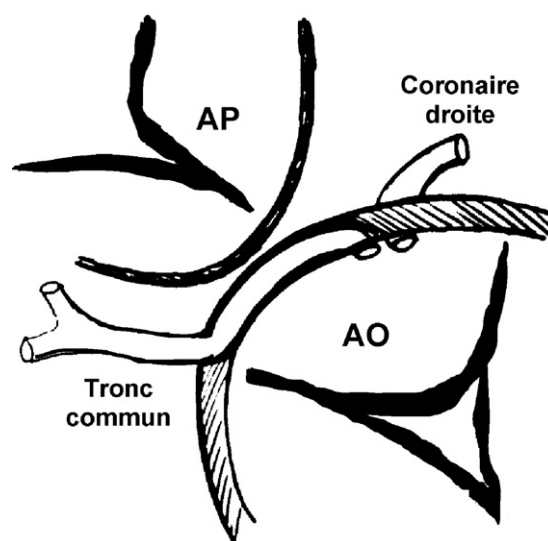


Fig. 7. Schéma du trajet intramural d'un tronc commun ectopique à partir du sinus droit.

Tableau 3

Prévalence angiographique globale des anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR).

Auteur(s)	Coronarographies (n)	ANOCOR (n)	ANOCOR (%)
Yamanaka et Hobbs [1]	126 595	941	0,7
Kardos et al. [2]	7694	44	0,6
Angelini et al. [3]	1950	58	3,0
Rigatelli et al. [4]	5100	29	0,6
Total	140 339	1072	0,8

Tableau 4

Prévalence des principales anomalies de connexion proximale des artères coronaires parmi 140 339 coronarographies à partir de quatre études [1–4].

Connexion anormale	Nombre	%
Artère circonflexe	528	4
Artère coronaire droite	183	1
Tronc commun ou IVA	75	0,5
Coronaire dite unique	60	0,4
Connexion avec l'artère pulmonaire	15	0,1
Connexion aortique anormalement haute	209	1,5

6. Prévalence angiographique

La fréquence angiographique des ANOCOR rapportée dans la littérature [1–4] peut varier selon les séries (Tableau 3). Dans une étude prospective [3], on observe une prévalence plus élevée par un nombre particulièrement important d'anomalies concernant la coronaire droite. Un cathétérisme sélectif difficile de cette dernière peut conduire à une non-inclusion ou à l'inclusion en évoquant une connexion aortique anormalement haute ou une connexion très excentrée dans le sinus normal. Certaines études n'incluent pas ce type d'anomalie. Par ailleurs, la coronaire dite unique n'est pas toujours individualisée. L'ANOCOR la plus fréquente ($\approx 0,4\%$) est la connexion ectopique de la circonflexe et la plus rare ($\approx 0,01\%$) est la connexion d'une artère coronaire avec l'artère pulmonaire (Tableau 4).

7. Apport de l'imagerie non invasive

L'objectif de l'imagerie non invasive est d'identifier, avec plus de précision que la coronarographie, le trajet d'une artère coronaire ectopique et ses relations avec les structures adjacentes. L'imagerie non invasive est particulièrement utile pour aider à différencier un trajet interartériel de mauvais pronostic d'un trajet intraseptal de pronostic favorable [13–15]. La tomographie (scanner) cardiaque offre une résolution spatiale et temporelle supérieure à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) pour les artères coronaires (Fig. 8) mais au prix d'une irradiation significative chez des patients souvent jeunes. L'IRM reste l'examen de choix en cas d'ANOCOR associée à une cardiopathie congénitale structurale. L'ensemble du volume cardiaque acquis au cours d'un scanner cardiaque permet de réaliser des reconstructions supplémentaires à distance (Fig. 9). Il est possible aussi de localiser avec précision la connexion coronaire anormale par rapport à la jonction sinotubulaire et aux



Fig. 8. Imagerie en tomographie cardiaque d'un tronc commun ectopique à partir du sinus droit.



Fig. 9. Imagerie en tomographie cardiaque d'un tronc commun ectopique à partir du sinus droit.

commissures. L'échocardiographie transœsophagienne reste un bon examen pour identifier une connexion anormale mais la détermination du trajet initial peut être délicate. Pour cette raison, elle a été supplantée par le scanner cardiaque en complément de la coronarographie. (Fig. 10).

8. Formes anatomiques symptomatiques

En dehors d'une maladie athéromateuse associée, souvent révélatrice de l'anomalie après l'âge de 40 ans, la gravité de certaines formes anatomiques est bien établie alors que la grande majorité des ANOCOR sont considérées généralement comme bénignes. Parmi ces dernières, on peut citer les formes avec un trajet initial prépulmonaire, intraseptal ou rétroaortique. En revanche, un trajet interartériel doit toujours être pris en considération. La forme anatomique à risque avec trajet interartériel concerne essentiellement le tronc commun ou l'IVA, mais aussi la coronaire droite. La fréquence d'un trajet interartériel est plus

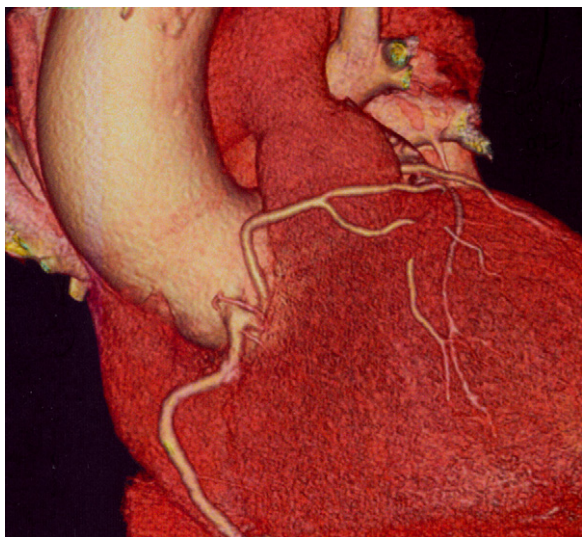


Fig. 10. Imagerie en tomodensitométrie cardiaque d'une artère interventriculaire antérieure ectopique à partir du sinus droit avec un trajet prépulmonaire.

élevée pour la coronaire droite que pour la coronaire gauche, en raison d'une connexion souvent proche de la commissure antérieure pour la coronaire droite [16]. En théorie, le vaisseau ectopique ne croise pas le vaisseau en position normale. Dans une série autopsique de 242 anomalies coronaires congénitales, on a individualisé 49 connexions ectopiques du tronc à partir du sinus droit et 52 connexions ectopiques de la coronaire droite à partir du sinus gauche (17). Dans cette série, 57 % des ANOCOR gauches et 25 % des ANOCOR droites sont associées à une mort subite, avec dans la grande majorité des cas, la présence d'un trajet interartériel. La particularité de cette forme à risque est son mode de révélation, souvent une mort subite survenant chez un adolescent ou un adulte jeune lors d'un effort généralement violent [18]. Des signes cliniques prémonitoires évocateurs d'ischémie myocardique sont inconstants, de même que des anomalies ischémiques d'effort si une recherche a été réalisée. Dans une série de 27 morts subites survenues (pendant ou juste après un effort) chez des athlètes ayant une forme anatomique à risque (23 troncs gauches et quatre coronaires droites ectopiques avec trajet interartériel), dix cas seulement (37 %) avaient eu des signes cliniques préalables (syncopes ou douleurs thoraciques d'effort) et les six tests d'effort réalisés étaient tous négatifs [19]. La population des athlètes est sans doute la plus exposée pour révéler dramatiquement une ANOCOR. Dans une série de 387 jeunes sportifs décédés de mort subite, les anomalies coronaires sont la troisième cause retrouvée en fréquence (13,7 %) derrière la cardiomyopathie hypertrophique et le *commotio cordis* [20]. Le pronostic d'une ANOCOR découverte avant ou après l'âge de 40 ans est différent, même s'il s'agit d'une forme à risque. Dans une série de 690 morts subites survenues entre l'âge de 14 et 40 ans, la prévalence d'une anomalie coronaire comme cause identifiée du décès est de 8 % entre 14 et 20 ans, de 4 % entre 21 et 30 ans et de seulement 0,5 % entre 31 et 40 ans [17]. La connexion anormale d'une coronaire avec l'artère pulmonaire en est le meilleur exemple, avec un infarctus grave et parfois mortel révélant l'anomalie en bas âge [21].

9. Physiopathologie des formes symptomatiques

Une séquelle d'infarctus est rarement notée dans les séries autopsiques, en revanche des zones de fibrose pouvant correspondre à des phénomènes d'ischémie répétitive chronique ont été observées chez les jeunes athlètes décédés de mort subite [19]. Pour expliquer cette dernière, une fibrillation ventriculaire est sans doute un mécanisme possible. Cette ischémie chronique déclenchée par des efforts répétés et intenses est rarement dépistée par les techniques habituelles et donc reste longtemps silencieuse. Son mécanisme reste incertain, mais une origine multifactorielle est probable. La compression interartérielle du vaisseau ectopique au cours de l'effort, longtemps présentée comme un mécanisme probable, n'a jamais été clairement démontrée. Il faut revenir aux particularités anatomiques des formes dites à risque pour envisager d'autres mécanismes [22]. Un trajet intramural, quasi constant, implique une déformation de l'ostium avec une réduction de surface. Par ailleurs, l'intégration dans la paroi aortique est responsable d'une hypoplasie relative proximale du vaisseau ectopique. Cette dernière, pas forcément évidente en angiographie, peut être visualisée par imagerie endocoronaire [23]. Enfin, on peut observer par l'histologie le caractère non circulaire du segment intramural donné par une compression latérale par l'aorte [24]. Ces anomalies morphologiques lorsqu'elles sont associées pourraient entraîner une ischémie myocardique sévère lors d'une demande particulièrement importante en oxygène. La moindre fréquence de formes symptomatiques pour la coronaire droite ectopique avec trajet interartériel pourrait s'expliquer par un territoire myocardique le plus souvent moins important.

10. Prise en charge des formes à risque ou symptomatiques

La découverte d'une ANOCOR doit être associée à la détermination de sa potentielle gravité. Pour les formes anatomiques considérées bénignes, une abstention thérapeutique est bien entendu de règle, à moins qu'une maladie athéromateuse associée nécessite un geste de revascularisation. Pour les formes anatomiques dites à risque, il faut reconnaître l'absence actuelle d'attitude consensuelle. L'indication chirurgicale porte principalement sur les connexions anormales du tronc ou de l'IVA avec un trajet interartériel [23]. La méthode de choix est de réaliser une anastomose latérolatérale du tronc dans le sinus gauche en créant ainsi un nouvel ostium. La dissection du tronc pour le réimplanter dans le sinus gauche est techniquement très difficile avec le risque supplémentaire de créer artificiellement des sténoses. Un patch de péricarde autologue permet d'élargir le tronc si nécessaire au niveau du néoostium [25]. Une ligature du vaisseau ectopique avec implantation d'un pontage est une autre alternative. Une réparation chirurgicale est beaucoup plus rarement proposée en cas d'ANOCOR droite [26], situation où une angioplastie avec endoprothèse est possible dans le segment intramural [27]. On tiendra compte pour le choix thérapeutique, de l'âge, de l'existence de symptômes ou d'une ischémie documentée et du territoire myocardique sous la dépendance de l'artère ectopique. La décision d'intervenir ou non peut

être difficile dans les formes à risque découvertes fortuitement chez des patients âgés de plus de 40 ans non exposés à des efforts extrêmes. Une forme considérée anatomiquement bénigne mais symptomatique peut aussi prêter à discussion en termes de stratégie thérapeutique. La gravité initiale de certaines ANOCOR pose la question du dépistage précoce de ces formes à risque. Il est probablement plus utile de rechercher systématiquement une ANOCOR par une échocardiographie transthoracique chez les jeunes athlètes soumis à des efforts intenses, plutôt que de se fier à un test d'effort souvent pris en défaut [28,29].

11. Conclusion

Les cardiologues, individuellement, sont rarement confrontés à une ANOCOR prêtant à discussion. Cependant, le volume important de coronarographies, de scanners et d'IRM cardiaques réalisés annuellement en France conduit à la mise en évidence d'un nombre non négligeable d'ANOCOR. La mise en commun sous forme d'un registre national de ces anomalies avec leurs particularités anatomiques, cliniques, morphologiques et thérapeutiques pourrait permettre à terme d'apporter certaines réponses aux questions encore soulevées par ces anomalies congénitales coronaires. Comment les dépister précocement ? Quels examens pour déterminer avec précision le trajet ectopique ? Pourquoi les tests fonctionnels visant à détecter une ischémie myocardique d'effort ont-ils une faible sensibilité ? Quels sont les mécanismes précis des accidents cardiaques graves parfois associés ? Quelles sont les indications à corriger l'anomalie ? Quel est le traitement de référence dans les formes à risque ?

Références

- [1] Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Catheter Cardiovasc Diagn* 1990;21:28–40.
- [2] Kardos A, Babai L, Rudas L, Gaal T, Horvath T, Talosi L, et al. Epidemiology of congenital coronary anomalies: a coronary arteriography study on a central european population. *Catheter Cardiovasc Diagn* 1997;42:270–5.
- [3] Angelini P, Villason S, Chan AV, Diez JG. Normal and anomalous coronary arteries in humans. In: Angelini P, editor. *Coronary Artery Anomalies: a comprehensive approach*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999. p. 27–150.
- [4] Rigatelli G, Docali G, Rossi P, Bovolon D, Rossi D, Bandello A, et al. Congenital coronary artery anomalies angiographic classification revisited. *Int J Cardiovasc Imaging* 2003;19:361–6.
- [5] Bogers AJ, Gittenberger-de Groot AC, Poelmann RE, Péault BM, Huysmans HA. Development of the origin of the coronary arteries, a matter of ingrowth or outgrowth ? *Anat Embryol* 1989;180:437–41.
- [6] Massoudy P, Baltalarli A, de Leval R, Cook A, Neudorf U, Derrick G, et al. Anatomic variability in coronary arterial distribution with regard to the arterial switch procedure. *Circulation* 2002;106:1980–4.
- [7] Muriago M, Sheppard MN, Ho SY, Anderson RH. Location of the coronary arterial orifices in the normal heart. *Clin Anat* 1997;10:297–302.
- [8] Roberts WC, Chirani J. The four subtypes of anomalous origin of the left main coronary artery from the right aortic sinus (or from the right coronary artery). *Am J Cardiol* 1992;70:119–22.
- [9] Ishikawa T, Brandt PWT. Anomalous origin of the left main coronary artery from the right anterior aortic sinus: angiographic definition of anomalous course. *Am J Cardiol* 1985;55:770–6.
- [10] Serota H, Barth CW, Seuc CA, Vandormael M, Aguirre F, Kern MJ. Rapid identification of the course of anomalous coronary arteries in adults: the «dot and eye» method. *Am J Cardiol* 1990;65:891–8.
- [11] Houyel L, Planché C. Trajets coronaires interartériel et intramural: aspects anatomiques et implications chirurgicales. *Arch Mal Cœur Vaiss* 2002;95:500–6.
- [12] Angelini P, Flamm SD. Newer concepts for imaging anomalous aortic origin of the coronary arteries in adults. *Catheter Cardiovasc Interv* 2007;69:942–54.
- [13] Ropers D, Moshage W, Daniel WG, Jessl J, Gottwik M, Achenbach S. Visualization of coronary artery anomalies and their anatomic course by contrast-enhanced electron beam tomography and three-dimensional reconstruction. *Am J Cardiol* 2001;87:193–7.
- [14] Kim SY, Seo JB, Do K-H, Heo J-N, Lee JS, Song J-W, et al. Coronary artery anomalies: classification and ECG-gated multi-detector row CT findings with angiographic correlation. *Radiographics* 2006;26:317–34.
- [15] Post JC, van Rossum AC, Bronzwaer JGF, de Cock CC, Hofman MBM, Valk J, et al. Magnetic resonance angiography of anomalous coronary arteries. A new gold standard for delineating the proximal course ? *Circulation* 1995;92:3163–71.
- [16] Kragel AH, Roberts WC. Anomalous origin of either the right or left main coronary artery from the aorta with subsequent coursing between aorta and pulmonary trunk: analysis of 32 necropsy cases. *Am J Cardio* 1988;62:771–7.
- [17] Virmani R, Burke AP, Farb A. Sudden cardiac death. *Cardiovasc Pathol* 2001;10:211–8.
- [18] Eckart RE, Scoville SL, Campbell CL, Shry EA, Stajduhar KC, Potter RN, et al. Sudden death in young adults: a 25-year review of autopsies in military recruits. *Ann Intern Med* 2004;141:829–34.
- [19] 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.
- [20] Maron BJ. Sudden death in young athletes. *N Engl J Med* 2003;349:1064–75.
- [21] Frescura C, Basso C, Thiene G, Corrado D, Pennelli T, Angelini 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.
- [22] Angelini P. Coronary artery anomalies. An entity in search of an identity. *Circulation* 2007;115:1296–305.
- [23] Angelini P, Walmsley RP, Libreros A, Ott DA. Symptomatic anomalous origination of the left coronary artery from the opposite sinus of Valsalva. Clinical presentations, diagnosis, and surgical repair. *Tex Heart Inst J* 2006;33:171–9.
- [24] Angelini P. Coronary artery anomalies - Current clinical issues. Definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment guidelines. *Tex Heart Inst* 2002;29:271–8.
- [25] Alphonso N, Anagnostopoulos PV, Nölke L, Moon-Grady A, Azakie A, Raff GW, et al. Anomalous coronary artery from the wrong sinus of Valsalva: a physiologic strategy repair. *Ann Thorac Surg* 2007;83:1472–6.
- [26] Garcia-Rinaldi R, Sosa J, Olmeda S, Cruz H, Carballido J, Quintana C. Surgical treatment of right coronary arteries with anomalous origin and slit ostium. *Ann Thorac Surg* 2004;77:1525–9.
- [27] Hariharan R, Kacere RD, Angelini P. Can stent-angioplasty be a valid alternative to surgery when revascularisation is indicated for anomalous origination of a coronary artery from the opposite sinus ? *Tex Heart Inst J* 2002;29:308–13.
- [28] Zepelli P, Dello Russo A, Santini C. In vivo detection of coronary artery anomalies in asymptomatic athletes by echocardiography screening. *Chest* 1998;111:89–93.
- [29] Davis JA, Cecchin F, Jones TK, Portman MA. Major coronary artery anomalies in a pediatric population: Incidence and clinical importance. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:593–7.