

## Le dossier – Angor sans lésion coronaire significative

# Connexions coronaires anormales : prise en charge des formes avec symptomatologie d'allure ischémique

**RÉSUMÉ :** Certaines connexions coronaires anormales (CCA) peuvent être associées à une symptomatologie d'allure ischémique. La preuve d'une ischémie myocardique documentée n'est pas facile à établir. Les recommandations actuelles, mettant en première ligne la correction chirurgicale pour les CCA symptomatiques, manquent de données contrôlées.

L'évaluation du lien de causalité entre la symptomatologie décrite et la CCA est une étape importante dans l'algorithme décisionnel, car une association fortuite est possible.

La prise en charge peut être différente selon l'âge. La correction percutanée semble émerger mais doit être évaluée à large échelle et suffisamment longtemps. Si la mise en place d'études randomisées paraît délicate, la construction de larges registres multicentriques observationnels est nécessaire pour améliorer à terme la prise en charge des CCA symptomatiques.



**P. AUBRY<sup>1</sup>, X. HALNA DU FRETAY<sup>2</sup>, P. DUPOUY<sup>3</sup>, J.-M. JULIARD<sup>1</sup>, pour le groupe ANOCOR\***

<sup>1</sup> Département de Cardiologie, Groupe Hospitalier Bichat-Claude-Bernard, PARIS.

<sup>2</sup> Unité Cardiologique de la Reine Blanche, Pôle Santé Oréliance, SARAN.

<sup>3</sup> Unité d'Imagerie cardiovasculaire interventionnelle, Hôpital Privé d'ANTONY.

\*Groupe ANOCOR: groupe de travail multidisciplinaire sur les anomalies coronaires congénitales.

### Connexions coronaires anormales : diagnostic et prise en charge en cas de symptomatologie d'allure ischémique

Les connexions coronaires anormales (CCA) sont des anomalies coronaires congénitales (ANOCOR). Une majorité des CCA restera asymptomatique. Seules certaines formes anatomiques peuvent être associées à une symptomatologie d'allure ischémique [1]. Une difficulté non rare est de rapporter la symptomatologie décrite à l'anomalie coronaire. Si un lien de causalité est établi, une correction peut être proposée. L'algorithme décisionnel utilisé pour la maladie coronaire athéromateuse n'est pas toujours adapté à ces anomalies congénitales. Seules seront abordées dans cet article les CCA diagnostiquées chez l'adolescent et l'adulte.

#### 1. Développement coronaire, circulation coronaire et connexions coronaires anormales

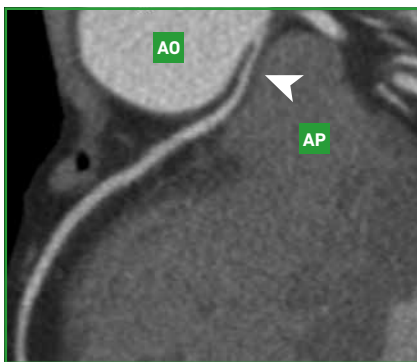
Il n'existe pas de *continuum* embryologique entre les vaisseaux coronaires en développement et leurs connexions aortiques [2]. Ces dernières ont lieu après la septation conotruncale (formation de l'artère pulmonaire et de l'aorte), élément important à la compréhension de certains trajets ectopiques. La cause d'une CCA en l'absence de pathologie des troncs artériels reste inconnue. La grande majorité des CCA se situe généralement au niveau des sinus aortiques, de l'artère controlatérale ou de la jonction sinotubulaire, rarement au niveau de l'aorte tubulaire, et exceptionnellement au niveau de l'artère pulmonaire.

En cas de connexion ectopique, l'artère coronaire va toujours rejoindre son

territoire myocardique dédié en empruntant des trajets variables par rapport aux troncs artériels. Les trajets prépulmonaires et rétroaortiques passent dans des espaces anatomiques suffisamment larges pour un calibre (3-5 mm), une forme (assez circulaire) et une connexion (angle  $> 45^\circ$  par rapport à l'aorte) habituels. La seule particularité de ces trajets est une distance anormalement longue entre la connexion aortique et la zone où l'artère retrouve son territoire myocardique habituel.

Le trajet rétropulmonaire (appelé aussi intraseptal) va cheminer derrière l'infundibulum pulmonaire dans un espace large (au niveau du sinus de Theile) puis remonter à la face antérieure du ventricule gauche en passant au contact du myocarde ventriculaire. À ce niveau, l'artère coronaire ectopique peut être enchâssée dans le myocarde.

Le dernier trajet, appelé préaortique ou interartériel, chemine entre l'aorte et les structures pulmonaires (tronc et infundibulum). L'artère coronaire doit alors s'adapter à un espace interartériel restreint (**fig. 1**). Il en résulte des modifications morphologiques sur la connexion (angulation  $< 45^\circ$ ), la forme de l'ostium (en fente ou ovoïde), le calibre initial (réduction variable) et la présence éventuelle d'un passage intramural aortique, c'est-à-dire un cheminement dans la paroi aortique.



**Fig. 1 :** Image scanographique (reconstruction curviline) d'une connexion coronaire droite anormale dans le sinus gauche. Aspect hypoplasique du trajet interartériel (flèche). AO: aorte; AP: artère pulmonaire.

Pour les CCA au niveau aortique, la circulation sanguine est toujours antérograde. Les CCA au niveau pulmonaire sont exceptionnelles. En cas de connexion au niveau du tronc, d'un sinus ou d'une branche pulmonaire, le trajet ectopique est de longueur variable mais jamais interartériel. Chez l'adulte, la circulation sanguine se fait peu par voie antérograde en raison d'un flux rétrograde compétitif *via* l'artère controlatérale très développée.

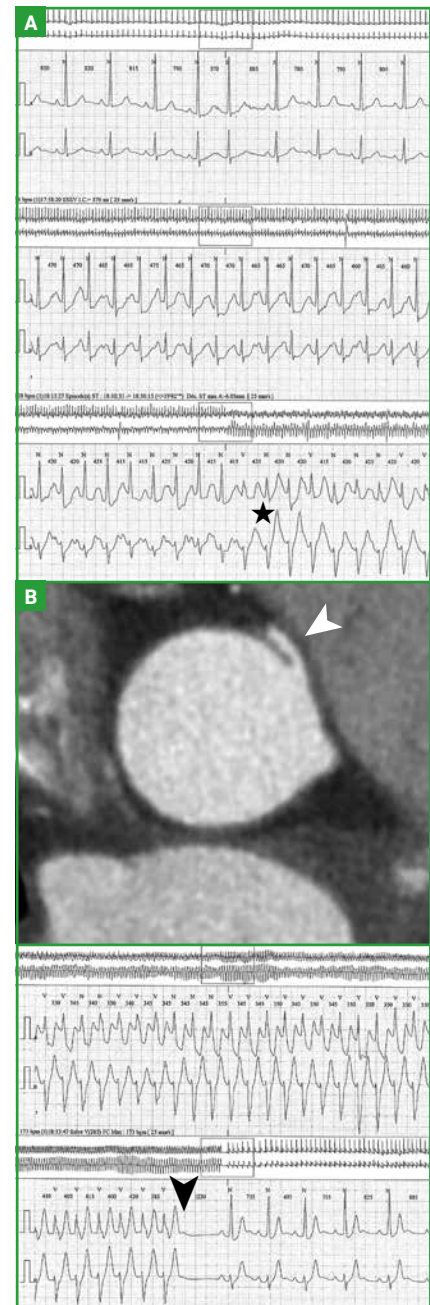
## 2. Symptomatologie d'allure ischémique

L'algorithme utilisé dans la maladie coronaire athéromateuse n'est pas toujours applicable aux CCA symptomatiques. La présentation peut être un angor mais aussi une précordialgie, une blockpnée, des palpitations, une lipothymie ou une syncope. La symptomatologie est particulièrement liée aux efforts physiques sportifs avant l'âge de 30 ans. L'interrogatoire peut être fluctuant ou imprécis chez un jeune. La population sportive de haut niveau peut sous-estimer ou masquer une symptomatologie.

Après l'âge de 35 ans, une symptomatologie d'allure coronarienne est la plus fréquente. Des modifications électriques et/ou biologiques (élévation importante de la troponine) postcritiques sont rarement observées. Aussi, un syndrome coronaire aigu est rarement révélateur d'une CCA. Une mort subite (MS) ou un arrêt cardiaque récupéré peuvent être le premier événement clinique, mais exceptionnellement après l'âge de 35 ans [3]. Même si les mécanismes conduisant à une fibrillation ventriculaire sont encore mal identifiés, une participation ischémique est très vraisemblable.

La problématique de la mort subite liée aux CCA ne sera pas abordée dans cet article. Par définition, un symptôme dit ischémique doit être associé à une preuve d'ischémie myocardique (marqueur biologique, ECG et/ou test fonctionnel).

Un trouble du rythme ventriculaire est considéré comme un marqueur ischémique dans un contexte de CCA (**fig. 2**). Une particularité de certaines CCA au



**Fig. 2 :** Palpitations avec oppression thoracique lors d'une course à pied. Enregistrement holter ECG (panel A) avec aspect de tachycardie ventriculaire (étoile) s'arrêtant à l'arrêt de l'effort (flèche noire). Femme de 53 ans ayant une connexion coronaire droite anormale (flèche blanche) dans le sinus gauche (panel B).

## Le dossier – Angor sans lésion coronaire significative

niveau aortique est l'impossibilité à mettre en évidence une ischémie myocardique avec les outils utilisés pour la maladie coronaire athéromateuse. Ce qui pose des difficultés d'interprétation de certaines recommandations proposant une stratégie à partir de symptômes, de symptômes ischémiques (associés à une preuve d'ischémie) ou d'ischémie myocardique documentée (associée ou non à une symptomatologie).

Il paraît aujourd'hui préférable de parler de symptomatologie d'allure ischémique n'incluant pas forcément une preuve d'ischémie myocardique. Cette position peut se comprendre car une absence d'ischémie myocardique documentée n'est pas corrélée à une absence de risque de MS, au contraire d'une symptomatologie suspecte [4-5]. Il est surprenant qu'en cas de CCA symptomatique, la gêne fonctionnelle ne soit pas toujours reproduite par un même effort physique intensif maintes fois répété, comme chez le sportif. Chez l'adulte  $\geq 35$  ans, de nombreuses CCA sont découvertes fortuitement au cours du bilan d'une maladie coronaire athéromateuse avérée ou suspectée [6]. En cas de lésions coronaires significatives sur l'artère ectopique, il faut juger de la responsabilité respective de la pathologie acquise et de la pathologie congénitale. Pour les CCA au niveau pulmonaire, une symptomatologie d'effort (dyspnée/angor) est fréquente et souvent associée à une ischémie myocardique documentée [7].

### 3. Formes pouvant être associées à une symptomatologie d'allure ischémique

Les CCA concernées sont les formes avec un trajet préaortique, appelé aussi interartériel, et celles avec une connexion pulmonaire [8]. Les CCA avec un trajet interartériel concernent surtout des connexions dans le sinus controlatéral, plus rarement dans l'aorte tubulaire lorsque la connexion est située au-dessus du sinus controlatéral (fig. 3). Si les CCA avec un trajet prépulmonaire ou rétroaortique peuvent être classées



**Fig. 3 :** Connexions coronaires anormales (flèches) pouvant être associées à une symptomatologie d'allure ischémique : coronaire gauche connectée dans le sinus controlatéral avec trajet préaortique (panel A), coronaire droite connectée dans le sinus droit avec trajet préaortique (panel B), coronaire droite connectée dans l'aorte ascendante avec trajet préaortique (panel C), coronaire gauche connectée dans le sinus pulmonaire antérieur (panel D).

sans risque, le caractère symptomatique de certaines CCA avec un trajet rétro-pulmonaire est parfois discuté.

### 4. Prévalences

Une revue de 100 000 scanners coronaires a rapporté une prévalence de CCA avec un trajet interartériel de 0,03 % pour la coronaire gauche et 0,32 % pour la coronaire droite [9]. Chez près de 5 000 adolescents candidats à une pratique sportive, une imagerie par résonance magnétique a identifié 2 CCA gauches et 17 CCA droites avec un trajet interartériel, soit une prévalence respective de 0,04 et 0,32 % [10]. La prévalence des formes avec un trajet interartériel varie selon l'artère : plus de 90 % pour les CCA droites et moins de 10 % pour

les CCA gauches [11]. La prévalence des CCA symptomatiques parmi toutes les CCA avec un trajet interartériel est mal connue.

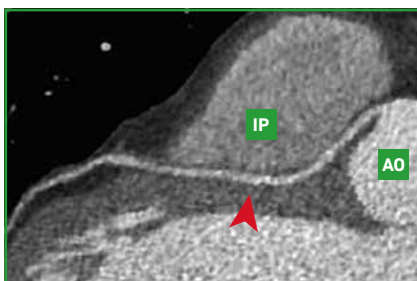
### 5. Physiopathologie de l'ischémie myocardique

L'ischémie myocardique expliquant une symptomatologie peut être rapportée aux modifications morphologiques associées à certains trajets ectopiques, en particulier les trajets interartériels. La réduction du flux coronaire, essentiellement en cas de demande myocardique supplémentaire, peut être liée à une réduction de surface, une perte de la géométrie circulaire, mais peut-être aussi à d'autres mécanismes encore peu étudiés : gêne au remplissage coronaire

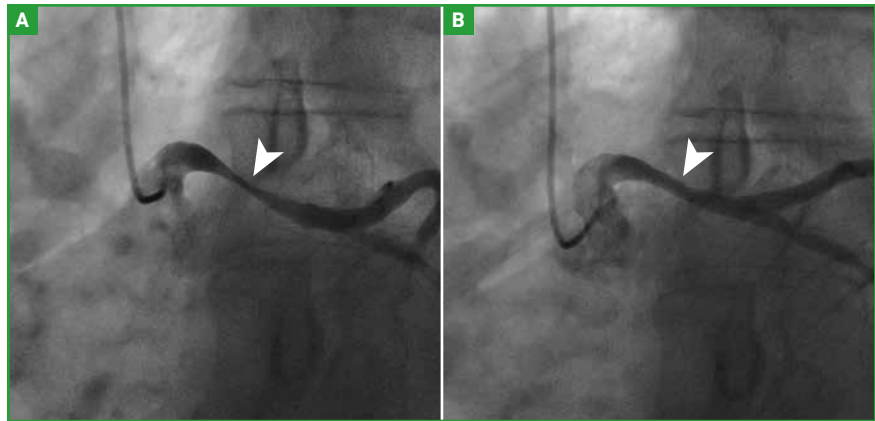
par une connexion à angle très aigu, variations dynamiques lors du cycle cardiaque (**fig. 4**), mouvements de la commissure proche de l'orifice ectopique, contraintes pariétales lors d'un passage intramural...

Un passage intramural aortique, pas toujours présent, est considéré comme un facteur anatomique de gravité, avec un possible effet délétère sur les conditions hémodynamiques et physiques secondaires à une élévation importante de la pression aortique, cause potentiellement de compression. Souvent citée dans la littérature, la compression coronaire extrinsèque par l'artère pulmonaire n'a pas encore été clairement démontrée.

D'autres mécanismes ischémiques connus (dissection, spasme ou thrombose coronaire) n'ont pas été rapportés à ce jour dans les CCA symptomatiques avec un trajet interartériel. De rares observations laissent penser qu'une CCA avec un trajet rétropulmonaire peut être symptomatique [12]. Ce trajet, concernant exclusivement le tronc commun ou l'artère interventriculaire antérieure, met en contact la moitié distale de la coronaire ectopique avec le myocarde septal. La coronaire peut passer à la surface du myocarde, mais aussi plus ou moins en profondeur avec un passage intramyocardique (**fig. 5**). On peut alors retrouver les modifications classiques (réduction modérée de calibre, variations dynamiques systolo-diastoliques) du pont myocardique.



**Fig. 5 :** Image scanographique (reconstruction curviligne) d'une connexion coronaire gauche anormale dans le sinus droit avec trajet rétropulmonaire. Enclassement modéré du tronc commun dans le myocarde (flèche). AO: aorte; IP: infundibulum pulmonaire.



**Fig. 4 :** Images angiographiques d'une connexion coronaire gauche anormale dans le sinus droit. Modifications dynamiques au niveau du trajet interartériel (flèches). Panel A: systole; panel B: diastole.

La difficulté d'induire une ischémie myocardique est bien connue, même en cas de CCA symptomatique [1]. La réduction de surface artérielle généralement < 70 % au niveau ostial peut expliquer les résultats des tests fonctionnels habituels. Il est conseillé d'utiliser un test fonctionnel avec une imagerie associée. Une ischémie myocardique documentée peut être intermittente avant même une correction de l'anomalie [13]. L'évaluation physiologique invasive reste limitée avec une valeur de *Fractional Flow Reserve* (FFR) rarement < 0,80, et avec une incertitude sur la valeur seuil [14].

Cette évaluation par injection intracoronaire du vasodilatateur est délicate en cas de cathétérisme non sélectif. La mesure de la FFR à partir du scanner est en cours d'évaluation. Il reste mal expliqué qu'une symptomatologie puisse apparaître tardivement sans modification du phénotype anatomique. L'interprétation d'une ischémie myocardique doit tenir compte d'une éventuelle maladie coronaire associée, située soit au niveau du trajet ectopique, soit en aval.

Une prévalence élevée d'athérome est suggérée pour les trajets rétroaortiques, en particulier pour l'artère circonflexe, alors qu'un trajet préaortique avec passage intramural semble être protégé du risque d'athérome. La physiopathologie

de l'ischémie myocardique est plus compréhensible pour les CCA au niveau pulmonaire. Elle est expliquée par l'hypoperfusion chronique du myocarde sous la dépendance insuffisante de l'artère ectopique perfusée à contre-courant par la coronaire controlatérale.

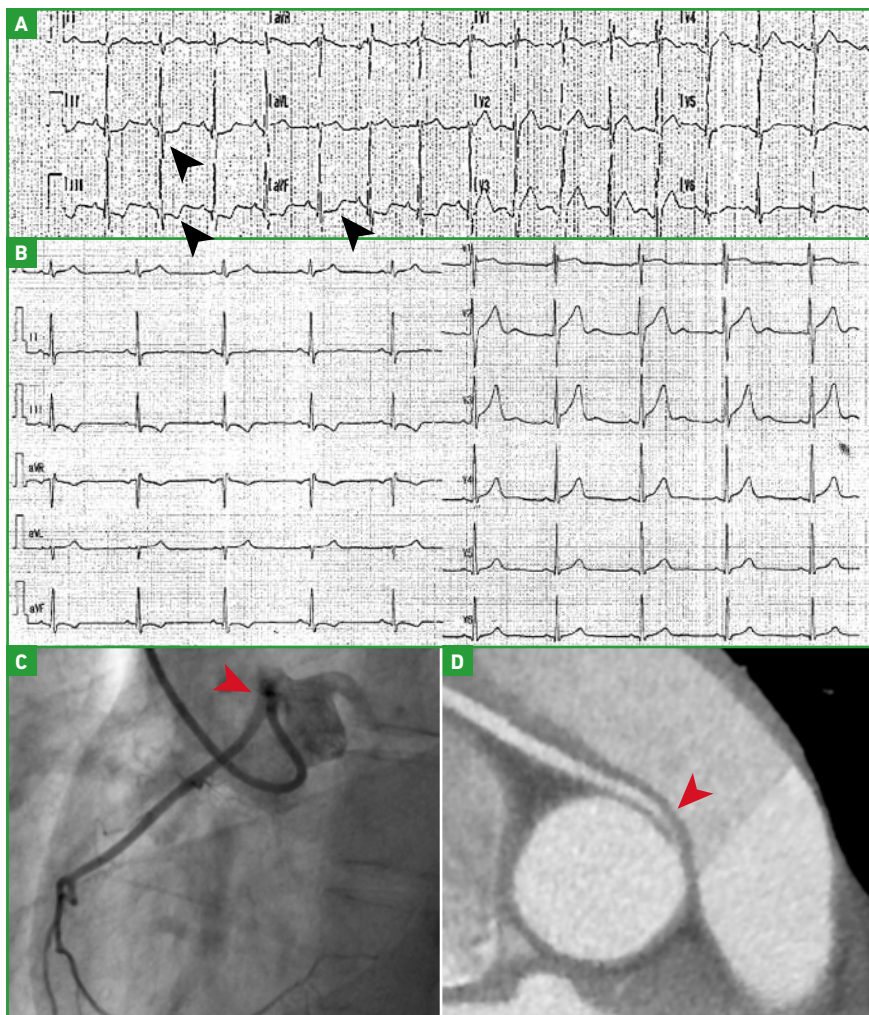
## 6. Imagerie

L'imagerie cardiaque est primordiale pour classer et prendre en charge certaines CCA. Mode diagnostique fréquent chez l'adulte, la coronarographie n'est plus considérée comme le *gold standard*. Le scanner coronaire est devenu la référence pour analyser une forme à risque ou pour confirmer un diagnostic (**fig. 6**). Il est utile particulièrement pour distinguer deux trajets parfois confondus : le trajet préaortique et le trajet rétropulmonaire.

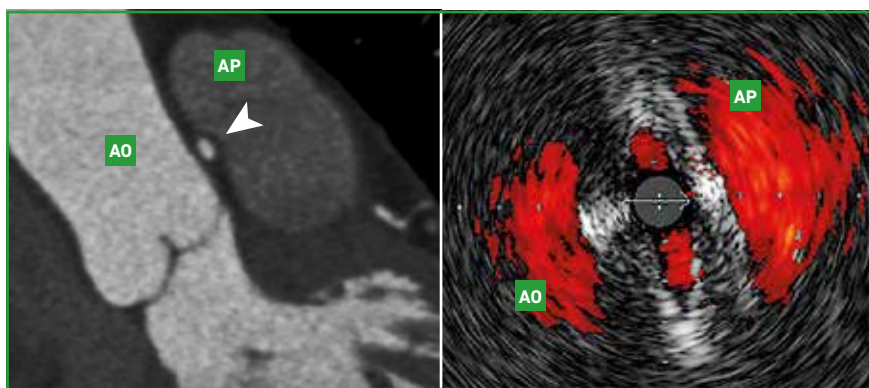
Le scanner peut analyser la forme de l'ostium et une éventuelle déformation du trajet ectopique initial. Une forme en fente (petit axe < 50 % du grand axe) et une réduction du calibre initial > 50 % évoquent un passage intramural aortique. Un passage intramyocardique d'une CCA rétropulmonaire est analysé au mieux par le scanner.

L'angle de connexion entre l'aorte et la coronaire est un autre élément anatomique à considérer. Il peut varier et

## Le dossier – Angor sans lésion coronaire significative



**Fig. 6 :** Palpitations avec oppression thoracique lors de la pratique de l'escalade chez un homme de 38 ans. Tracés ECG juste après l'effort (panel A) avec discret sous-décalage segment T inférieur (flèches noires) et au repos (panel B). Images angiographique (panel C) et scanographique (panel D) d'une connexion coronaire droite anormale (flèches rouges) dans le sinus gauche.



**Fig. 7 :** Image scanographique d'une connexion coronaire droite anormale (flèche) dans le sinus gauche avec trajet interartériel (panel A). Passage intramural aortique confirmé par échographie endocoronaire. AO: aorte; AP: infundibulum pulmonaire.

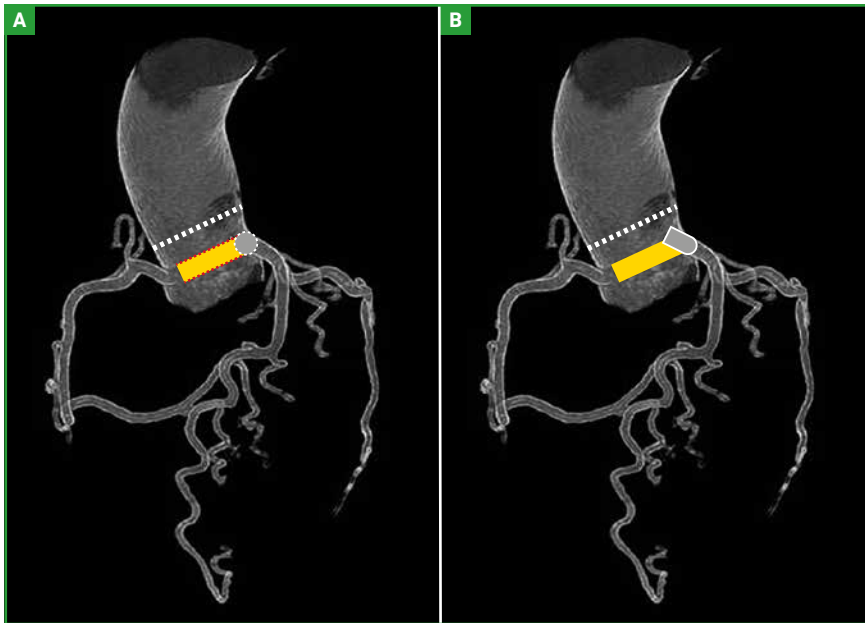
est généralement  $< 30^\circ$  en cas de passage intramural aortique. En visualisant la paroi coronaire, l'imagerie endocoronaire est le meilleur outil actuel pour infirmer ou confirmer ce dernier [15]. Cette imagerie, avec une préférence pour l'échographie endocoronaire plus facile d'utilisation, aide à la compréhension morphologique artérielle. En cas de trajet préaortique, la coronaire ectopique s'adaptant à l'espace prend une forme ovalaire lorsque l'artère arrive au contact de l'aorte. En cas de passage intramural associé, l'ostium a une forme en fente avec un grand axe supérieur au grand axe de référence (mesure juste en aval du trajet ectopique) et un petit axe  $\leq 2,0$  mm (fig. 7). La réduction de surface ostiale peut varier entre 20 et 70 %. L'échocardiographie et l'imagerie par résonance magnétique se prêtent mal à l'analyse morphologique des CCA chez l'adulte.

### 7. Évaluation du risque de mort subite

Il s'agit bien entendu du risque le plus important à considérer. Les CCA concernées sont les mêmes que celles associées à une symptomatologie d'allure ischémique. Si un risque de MS existe, sa probabilité de survenue est très faible en valeur absolue. Des estimations de l'incidence annuelle de MS sont de l'ordre de 0,3 % pour les CCA gauches et de 0,015 % pour les CCA droites [16].

Ces incidences sont particulièrement faibles par rapport aux autres cardiopathies congénitales incriminées dans la MS, avec généralement une incidence annuelle  $> 1$  %. Seule une très petite fraction des CCA à risque fera une MS, aussi il faut identifier des facteurs ou des marqueurs de risque accru. À ce jour, seuls une CCA gauche, un jeune âge et une pratique sportive intensive ont été identifiés [1].

La plupart des MS se produisent entre 10 et 30 ans, bien que des cas aient été décrits chez des individus plus âgés. Une symptomatologie d'allure ischémique, particulièrement d'effort, doit toujours



**Fig. 8 :** Représentation schématique des techniques chirurgicales pour corriger une connexion coronaire gauche anormale dans le sinus droit avec un passage intramural aortique (rectangle jaune). Panel A: traitement endoluminal avec exérèse d'une bandelette aortique intramurale associée à une ostioplastie; panel B: traitement exoluminal avec création d'un néo-ostium à l'aide d'un patch d'élargissement.

être prise en considération. Dans plus de 1/3 des cas, des symptômes prémonitoires ont été retrouvés chez les jeunes patients ayant fait une MS. Le surrisque des CCA gauches est habituellement expliqué par l'importance du territoire myocardique. Il n'a pas été encore identifié de marqueurs anatomiques pour stratifier le risque des CCA droites.

## 8. Recommandations

Les recommandations existantes sont nord-américaines, avec une mise à jour récente [8]. Elles ne sont adossées à aucune étude randomisée contrôlée. À noter que l'âge n'intervient pas dans la décision de correction. Une évaluation anatomique et physiologique est recommandée pour les CCA avec trajet interartériel, indépendamment de la présentation clinique (classe I, niveau de preuve C).

La distinction entre symptômes et symptômes ischémiques n'est pas très claire dans ces recommandations. Pour les CCA au niveau aortique, la chirurgie est

considérée comme le traitement de référence. Les CCA droites et gauches symptomatiques ou associées à une ischémie myocardique doivent être corrigées (classe I, niveau de preuve B). En l'absence de symptôme ou d'ischémie documentée, les CCA gauches peuvent être corrigées (classe IIa, niveau de preuve C), alors qu'il est laissé le choix entre la correction et la surveillance pour les CCA droites (classe IIb, niveau de preuve B). Le traitement médical anti-ischémique et la correction interventionnelle par angioplastie ne sont pas cités dans ces recommandations nord-américaines.

D'autres recommandations ont été publiées en 2017 par l'AATS (American Association for Thoracic Surgery), émanant des chirurgiens cardiaques nord-américains [17]. Les CCA droites et gauches symptomatiques ou associées à une ischémie myocardique doivent être corrigées (classe I, niveau de preuve B). En cas de haut risque chirurgical, la correction interventionnelle peut être une alternative (classe IIb, niveau de preuve C).

Il n'existe pas, à ce jour, de recommandations européennes équivalentes pour les CCA symptomatiques. Les recommandations sur l'activité sportive sont celles de l'AHA/ACC 2017 sur la qualification des athlètes ayant une cardiopathie congénitale [18] et de l'EAPC 2019 (European Association of Preventive Cardiology) sur la pratique sportive en cas de pathologie coronaire [19]. En cas de CCA symptomatiques avec un trajet interartériel, tous les sports en compétition, à l'exception des sports de faible intensité, doivent être proscrits (classe III, niveau de preuve C) pour les experts nord-américains, et les activités sportives de haute intensité doivent être découragées (classe II, niveau de preuve C) pour les experts européens. En cas de CCA au niveau pulmonaire et symptomatique, une correction chirurgicale est recommandée pour la CCA gauche (classe I, niveau de preuve B) et la CCA droite (classe I, niveau de preuve C) dans les recommandations nord-américaines [8].

## 9. Management

Malgré ces recommandations, la prise en charge chez l'adulte des CCA symptomatiques peut être difficile [20]. Les pratiques restent assez hétérogènes, expliquées en partie par nos connaissances encore limitées sur l'histoire naturelle ou corrigée des CCA [16]. Le rapport bénéfice/risque de la chirurgie n'a pas encore été clairement évalué, même si les séries chirurgicales ont montré en général une amélioration fonctionnelle après correction [21].

Nous ne disposons pas actuellement de score pour stratifier le risque individuel de MS, en particulier pour les CCA droites. Une même forme anatomique peut être responsable d'une MS précoce ou être parfaitement tolérée jusqu'à un âge très avancé. Chez le jeune adulte ( $\leq 30$  ans) généralement peu symptomatique, l'objectif thérapeutique est la prévention de la MS, alors que pour une population plus âgée, la correction d'une symptomatologie d'allure ischémique est la priorité.

## Le dossier – Angor sans lésion coronaire significative

L'absence fréquente d'ischémie myocardique documentée rend parfois difficile l'interprétation d'une symptomatologie, surtout si elle est atypique. Bien que des indications larges de correction soient prônées, les registres observationnels montrent que finalement assez peu de patients sont opérés. L'absence de données contrôlées, la réticence à pratiquer un geste opératoire considéré comme très technique et la morbidité chirurgicale sont des facteurs explicatifs. Il faut tenir compte du fait que les recommandations actuelles ont été élaborées en partie par des cardiologues et des chirurgiens pédiatriques, et qu'elles ne sont donc pas toujours adaptées à une population adulte. La revascularisation par pontage est déconseillée par risque d'involution du greffon artériel. Il n'est jamais possible de réaliser une réimplantation coronaire directement sur l'aorte en cas de CCA avec un trajet interartériel.

Il existe deux approches chirurgicales pour créer un nouvel ostium : soit par voie endo-aortique avec une exérèse de la

bandelette aortique intramurale (*unroofing*), soit par voie endo- et exo-aortique avec un patch d'élargissement (**fig. 8**). La première technique peut exposer à une dysfonction commissurale responsable d'une fuite aortique, la seconde à une thrombose précoce ou à une sténose cicatricielle ou un pseudo-anévrisme à distance.

Nous ne disposons pas de données contrôlées sur l'efficacité d'un traitement médical anti-ischémique. De manière empirique, un traitement bêta-bloquant peut être proposé. En cas de symptomatologie d'allure ischémique, la place de l'angioplastie coronaire mérite d'être évaluée chez l'adulte > 30 ans, car un *stenting* est possible sans risque majeur périprocédural [22]. Les travaux sur cette approche interventionnelle sont encore limités. Une surveillance seule peut être une stratégie initiale acceptable selon le contexte. Une CCA symptomatique avec un trajet rétropulmonaire pose des problèmes spécifiques car la chirurgie n'est pas adaptée à ce type d'anomalie.

Le but de la chirurgie en cas de connexion pulmonaire est de rétablir 2 circuits coronaires systémiques. Selon le site de la connexion dans l'artère pulmonaire, une réimplantation dans l'aorte est généralement réalisée, associée si besoin à une plastie d'allongement. La pratique sportive intensive doit être déconseillée pour les CCA symptomatiques non corrigées.

En l'état de nos connaissances actuelles, il est préférable que la décision de corriger ou de ne pas corriger une CCA soit celle d'une équipe multidisciplinaire spécialisée. L'algorithme décisionnel actuellement utilisé au cours des réunions du groupe ANOCOR est présenté ici (**fig. 9**). Juger du lien de causalité entre la symptomatologie décrite et l'anomalie coronaire d'une part, et entre une ischémie myocardique documentée et l'anomalie coronaire d'autre part, sont deux étapes importantes lors de la discussion collégiale. Bien que non cité dans les recommandations, l'âge est un élément décisionnel important.

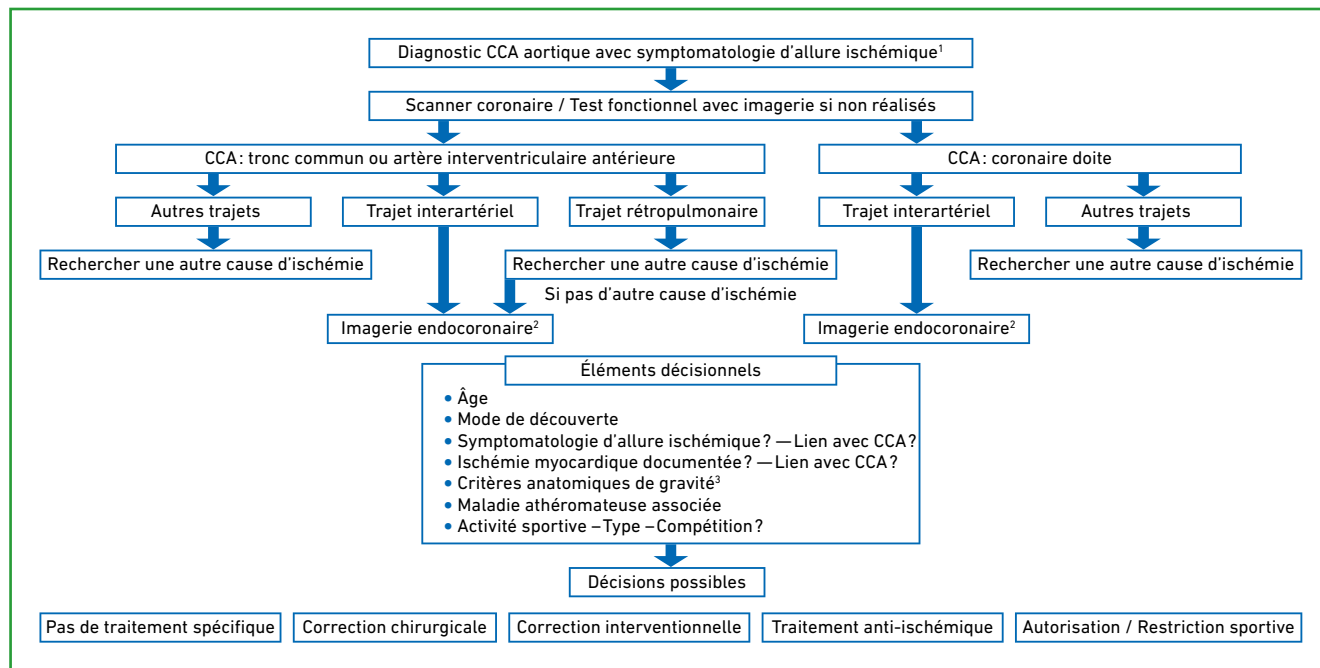


Fig. 9 : Arbre décisionnel pour une connexion coronaire anormale (CCA) au niveau aortique.

<sup>1</sup> Symptomatologie possible : angor, précordialgie, blockpnée, palpitations, lipothymie, syncope.

<sup>2</sup> Optionnelle (échographie endocoronaire plutôt que tomographie par cohérence optique).

<sup>3</sup> Critères anatomiques de gravité : ostium en fente, angle de connexion < 45°, réduction de surface > 50 %, passage intramural aortique.

## 10. Perspectives

Nos connaissances actuelles sur les CCA et les niveaux de preuve des recommandations montrent de nombreuses lacunes à combler. La prévalence à la naissance des CCA à risque serait proche de 3/1000, mais une minorité présentera une symptomatologie d'allure ischémique et une infime partie succombera d'une mort rythmique. Une découverte fortuite de l'anomalie coronaire est fréquente. En cas de symptomatologie d'allure ischémique rapportée à la CCA, une correction doit être discutée. Les résultats du traitement chirurgical chez les jeunes patients doivent être mieux connus à moyen et long terme. La place du traitement interventionnel reste à préciser pour une population plus âgée. La mise en commun, sous forme d'un registre national, des CCA à risque avec leurs particularités anatomiques, cliniques et thérapeutiques pourra nous aider dans le futur à offrir la meilleure prise en charge.

## BIBLIOGRAPHIE

- 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, <https://www.intechopen.com/books/congenital-heart-disease-selected-aspects/proximal-anomalous-connections-of-coronary-arteries-in-adults>
- PÉREZ-POMARES JM, DE LA POMPA JL, FRANCO D *et al.* Congenital coronary arteries anomalies: a bridge from embryology to anatomy and pathophysiology—a position statement of the development, anatomy and pathology ESC Working Group. *Cardiovascular Research*, 2016; 109:204-216.
- AUBRY P, HALNA DU FRETAY X, DEGRELL P *et al.* Sudden cardiac death and anomalous connections of the coronary arteries: what is known and what is unknown? *Ann Cardiol Angeiol*, 2017;66:309-318.
- BASSO C, MARON B, CORRADO D *et al.* 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;35:1493-1501.
- HOFFMAN JI. Abnormal origins of the coronary arteries from the aortic root. *Cardiol Young*, 2014;24:774-791.
- AUBRY P, HALNA DU FRETAY X, DUPOUY P *et al.* Anomalous connections of the coronary arteries: a prospective observational cohort of 472 adults. The ANOCOR registry. *Eur Heart J*, 2015;36 (suppl 1):1138.
- KOTTAYIL B, JAYAKUMAR K, DHARAN B *et al.* Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery in older children and adults: direct aortic implantation. *Ann Thorac Surg*, 2011;91:549-554.
- STOUT KK, DANIELS CJ, ABOULHOSN JA *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. *J Am Coll Cardiol*, 2019; 73:1494-1563.
- 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; 69:1592-1608.
- ANGELINI P, CHEONG BY, LENGE DE ROSEN VV *et al.* High-risk cardiovascular conditions in sports-related sudden death: prevalence in 5,169 schoolchildren via cardiac magnetic resonance. *Tex Heart Inst J*, 2018;45:205-213.
- KOUTSOUKIS A, HALNA DU FRETAY X, DUPOUY P *et al.* Interobserver variability in the classification of congenital coronary abnormalities: a substudy of the anomalous connections of the coronary arteries registry. *Congenit Heart Dis*, 2017;12:726-732.
- ANGELINI P, URIBE C. Anatomic spectrum of left coronary artery anomalies and associated mechanisms of coronary insufficiency. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2018;92:313-321.
- BROTHERS J, CARTER C, MCBRIDE M *et al.* Anomalous left coronary artery origin from the opposite sinus of Valsalva: evidence of intermittent ischemia. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2010;140:e27-e29.
- DRIESEN BW, WARMERDAM EG, SIESWERDA GT *et al.* Anomalous coronary artery originating from the opposite sinus of Valsalva (ACAOS), fractional flow reserve- and intravascular ultrasound-guided management in adult patients. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2018;92:68-75.
- ANGELINI P, FLAMM S. Newer concepts for imaging anomalous aortic origin of the coronary arteries in adults. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2007;69:942-954.
- PENALVER JM, MOSAC RS, WEITZ W *et al.* Anomalous aortic origin of coronary arteries from the opposite sinus: a critical appraisal of risk. *BMC Cardiovascular Disorders*, 2012;12:83.
- BROTHERS JA, FROMMELT MA, JAQUISS RBD *et al.* Expert consensus guidelines: anomalous aortic origin of a coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2017; 153:1440-1457.
- VAN HARE GF, ACKERMAN MJ, EVANGELISTA JA *et al.* Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: task force 4: congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*, 2015;66:2372-2384.
- BORJESSON M, DELLBORG M, NIEBAUER J *et al.* Recommendations for participation in leisure time or competitive sports in athletes-patients with coronary artery disease: a position statement from the Sports Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC). *Eur Heart J*, 2019;40:13-18.
- MERY CM. Decision making in anomalous aortic origin of a coronary artery. *Congenit Heart Dis*, 2017;12:630-632.
- PADALINO MA, FRANCHETTI N, HAZEKAMP M *et al.* Surgery for anomalous aortic origin of coronary arteries: a multicenter study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2019 Mar 20.
- DEGRELL P, HALNA DU FRETAY X, DUPOUY P *et al.* Anomalous connection of the right coronary artery with interarterial course: preliminary prospective experience of stenting in a selected adult population. *J Am Coll Cardiol*, 2017;70 (Suppl. B):B139-140.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.