

Anomalies congénitales des artères coronaires

P. Aubry, O. Boudvillain, P. Dupouy, X. Halna du Fretay, A. Koutsoukis, P. Ou, F. Saadi, J.-P. Laissy

Résumé : Les anomalies coronaires congénitales sont polymorphes, en particulier les connexions aortiques anormales qui nécessitent une classification rigoureuse en raison de risques très variables. L'imagerie cardiovasculaire est primordiale dans cette démarche avec en première ligne le scanner coronaire. Les connexions aortiques anormales avec un trajet interartériel représentent la grande majorité des formes anatomiques à risque. La présence d'un passage intramural aortique est considérée comme un caractère de sévérité supplémentaire. L'incidence de la mort subite, particulièrement basse, est dix fois plus importante pour les formes gauches par rapport aux formes droites. La survenue d'une mort subite inaugurale est redoutée chez le jeune sportif asymptomatique. Il existe encore des incertitudes sur la prise en charge optimale de ces anomalies. La mise en évidence d'une ischémie myocardique reste rare. Une imagerie multimodale invasive et non invasive peut être nécessaire. Les niveaux de preuves des recommandations actuelles sont assez bas. Les indications de correction dans les formes à risque sont peu fréquentes chez l'adulte. De manière exceptionnelle, une anomalie de connexion pulmonaire peut être diagnostiquée tardivement. Non rares, les trajets intramyocardiques sont situés préférentiellement sur l'artère interventriculaire antérieure. Ils sont le plus souvent de découverte fortuite et de caractère bénin. Parmi les anévrismes coronaires, les formes congénitales, les plus rares, sont un diagnostic d'élimination. Les anomalies de terminaison ou fistules coronaires sont peu fréquentes et souvent bien tolérées pendant plusieurs décennies. Les fistules avec l'artère pulmonaire sont généralement de petite taille, alors que les fistules avec une cavité cardiaque sont de grande taille avec un retentissement variable. Certaines doivent être corrigées.

© 2025 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés, y compris ceux relatifs à la fouille de textes et de données, à l'entraînement de l'intelligence artificielle et aux technologies similaires.

Note de l'éditeur : Elsevier adopte une position neutre en ce qui concerne les conflits territoriaux ou les revendications juridictionnelles dans les contenus qu'il publie, y compris dans les cartes et les affiliations institutionnelles.

Mots-clés : Anomalies coronaires congénitales ; Connexion coronaire anormale ; Trajet intramyocardique ; Fistule ; Scanner coronaire ; Coronarographie ; Imagerie endocoronaire

Plan

■ Introduction	1
■ Développement artériel coronaire normal et anormal	2
■ Anomalies de connexion aortique	2
Classifications	2
Prévalences et incidences	4
Imagerie	7
Prise en charge et recommandations	11
■ Anomalies de connexion pulmonaire	14
Prévalence et présentation clinique	14
Imagerie	14
Risques, recommandations et prise en charge	14
■ Anomalies sur le trajet	15
Trajets intramyocardiques	15
Anévrismes	15

■ Anomalies de terminaison	16	46
Classification anatomique	16	47
Imagerie	17	48
Retentissement et risques	18	49
Prise en charge	18	50
■ Questions non résolues	19	51
■ Conclusions	19	52
		53

■ Introduction

Un polymorphisme caractérise les anomalies congénitales des artères coronaires (ANOCOR) avec des formes anatomiques multiples, des présentations cliniques nombreuses et des risques variables. La classification d'une ANOCOR doit être multiple : anatomique, clinique, fonctionnelle et pronostique. L'imagerie

cardiovasculaire, avec en particulier le scanner coronaire (tomodensitométrie [TDM]), est centrale dans cette démarche. Ce chapitre concerne les ANOCOR de l'adolescent et de l'adulte avec une place importante dédiée à la radioanatomie en raison de l'approche générale de l'ouvrage.

■ Développement artériel coronaire normal et anormal

Hypothèse longtemps évoquée, la vasculogénèse coronaire ne part pas de bourgeons aortiques [1, 2]. Le développement artériel épicaudique débute avant la connexion des artères coronaires dans l'aorte [3]. Un lacis vasculaire épicaudique s'organise et s'étend pour donner une première ébauche du réseau coronaire. La septation tronculaire a lieu vers la sixième semaine de fertilisation, un peu avant que des plexus vasculaires s'approchant de la racine aortique ne viennent pénétrer la paroi de l'aorte [4]. Le mécanisme d'une anomalie de connexion sur un cœur structurellement normal reste mal connu. Les différentes étapes du développement coronaire sont régulées par des facteurs de croissance, des médiateurs et des processus d'apoptose. L'équilibre entre des facteurs attractifs autour de l'aorte et des facteurs répulsifs autour de l'artère pulmonaire conditionnerait des connexions coronaires adéquates. Il n'a pas été identifié d'anomalie génétique ou de caractère héréditaire pour les anomalies de connexion aortique (ACA).

■ Anomalies de connexion aortique

Classifications

Il n'existe pas de nomenclature universelle. Plusieurs classifications anatomiques des ACA ont déjà été rapportées [5, 6]. Une classification avec plusieurs niveaux est proposée ici.

Classification anatomique

Cette classification comporte quatre étapes (Fig. 1).

Identification de l'artère coronaire

Cette étape est aisée avec la visualisation de l'artère en cause : tronc commun (TC), artère interventriculaire antérieure (IVA), artère circonflexe (Cx), artère coronaire droite (CD) ou artère septale. Rarement, deux (exceptionnellement trois) artères peuvent être concernées.

Identification du site de connexion

Cette identification peut être difficile avec l'imagerie par ultrasons ou rayons X. La TDM permet de mieux préciser le site ectopique. Les connexions dans le sinus controlatéral ou l'artère controlatérale (Fig. 2) sont les plus fréquentes (près de 90 % des cas) [7]. D'autres connexions sont plus rares comme dans le sinus non coronaire ou dans le sinus approprié très proche d'une commissure (Fig. 3) ou dans l'aorte tubulaire (> 5 mm au-dessus de la jonction sinotubulaire). L'artère coronaire unique est exceptionnelle avec un ostium unique et une artère controlatérale opacifiée par voie rétrograde via une connexion distale intercoronaire (Fig. 3).

Identification du trajet initial

Cette étape importante conditionne en grande partie la prise en charge du patient. Pour rejoindre son territoire myocardique, l'ACA va emprunter un trajet initial anormal avec des rapports variables avec les troncs artériels. On distingue quatre trajets anormaux : prépulmonaire, rétropulmonaire, interartériel et rétroaortique [8-10] (Fig. 4). Le trajet prépulmonaire, long et parfois tortueux, passe devant les structures pulmonaires. Le trajet rétropulmonaire nécessite une connaissance anatomique pour éviter la confusion avec le trajet interartériel. Le trajet rétropulmonaire s'écarte de l'aorte pour descendre vers la zone musculaire située entre l'infundibulum et l'anneau pulmonaire. L'artère ectopique chemine derrière l'infundibulum (Fig. 5), puis au contact du myocarde (avec un passage intramyocardique plus ou moins profond) avant de remonter vers l'épicaudique sur le sillon interventriculaire. Le trajet interartériel passe dans un espace restreint en longeant la jonction sinotubulaire et à une distance variable de la commissure droite-gauche. Le trajet rétroaortique longe le sinus droit et le sinus non coronaire avec un trajet descendant jusqu'à l'anneau aortique en passant devant l'oreillette gauche. L'identification d'un trajet initial peut être difficile par la seule coronarographie

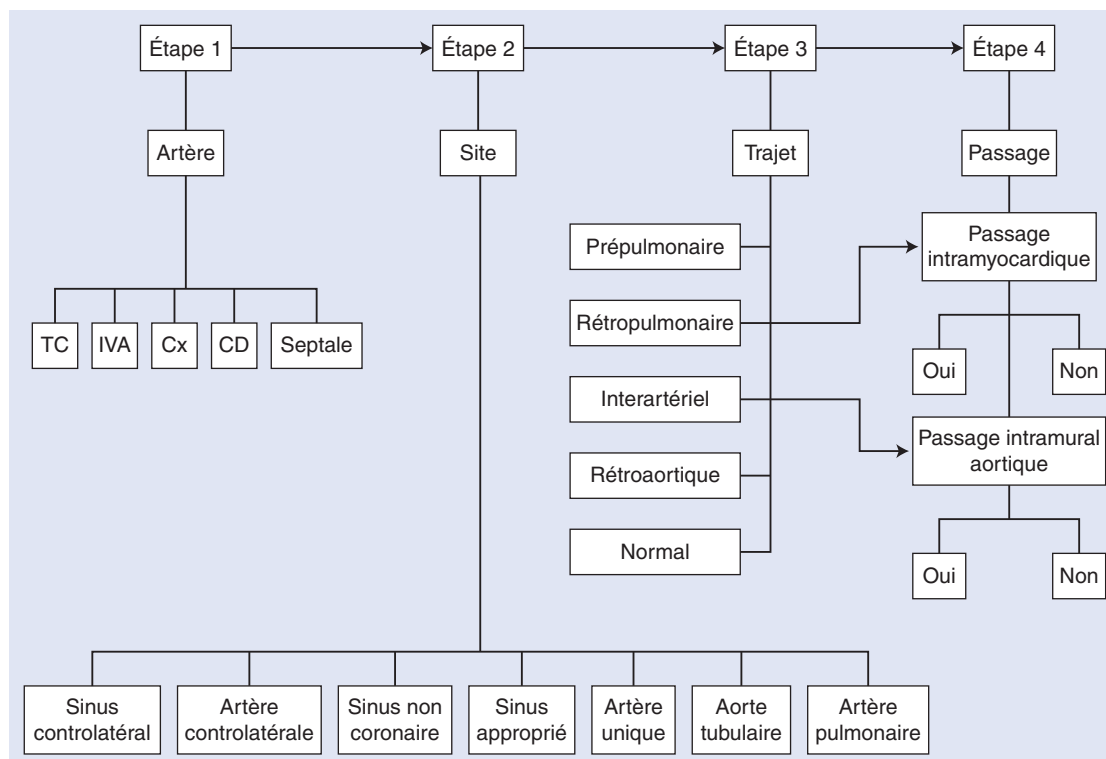
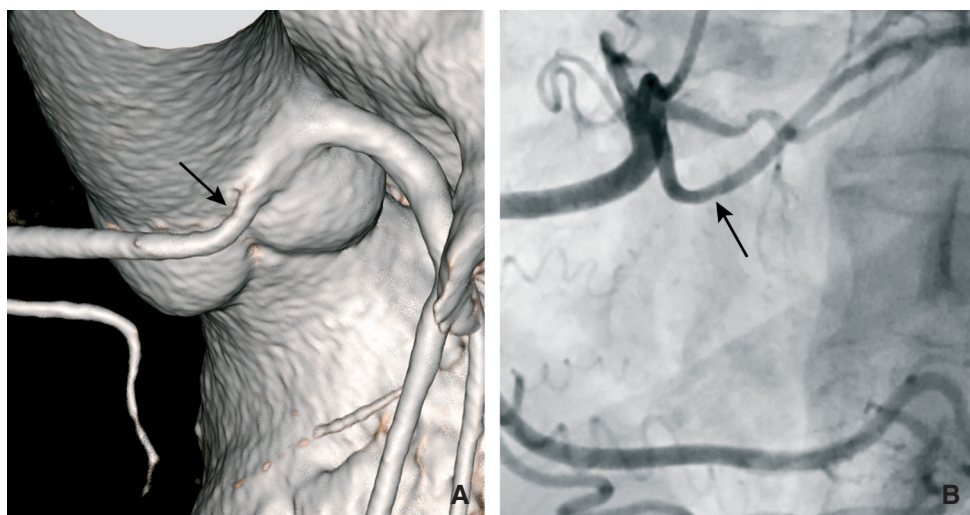
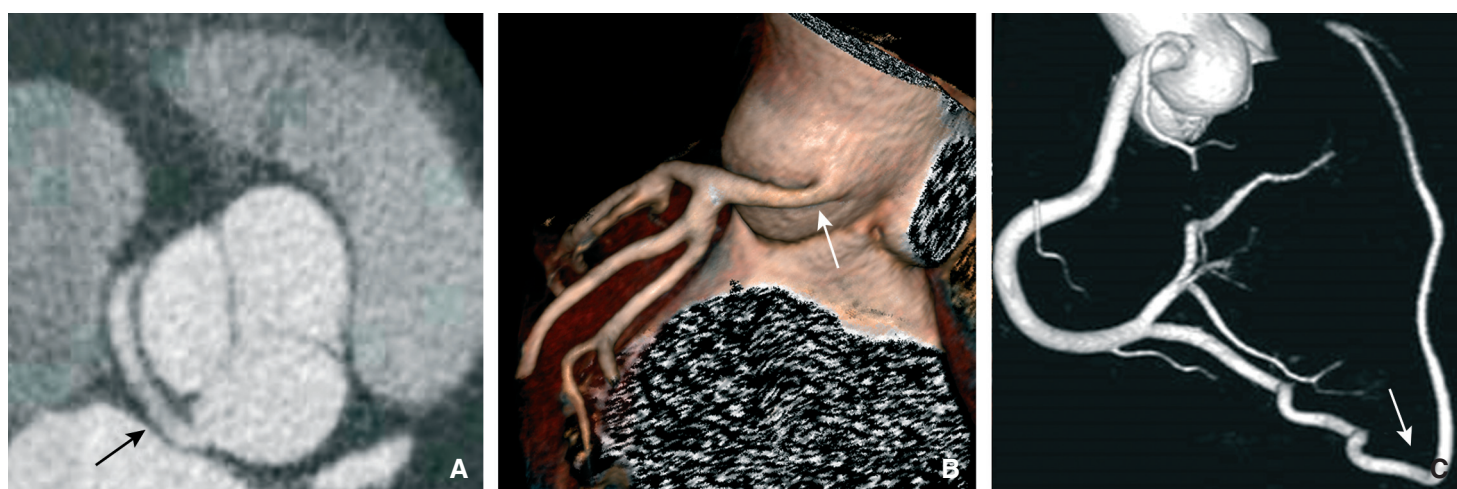


Figure 1. Arbre décisionnel pour la classification anatomique des anomalies de connexion aortique. CD : coronaire droite ; Cx : circonflexe, IVA : interventriculaire antérieure ; TC : tronc commun.

**Figure 2.**

A. Image scanographique (*volume rendering technique*) d'une artère coronaire droite (flèche) connectée dans le sinus gauche.

B. Image angiographique d'une artère circonflexe (flèche) connectée dans l'artère coronaire droite.

**Figure 3.**

A. Image scanographique (coupe axiale) d'une artère coronaire droite (flèche) connectée dans le sinus non coronaire avec un trajet rétroaortique.

B. Image scanographique (*volume rendering technique*) d'un tronc commun (flèche) avec une connexion dans le sinus gauche très excentrée vers le sinus non coronaire.

C. Image scanographique (*volume rendering technique*) d'une artère coronaire unique avec une absence d'ostium gauche et une opacification du réseau gauche par une connexion (flèche) entre l'artère interventriculaire postérieure et l'artère interventriculaire antérieure.

(COR), en particulier pour les ACA du TC ou de l'IVA. La TDM est l'outil de référence pour classer correctement un trajet initial anormal [10-12].

Identification d'un passage intramural aortique

Autre étape importante de la classification d'une ACA car le risque de mort subite (MS) ou d'arrêt cardiaque récupéré est lié à la présence d'un passage intramural aortique [13-16]. Ce dernier est pratiquement toujours associé à un trajet interartériel mais quelques trajets interartériels sont indemnes de passage intramural [17]. En raison de l'espace restreint, une déformation morphologique est observée (Fig. 6) et la connexion aortique présente un angle aigu (< 45°) (Fig. 7). La forme artérielle normale circulaire devient ovale dans la moitié distale de l'espace interartériel, puis elliptique (ou en fente) avant l'ostium en cas de passage intramural (Fig. 8). Cet aspect doit être interprété comme une adaptation artérielle à l'espace disponible et non comme une compression extrinsèque.

Identification d'un passage intramyocardique

En cas d'ACA avec un trajet rétopulmonaire, l'artère peut être enchâssée de manière plus ou moins profonde dans le myocarde (Fig. 9). Un trajet intramyocardique de plus de 2 mm de profondeur est défini comme important.

Classification clinique

Une caractéristique établie est le lien très net des symptômes avec une activité sportive d'intensité élevée [18-20]. La présentation clinique peut être un angor, une lipothymie ou une syncope. Le syndrome coronaire aigu est peu fréquent. Un aspect angiographique de dissection, de thrombose ou de spasme n'est pas observé sur un trajet interartériel qui par ailleurs est généralement indemne d'athérome. La MS, qui fait toute la gravité d'une ACA, peut être le premier symptôme [21]. La cause rythmique de la MS et de l'arrêt cardiaque récupéré est une fibrillation ventriculaire dont on ne connaît pas encore tous les mécanismes de survenue [22].

Classification fonctionnelle

L'ischémie myocardique recherchée avec les tests fonctionnels non invasifs est retrouvée dans une faible proportion (< 15 % des cas), même chez les patients symptomatiques [9]. Cela peut s'expliquer par une réduction de surface artérielle insuffisante pour réduire la réserve coronaire. En cas de passage intramural soumis à un effort physique intense, une composante dynamique pourrait majorer la composante fixe de sténose par une augmentation de la contrainte pariétale aortique [23]. La dobutamine serait le stimulant le plus sensible pour révéler une sténose dynamique associée (Fig. 10). L'étude physiologique peut être invasive en montrant une valeur de la *fractional flow reserve*

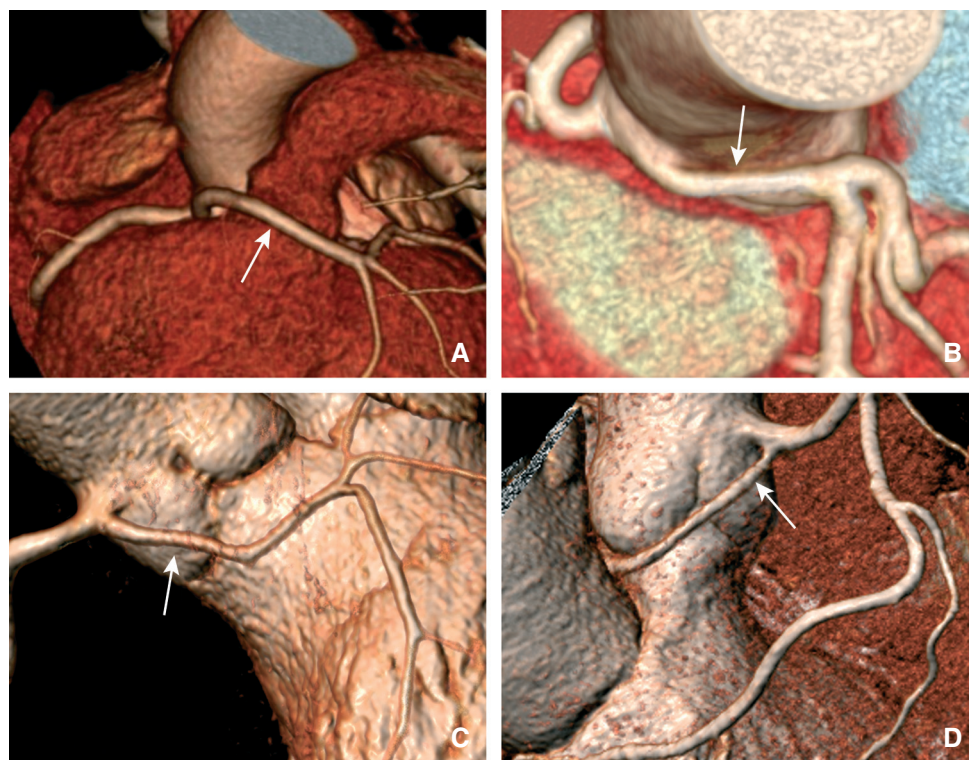


Figure 4. Images scanographiques (*volume rendering technique*).

A. Tronc commun (flèche) connecté dans l'artère coronaire droite avec un trajet prépulmonaire.
B. Tronc commun (flèche) connecté dans le sinus droit avec un trajet interartériel.
C. Tronc commun (flèche) connecté dans l'artère coronaire droite avec un trajet rétopulmonaire.
D. Artère circonflexe (flèche) connectée dans l'artère coronaire droite avec un trajet rétroaortique.

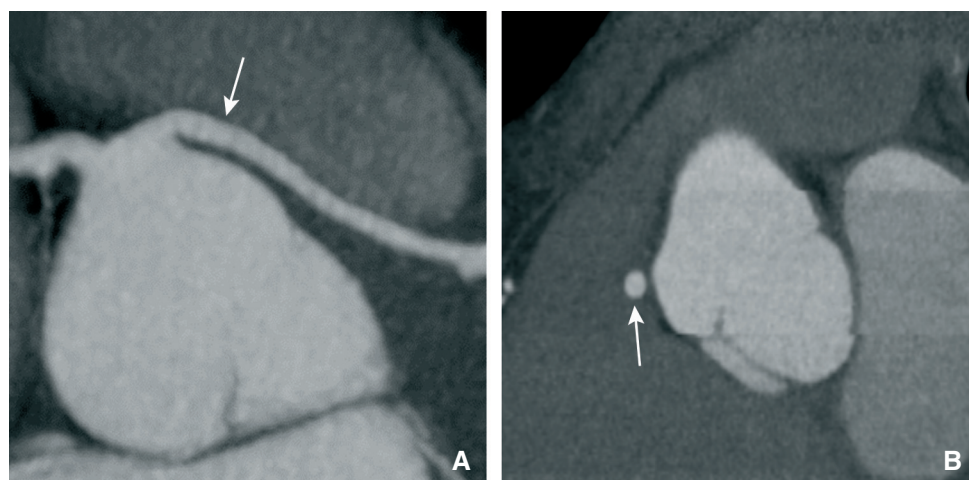


Figure 5.

A. Image scanographique (*maximum intensity projection*) d'un tronc commun (flèche) connecté dans le sinus droit.
B. Image scanographique (*multiplanar reconstruction*) visualisant un trajet rétopulmonaire derrière l'infundibulum (flèche).

(FFR) généralement inférieure à 0,90 (mais rarement < 0,80) pour les ACA avec un trajet interartériel [24, 25]. La TDM permet aussi une évaluation physiologique (FFR_{CT}) en utilisant la modélisation numérique de la dynamique des fluides [26] (Fig. 11).

Classification pronostique

Le lien de causalité (présent, incertain, ou absent) entre l'ACA et la présentation initiale doit être précisé. Les ACA interartérielles sont celles potentiellement associées à une présentation ischémique [27]. De très rares ACA rétopulmonaires peuvent être ischémiques mais sans risque de MS. Les ACA avec un trajet prépulmonaire ou rétroaortique sont considérées sans risque ischémique. Il faut ensuite évaluer le pronostic par le risque de MS. Hormis les patients ayant survécu à un arrêt cardiaque récupéré, la difficulté est de stratifier le risque individuel [28]. Il n'existe pas de score validé pour aider la prise en charge. Un passage intramural, l'âge inférieur à 35 ans, une symptomatologie ischémique ou une ischémie myocardique documentée sont des critères retenus dans la démarche pouvant conduire à une correction [29].

Prévalences et incidences

Prévalences anatomiques

La prévalence angiographique des ACA est proche de 0,8 % chez l'adulte et varie selon l'artère [9]. L'artère Cx est la plus concernée (50 % des cas), suivie par l'artère CD (30 % des cas), puis le TC ou l'artère IVA (20 % des cas) [7]. Une méta-analyse de 100 000 TDM a rapporté une prévalence de 0,03 % pour l'ACA interartérielle gauche et de 0,32 % pour l'ACA interartérielle droite [10]. Dans une série de 6000 adolescents explorés pour une aptitude sportive, une étude échocardiographique avec un protocole standardisé a trouvé 49 ACA, soit une prévalence de 0,8 % [30]. Chez 5000 adolescents candidats à une pratique sportive, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) a détecté une vingtaine d'ACA interartérielles avec une prévalence de 0,04 % pour la forme gauche et de 0,32 % pour la forme droite [31]. La répartition des trajets anormaux varie selon l'artère concernée. L'artère Cx est associée à un trajet rétroaortique dans la quasi-totalité des cas, alors qu'un trajet interartériel est présent dans 95 % des ACA droites [7]. Les quatre trajets anormaux peuvent être retrouvés pour un TC ou une artère IVA, avec la prévalence la plus élevée pour le trajet rétopulmonaire et la plus basse pour le trajet interartériel.

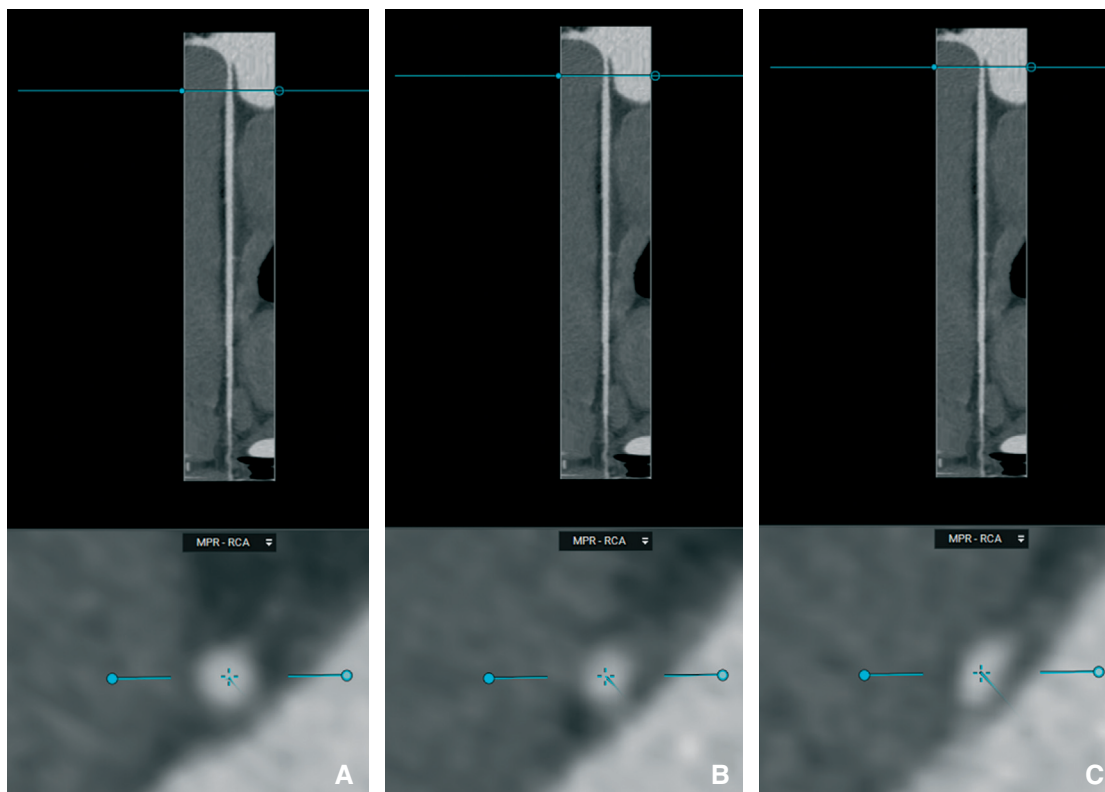


Figure 6. Images scanographiques (*curved planar reformation* et *multiplanar reconstruction*) d'une artère coronaire droite connectée dans le sinus gauche avec un trajet interartériel.

- A.** Coupe au niveau du trajet non ectopique (forme circulaire).
- B.** Coupe au niveau du segment moyen ectopique (forme ovale).
- C.** Coupe au niveau juxtaostial (forme elliptique).

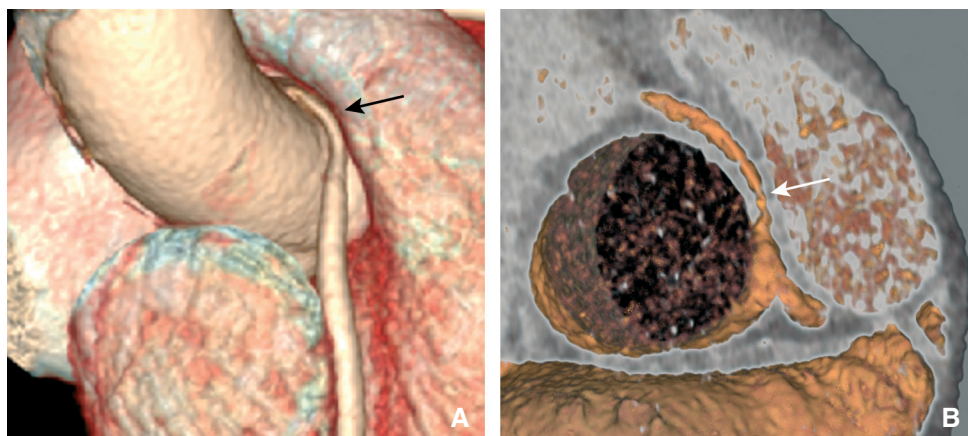


Figure 7.

- A.** Image scanographique (*volume rendering technique*) d'une artère coronaire droite connectée dans le sinus gauche avec un trajet interartériel (flèche).
- B.** Image scanographique (coupe axiale) visualisant l'angle de connexion aigu (flèche).

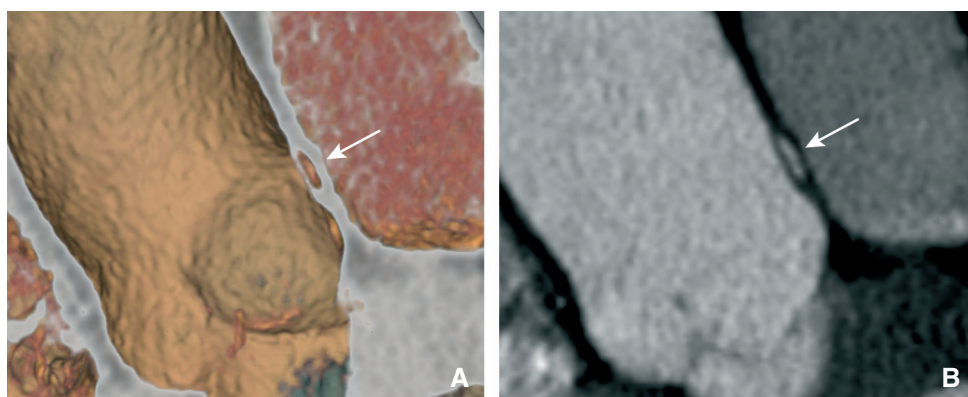
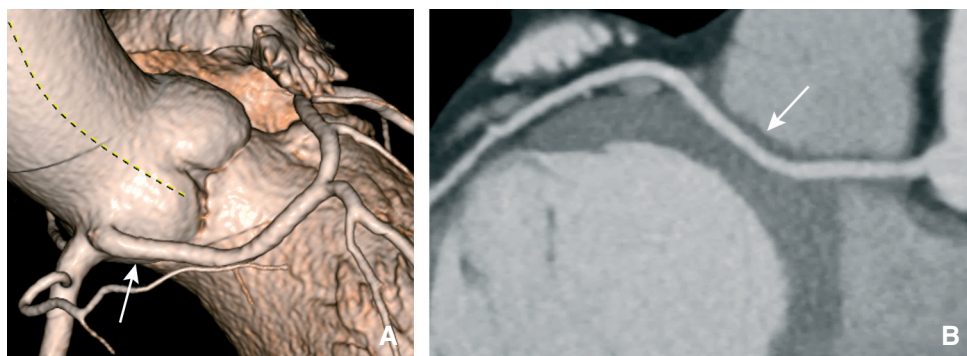


Figure 8. Images scanographiques (*multiplanar reconstruction*) d'une artère coronaire droite interartérielle avec un passage intramural aortique (flèches). Noter la forme artérielle elliptique (flèches).

**Figure 9.**

A. Image scanographique (*volume rendering technique*) d'un tronc commun (flèche) connecté dans le sinus droit avec un trajet rétropulmonaire.

B. Image scanographique (*multiplanar reconstruction*) visualisant un trajet intramyocardique (flèche) associé.

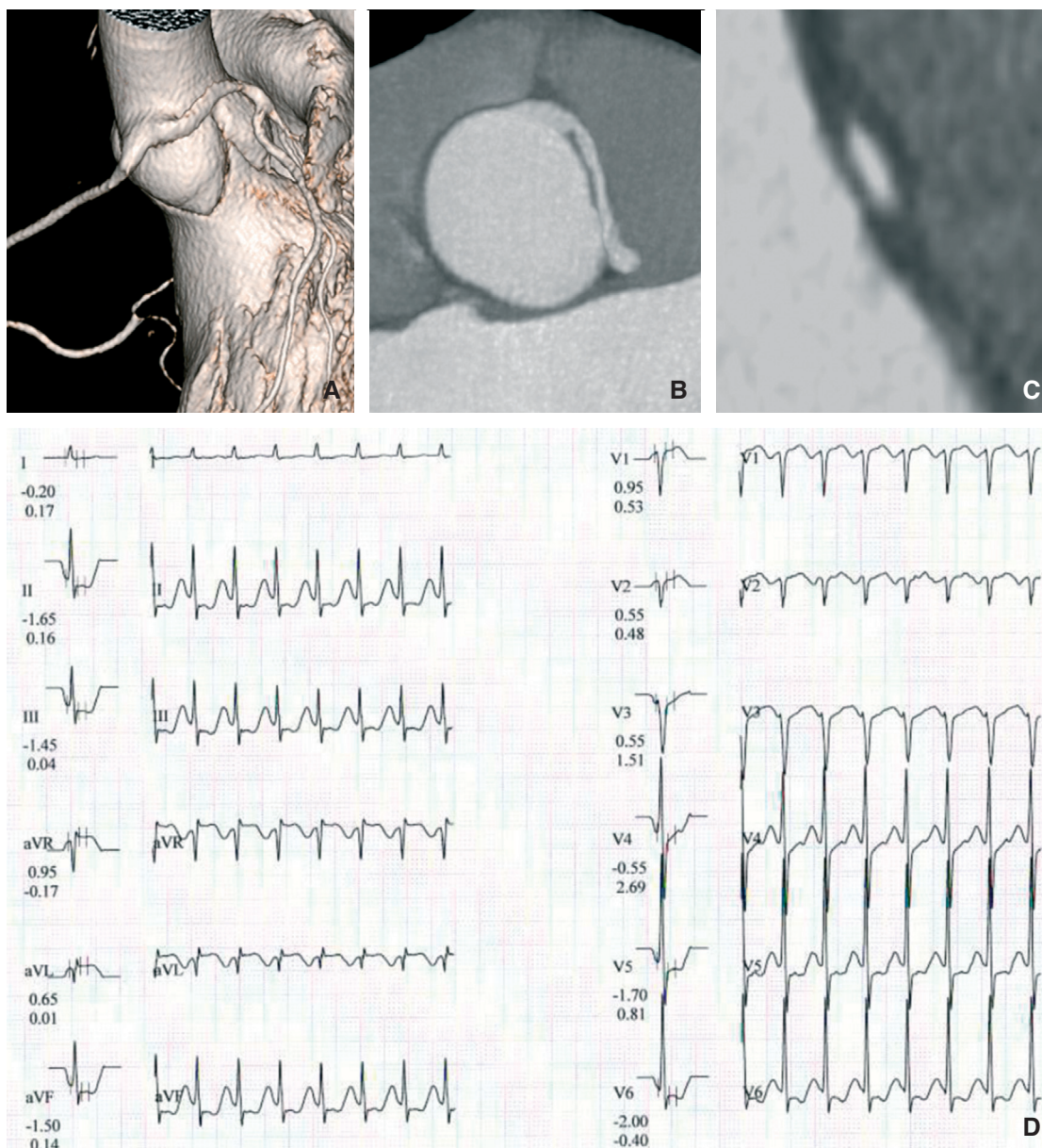


Figure 10. Images scanographiques (*volume rendering technique, maximum intensity projection et multiplanar reconstruction*) d'un tronc commun connecté dans le sinus droit (A) avec un trajet interartériel (B) et un passage intramural aortique (C) chez un patient de 40 ans sportif avec un échocardiogramme d'effort normal à 80 % FMT (fréquence maximale théorique) et une scintigraphie myocardique d'effort normale à 100 % FMT. Échocardiogramme sous dobutamine (40 gamma/kg/min) avec une lipothymie associée à un sous-décalage du segment ST (D) et à une hypokinésie antérieure.

Incidences de la mort subite

L'incidence de la MS est mal connue pour les ACA interartérielles. Il existe une période vulnérable manifeste de 10 à 35 ans. Les registres sur la MS du sportif de moins de 40 ans citent les ACA avec des proportions de 10 à 20 % [18–20, 32]. Par une

extrapolation sur la prévalence des ACA, l'incidence annuelle de la MS serait de 0,3 % pour l'ACA gauche et de 0,02 % pour l'ACA droite [2, 33]. Ces incidences situent les ACA dans la tranche basse des cardiopathies congénitales à risque de MS [22]. Parmi ces dernières, l'ACA est celle dont le lien avec l'activité sportive est le plus élevé [32].

Imagerie

L'imagerie cardiovasculaire est incontournable pour les ACA. Plusieurs modalités d'imagerie peuvent être utilisées.

Échocardiographie

Chez le jeune sportif, la sensibilisation des opérateurs augmente les chances de trouver une ACA par une échocardiographie transthoracique (ETT). Un protocole standardisé est recommandé avec quatre coupes échographiques 2D (parasternale petit axe, parasternale grand axe, apicale quatre cavités et apicale cinq cavités) en s'aidant du Doppler couleur [30, 34]. Les ACA interartérielles sont généralement diagnostiquées ou suspectées avec une bonne fenêtre acoustique (Fig. 12). Les ACA rétroaortiques peuvent être visualisées sur une coupe quatre cavités avec une structure tubulaire hyperéchogène (Fig. 13). Il s'agit du RAC (*retroaortic anomalous coronary sign*) [35].

Scanner coronaire

C'est l'outil de référence pour le diagnostic des ACA. La TDM est proposée en complément d'une COR sauf pour les ACA de l'artère Cx dont le trajet, toujours rétroaortique, est bénin. La découverte d'une ACA lors d'une TDM implique un avis cardiologique. Les images sont analysées à l'aide de coupes axiales, de reconstructions multiplanaires (MPR pour *multiplanar reconstruction*), de reconstructions curvilinéaires (CPR pour *curved planar reformation*), de projections à intensité maximale (MIP pour *maximum intensity projection*), et de rendus de volume 3D (VRT pour *volume rendering technique*) (Fig. 14). L'apport de la TDM est particulièrement important dans plusieurs situations.

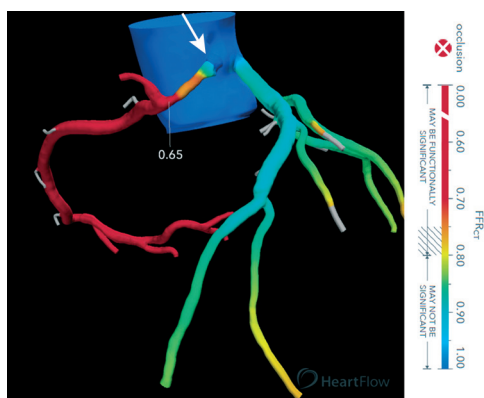


Figure 11. Évaluation physiologique (HeartFlow) d'une artère coronaire droite (flèche) connectée dans le sinus gauche par la mesure de la réserve coronaire (FFR_{CT}) utilisant une imagerie scanographique.

Anomalies de connexion dans l'aorte tubulaire

Ces rares ACA doivent être analysées correctement pour confirmer ou infirmer un trajet interartériel associé. L'imagerie MPR et VRT permet cette distinction (Fig. 15).

Anomalies de connexion dans le sinus approprié

La distinction avec une variante anatomique est parfois difficile. Les images MPR et VRT permettent de situer la connexion ectopique par rapport aux commissures aortiques et d'identifier un trajet initial anormal.

Distinction entre trajet interartériel et trajet rétropulmonaire

Ces deux trajets ne doivent pas être confondus en raison de risques respectifs très différents. Les coupes axiales peuvent prêter à confusion [7]. L'imagerie VRT permet de rectifier le diagnostic (Fig. 16). Le trajet interartériel ne passe jamais sous l'anneau aortique au contraire d'un trajet rétropulmonaire.

Analyse morphologique d'un trajet interartériel

Elle se fonde sur plusieurs paramètres quantitatifs (Fig. 17) :

- la mesure de l'angle de connexion aortique ;
- la forme de l'ostium avec le calcul du degré d'excentricité artérielle (ratio entre le grand axe et le petit axe) : forme elliptique (ratio $\geq 2,0$), forme ovale (ratio $\geq 1,3$ et $< 2,0$), et forme normale (ratio $< 1,3$) ;
- le degré de sténose avec le calcul de la réduction de diamètre et de surface par rapport au segment coronaire proximal non ectopique.

L'identification d'un passage intramural repose en général sur l'association de trois critères : un angle de connexion inférieur ou égal à 45° (35° pour certains), une forme elliptique de l'ostium et une réduction de diamètre supérieure ou égale à 50 % [11, 36]. Ce diagnostic est établi de manière indirecte car la TDM visualise mal la paroi aortique. Le passage intramural peut être incertain (un



Figure 13. Image échocardiographique transthoracique (coupe quatre cavités) visualisant une artère circonflexe ectopique avec un trajet rétroaortique. Structure tubulaire hyperéchogène (flèche) croisant la cloison interauriculaire (*retroaortic anomalous coronary sign*).

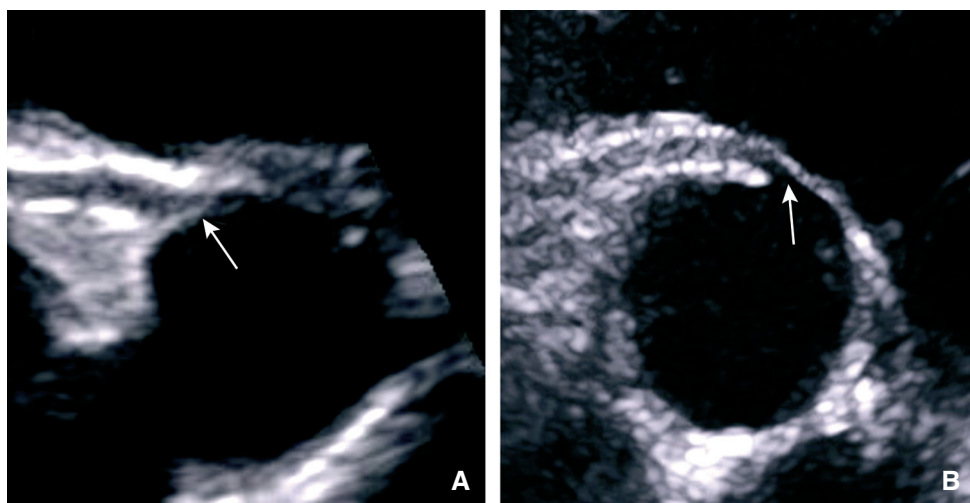


Figure 12. Images échocardiographiques transthoraciques (coupe parasternale petit axe).

A. Artère coronaire droite (flèche) connectée dans le sinus droit.

B. Artère coronaire droite (flèche) connectée dans le sinus gauche avec un trajet interartériel.

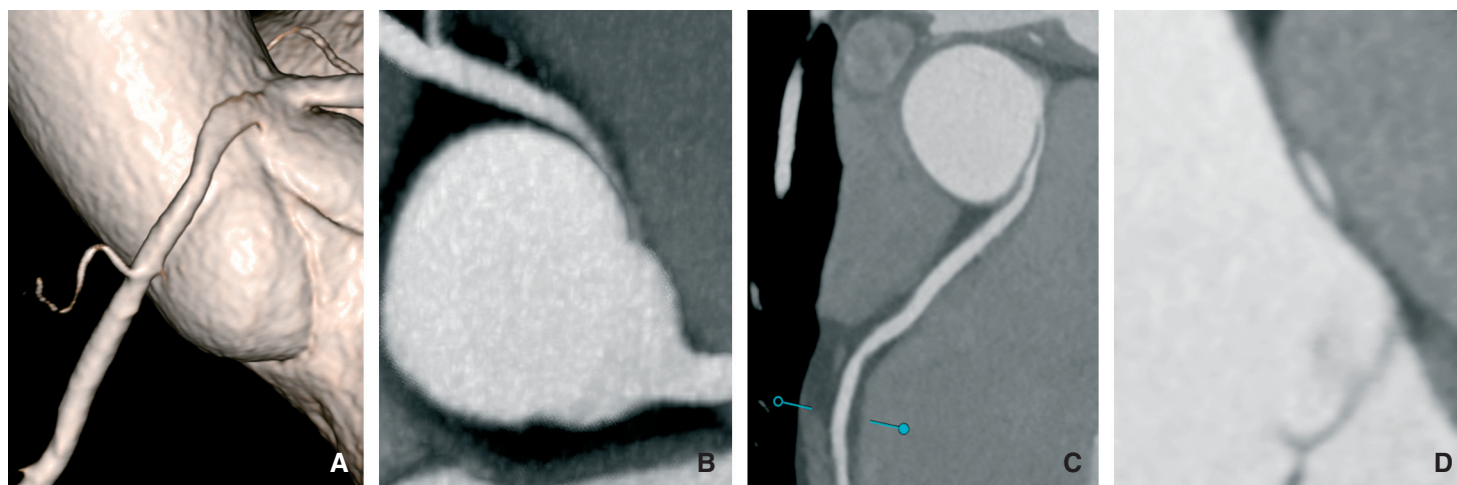


Figure 14. Analyse scanographique d'une artère coronaire droite connectée dans le sinus gauche avec un trajet interartériel. Images *volume rendering technique* (A), *maximal intensity projection* (B), *curved planar reformation* (C) et *multiplanar reconstruction* (D). Imagerie évocatrice d'un passage intramural aortique associé.

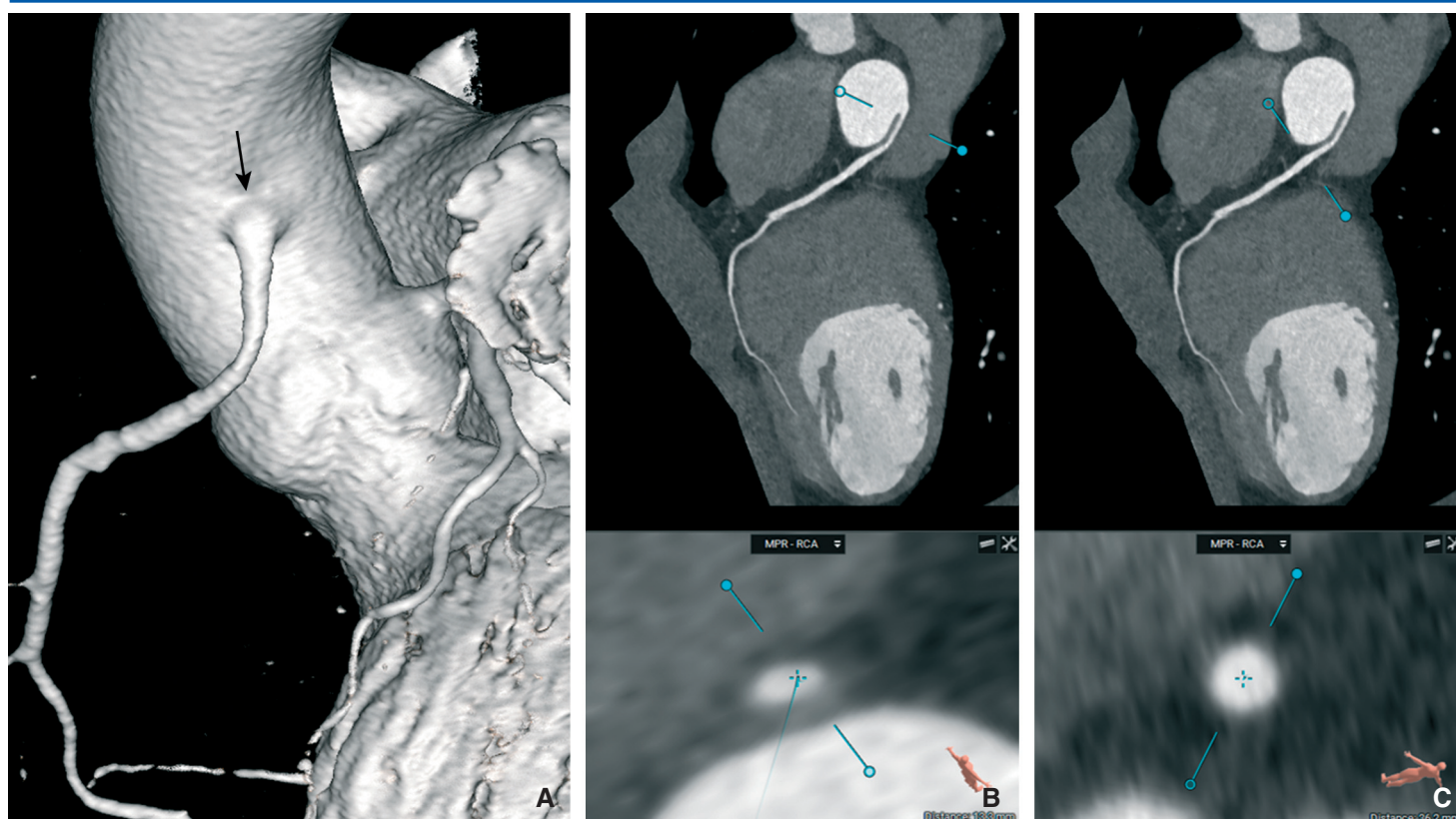


Figure 15.
A. Image scanographique (*volume rendering technique*) d'une artère coronaire droite (flèche) connectée dans l'aorte thoracique au-dessus de la commissure droite-gauche.
B, C. Images scanographiques (*curved planar reformation*) au niveau du trajet ectopique interartériel et du trajet non ectopique. Noter la déformation artérielle proximale liée à un trajet interartériel.

ou deux critères présents) ou absent (aucun critère présent). Une réduction de surface d'au moins 50 % est aussi retenue comme un critère de sévérité anatomique. La longueur du trajet interartériel et du trajet intramural pourrait être aussi un critère péjoratif.

Analyse morphologique d'un trajet intramyocardique

Pour les ACA rétropulmonaires, elle est réalisée avec l'imagerie MPR sur des incidences coronale et sagittale. Un trajet intramyocardique est fréquent et de profondeur variable. Il est associé à une réduction du calibre artériel (Fig. 9).

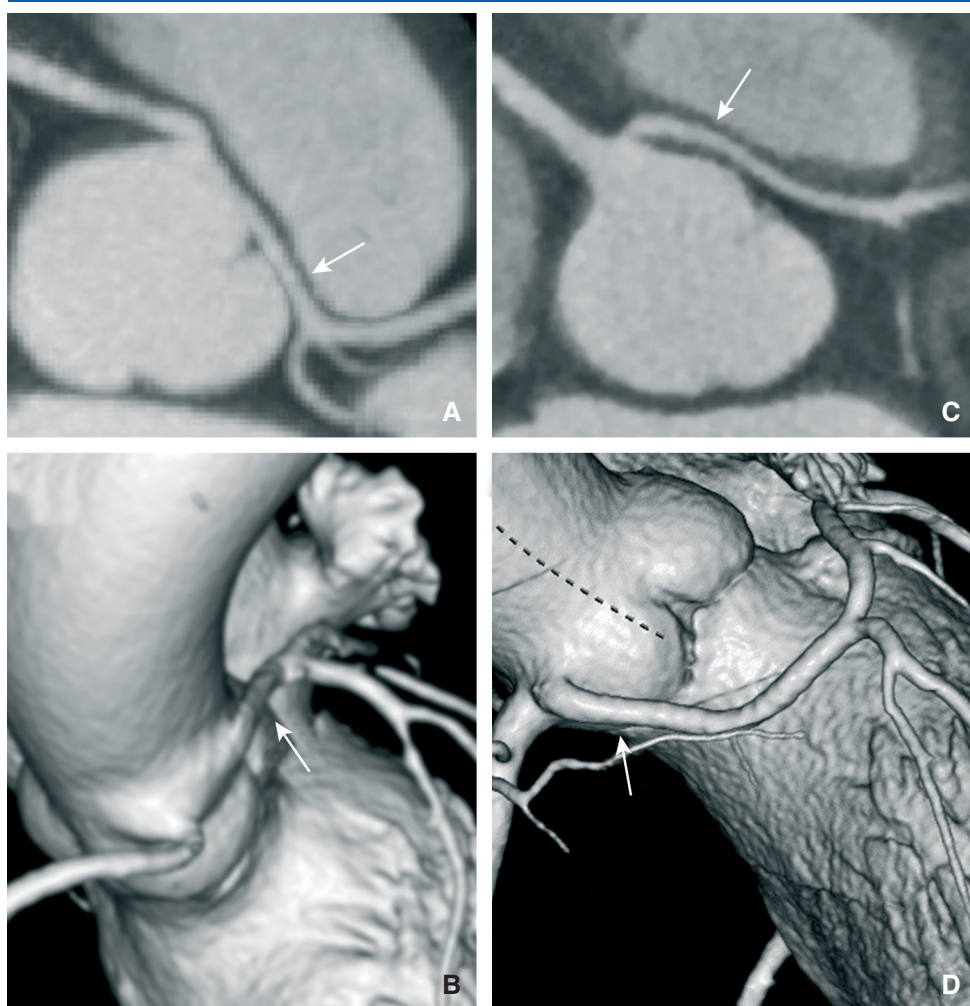
Maladie coronaire associée

La présence d'une maladie coronaire athéromateuse doit être précisée avec la classification CAD-RADS 2.0 (*coronary artery disease-reporting and data system*) [37] en distinguant pour l'ACA le

trajet initial anormal et les segments coronaires d'aval. La prévalence de l'athérome varie selon le trajet ectopique (Fig. 18), particulièrement élevée pour les trajets rétroaortiques, alors que les trajets interartériels semblent protégés contre l'athérome [38].

Coronarographie

Il est parfois difficile de cathétériser sélectivement l'ACA avec une opacification coronaire correcte. Différentes techniques interventionnelles existent pour pallier ces inconvénients [39, 40]. Le cathétérisme d'une ACA droite reste la plus grande difficulté en raison du trajet initial très tangentiel à l'aorte et de la forme elliptique de l'ostium. L'utilisation d'incidences perpendiculaires permet de suspecter un passage intramural d'une ACA droite

**Figure 16.**

A, B. Images scanographiques (*maximum intensity projection* et *volume rendering technique*) d'un tronc commun (flèches) connecté dans le sinus droit avec un trajet interartériel.

C, D. Images scanographiques (*maximum intensity projection* et *volume rendering technique*) d'un tronc commun (flèches) connecté dans le sinus droit avec un trajet rétopulmonaire. Noter pour ce dernier un passage au-dessous de l'anneau aortique.

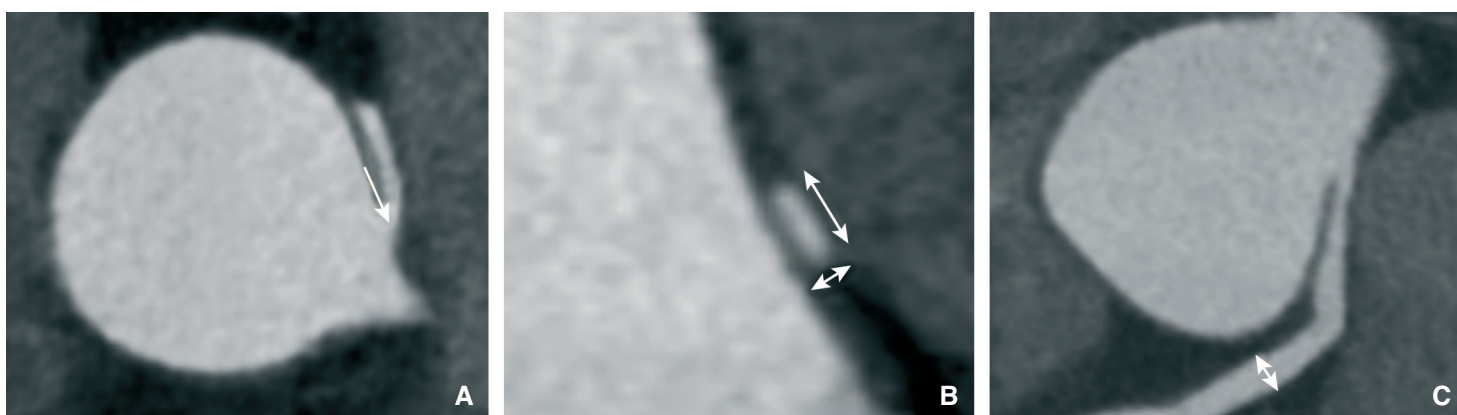


Figure 17. Images scanographiques (coupe axiale, *multiplanar reconstruction* et *curved planar reformation*) d'une artère coronaire droite connectée dans le sinus gauche.

A. Mesure de l'angle de connexion aortique.

B. Mesure du grand axe et du petit axe pour calculer le degré d'excentricité artérielle.

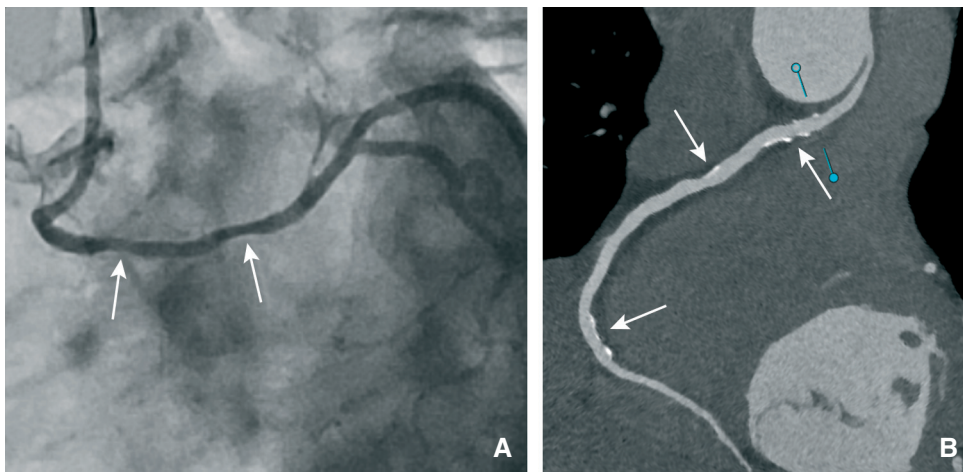
C. Mesure du calibre artériel sur le trajet non ectopique pour calculer la réduction de diamètre et de surface.

interartérielle avec un aspect évasé en oblique antérieure gauche et un aspect effilé en oblique antérieure droite (Fig. 19). L'identification des différents trajets anormaux des ACA gauches peut être difficile. La visualisation d'une artère septale sur le trajet anormal est pathognomonique d'un trajet rétopulmonaire (Fig. 20). Une évaluation plus précise est possible par une imagerie endovasculaire ou une analyse hémodynamique intracoronaire.

Imagerie endovasculaire

Deux modalités sont disponibles : l'échographie endocoronaire (EEC) et la tomographie par cohérence optique (TCO) [40].

Avec sa bonne résolution radiale et la fonction ChromaFlo de certains cathéters (Philips), l'EEC (ou IVUS pour *intravascular ultrasound*) peut visualiser la paroi coronaire et les lumières artérielles adjacentes (aorte et artère pulmonaire). Modalité intéressante pour analyser les trajets interartériels, l'EEC est la référence (Fig. 21) pour confirmer ou infirmer un passage intramural [41, 42]. La TCO (ou OCT pour *optical coherence tomography*) est moins performante en raison d'une pénétration plus basse du signal. Peu utilisée pour les ACA droites, car le cathétérisme non sélectif limite le lavage sanguin par le produit de contraste, la TCO reste intéressante pour les ACA interartérielles gauches avec un cathétérisme

**Figure 18.**

A. Image angiographique d'une artère circonflexe connectée dans le sinus droit avec un trajet rétroaortique. Noter la présence de sténoses athéromateuses (flèches) sur le trajet ectopique.

B. Image scanographique (*curved planar reformation*) d'une artère coronaire droite connectée dans le sinus gauche avec un trajet interartériel. Noter un trajet initial anormal indemne d'athérome et des plaques calcifiées (flèches) situées sur les segments coronaires d'aval.

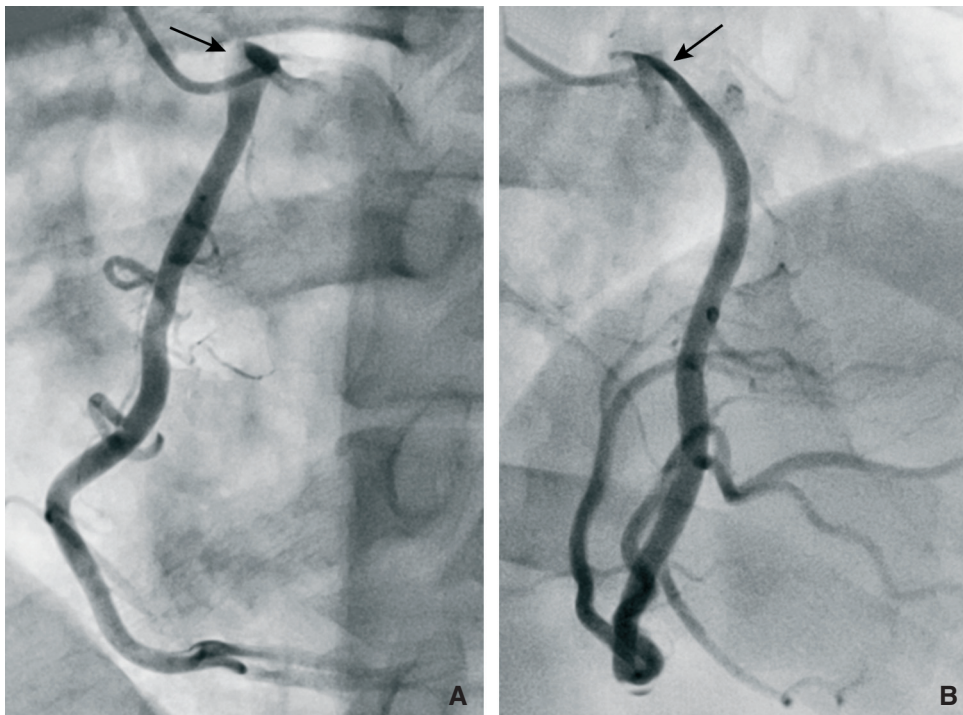


Figure 19. Images angiographiques d'une artère coronaire droite connectée dans le sinus gauche avec un trajet interartériel. Noter un aspect hypodense (flèche) en incidence oblique antérieure gauche (A) et un aspect effilé (flèche) en oblique antérieure droite (B) évocateurs d'un passage intramural aortique.

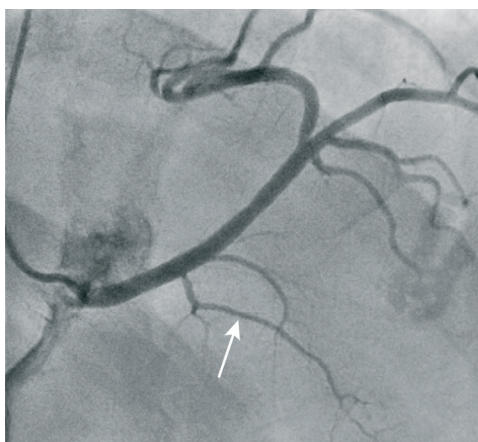


Figure 20. Image angiographique d'un tronc commun connecté dans le sinus droit. Noter une artère septale (flèche) connectée dans le trajet initial anormal identifiant un trajet rétopulmonaire.

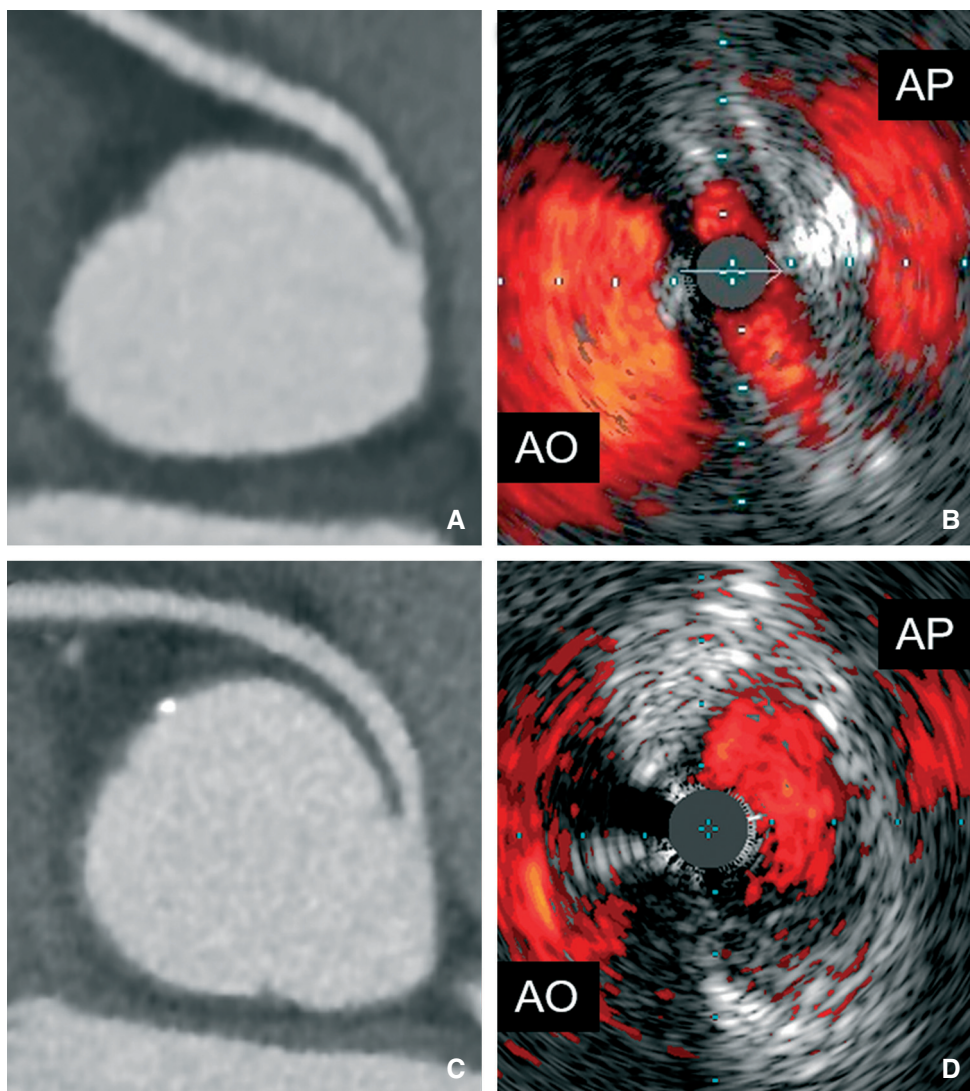
sélectif plus fréquent (Fig. 22) ou les ACA rétopulmonaires pour analyser un trajet intramyocardique (Fig. 23).

Évaluation physiologique invasive

La mesure de différents paramètres (FFR, iFR pour *instantaneous wave-free ratio*) permet d'évaluer le retentissement d'un rétrécissement coronaire congénital (Fig. 24). L'administration intracoronaire sélective d'un vasodilatateur n'est pas toujours possible. La dobutamine (paliers progressifs jusqu'à une dose de 50 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$) associée à une administration d'atropine (0,5 mg) et à un remplissage intravasculaire (500 ml de solution saline en 15 min) est reconnue comme l'épreuve de *stress* la plus proche d'un effort physique très intense^[43]. Cette procédure pourrait évaluer à la fois la part fixe et la part dynamique du rétrécissement coronaire congénital.

Imagerie par résonance magnétique

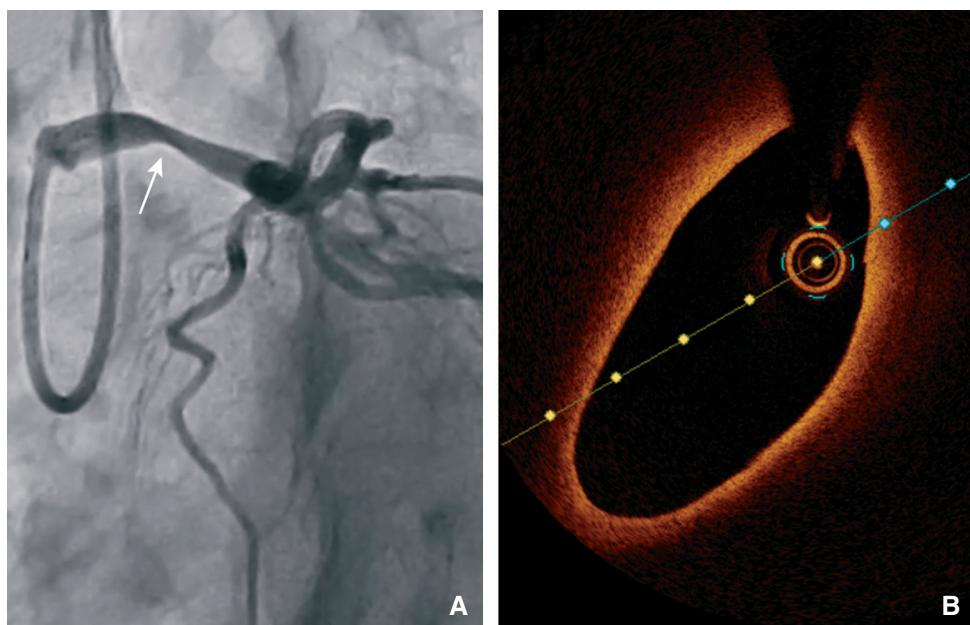
La place de l'IRM cardiaque est restreinte pour le diagnostic d'une ACA. La TDM est préférée chez l'adulte et son utilisation chez l'adolescent reste limitée par la nécessité de protocoles spécifiques contraignants. L'IRM a pour but d'identifier des zones de nécrose myocardique (Fig. 25). Cet aspect, à rechercher en cas d'arrêt cardiaque récupéré, pourrait être un marqueur d'épisodes répétés d'ischémie myocardique silencieuse. L'IRM est aussi utile pour identifier les autres causes d'un arrêt cardiaque récupéré.

**Figure 21.**

A, B. Images scanographique et échographique endocoronaire d'une artère coronaire droite connectée dans le sinus gauche avec un trajet interartériel et un passage intramural aortique.

C, D. Images scanographique et échographique endocoronaire d'une artère coronaire droite connectée dans le sinus gauche avec un trajet interartériel et sans passage intramural aortique.

AP : artère pulmonaire ; AO : aorte.

**Figure 22.** Images angiographique (A) et tomographique par cohérence optique (B) d'un tronc commun (flèche) connecté dans le sinus droit avec un trajet interartériel.

Prise en charge et recommandations

L'algorithme de prise en charge actuellement utilisé par le groupe ANOCOR est présenté dans la [Figure 26](#).

Les recommandations actuelles sont le résultat d'une réflexion d'experts mais n'abordent pas toutes les situations cliniques [33, 44, 45]. Les algorithmes des groupes spécialisés sont plus détaillés mais n'émanent que d'un seul centre [42, 46-48].

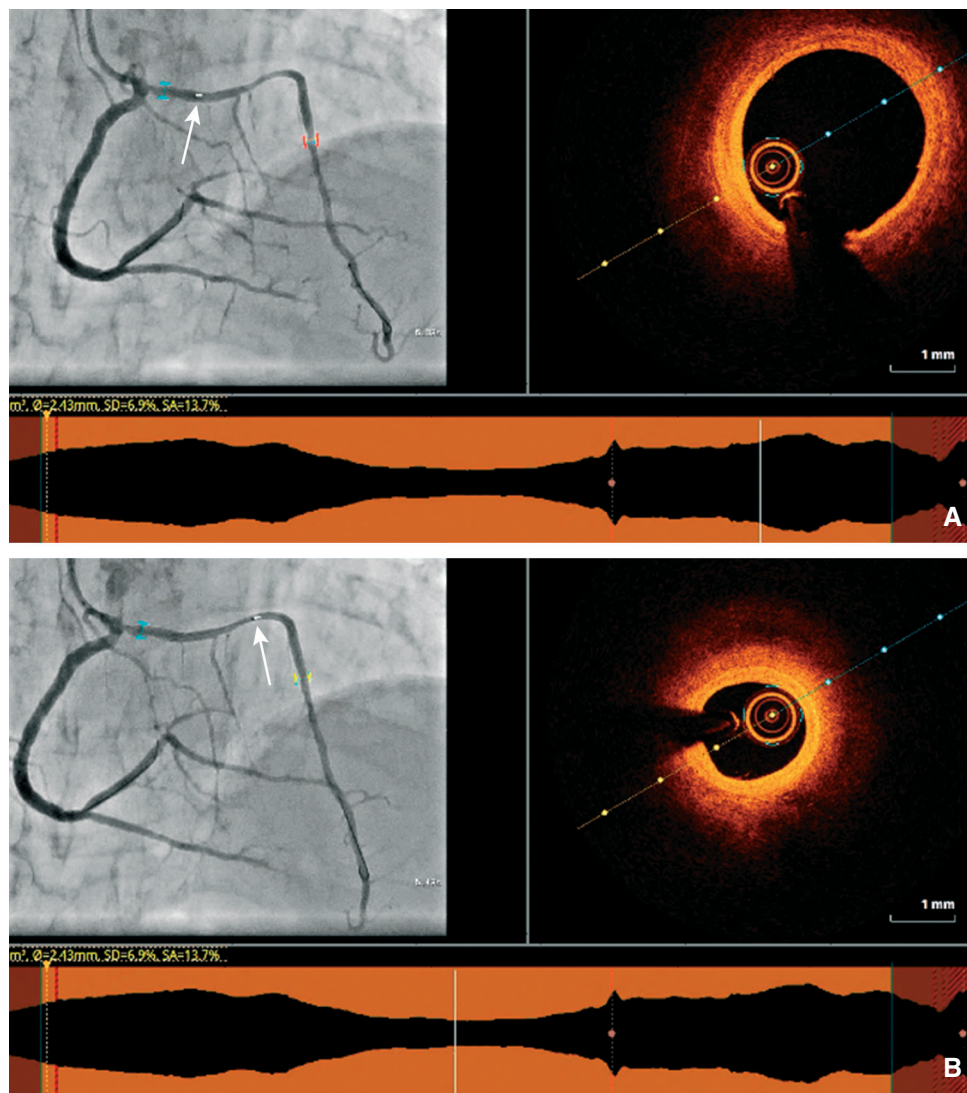


Figure 23. Images angiographiques et tomographiques par cohérence optique d'un tronc commun connecté dans l'artère coronaire droite avec un trajet rétropulmonaire.

A. Imagerie endovasculaire au niveau du tronc commun proximal (flèche).

B. Imagerie endovasculaire au niveau du tronc commun distal (flèche). Noter la réduction du calibre distal liée à un passage intramyocardique.

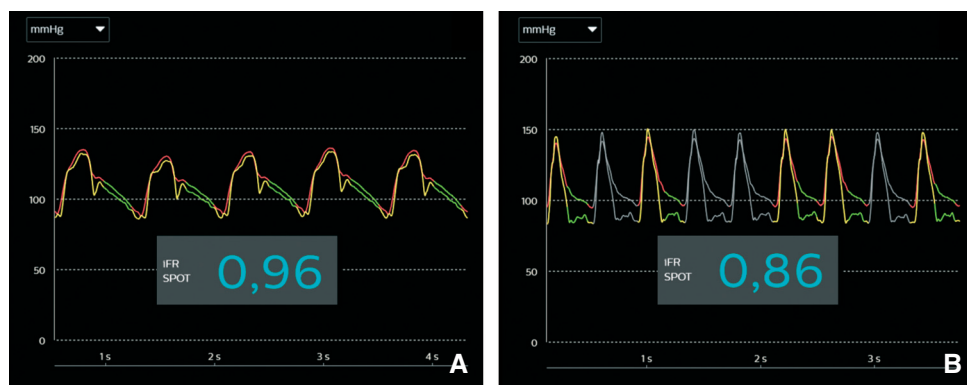
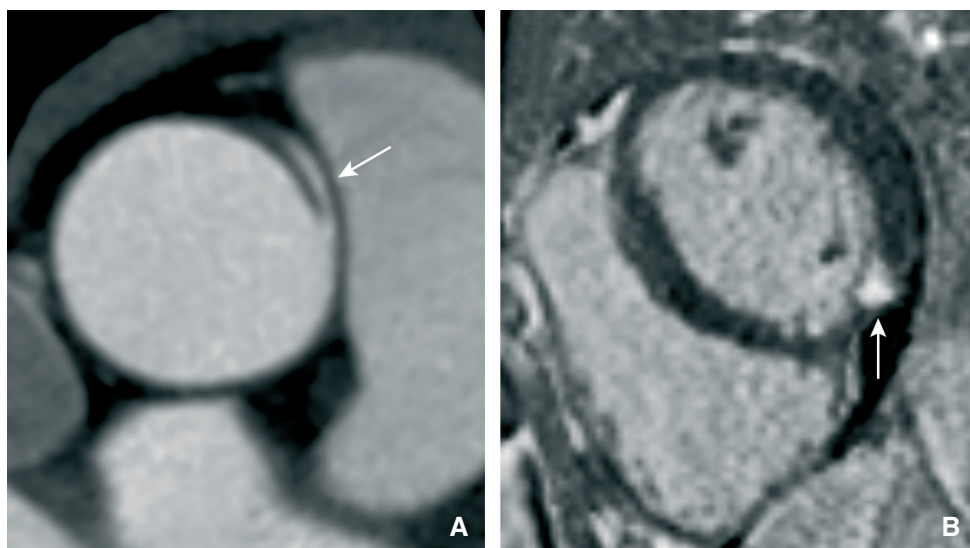


Figure 24. Évaluation physiologique invasive d'une artère coronaire droite connectée dans le sinus gauche avec un trajet interartériel. Mesures de l'IFR (*instantaneous wave-free ratio*) à l'état basal (A) et sous dobutamine (B).

L'ACA est classée sans risque ou bénigne dans 70 % des cas. Les autres ACA nécessitent une évaluation. La décision de corriger ou non une ACA doit être collégiale en raison des connaissances imparfaites sur l'histoire naturelle ou corrigée des ACA. Les niveaux de preuves des recommandations sont assez bas en l'absence d'études contrôlées randomisées [44, 45]. Pour les experts européens et nord-américains, la correction d'une ACA gauche interartérielle doit toujours être discutée. L'âge n'intervient pas toujours dans les recommandations, bien que le risque de MS décroisse à partir de la quatrième décennie. Pour les experts européens, une ischémie myocardique documentée est nécessaire pour recommander la correction d'une ACA droite interartérielle symptomatique (classe I), alors que les indications sont un peu

plus larges dans les recommandations nord-américaines. Les séries chirurgicales ont montré en général une amélioration fonctionnelle après correction [49]. Les recommandations préconisent la chirurgie correctrice en première ligne. La technique opératoire est à considérer [51]. La revascularisation par pontage est déconseillée par le risque d'involution du greffon artériel. Deux techniques principales existent pour une ACA interartérielle, soit l'exérèse (*unroofing*) de la paroi commune aortocoronaire, soit la création d'un néo-ostium avec un patch péricardique d'élargissement. Cette chirurgie est considérée à faible risque de mortalité mais avec un taux de nouvelle intervention proche de 5 % [12, 50]. La place de l'angioplastie reste à préciser [51, 52]. Elle est citée en cas de haut risque chirurgical [33]. Quelques équipes la

**Figure 25.**

A. Image scanographique (coupe axiale) d'une artère coronaire (flèche) connectée dans le sinus gauche avec un trajet interartériel.

B. IRM (séquence en pondération T1) montrant un rehaussement tardif transmural inférieur (flèche) témoin d'une nécrose myocardique.

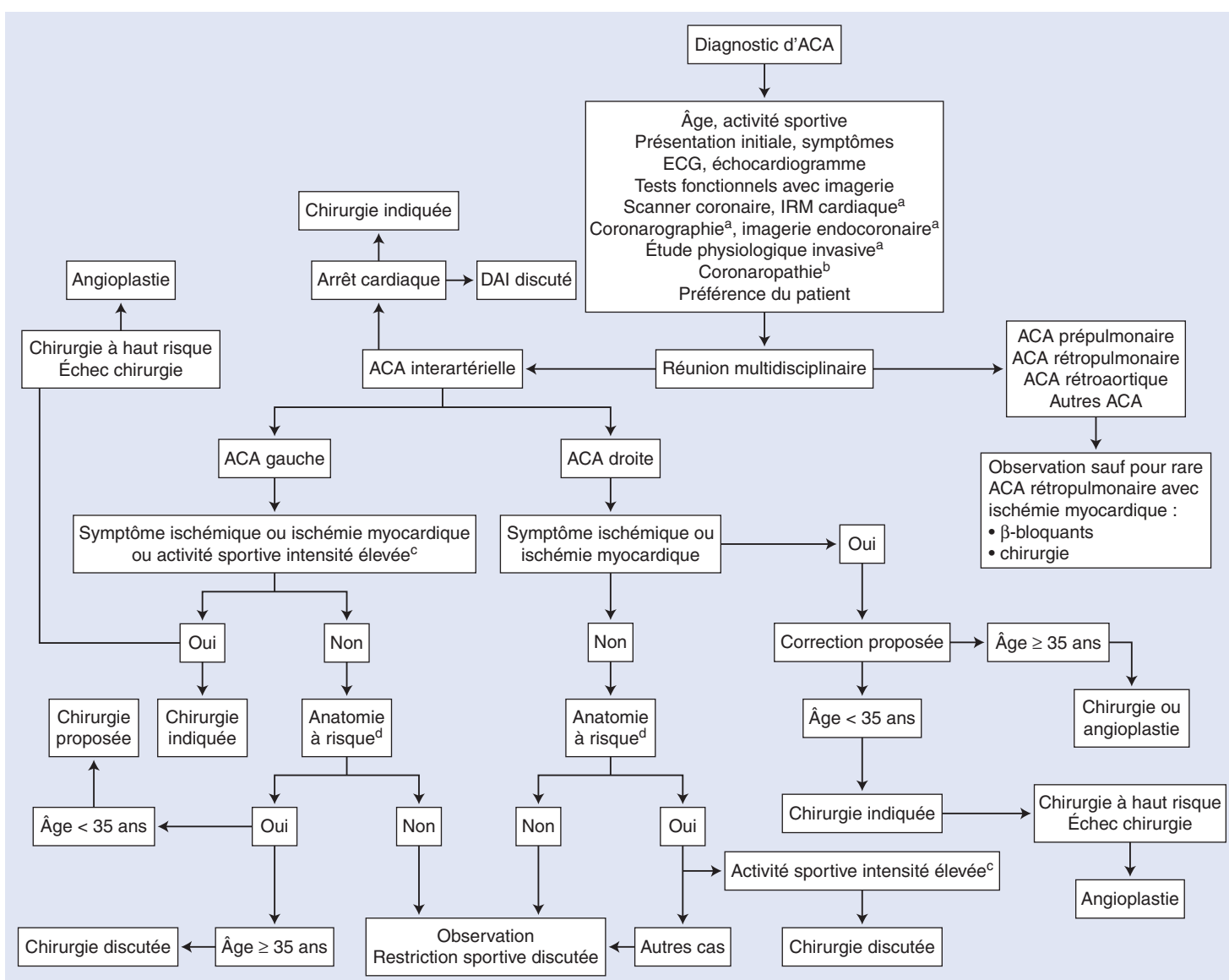


Figure 26. Arbre décisionnel du groupe ANOCOR pour la prise en charge d'une anomalie de connexion aortique (ACA) chez les individus âgés de 15 ans ou plus. ANOCOR : anomalies coronaires congénitales ; DAI : défibrillateur automatique implantable ; ECG : électrocardiogramme.

^a Optionnel.

^b Stratégie de revascularisation à adapter en cas de maladie coronaire associée.

^c Activité sportive d'intensité élevée selon la classification des recommandations européennes [56, 57].

^d Angle de connexion inférieur à 45°, forme elliptique de l'ostium, réduction de diamètre d'au moins 50 % ou passage intramural aortique.



Figure 27. Image scanographique d'un stent implanté dans une artère coronaire droite connectée dans le sinus gauche avec un trajet interartériel.

proposent pour les ACA droites interartérielles symptomatiques ou ischémiques après 35 ans [53]. L'angioplastie avec stenting dans un passage intramural est possible sans risque périprocédural majeur et sans déformation mécanique à moyen terme (Fig. 27). En cas d'arrêt cardiaque récupéré, les recommandations préconisent une correction de l'ACA et l'indication d'un défibrillateur automatique implantable n'est pas abordée [54, 55]. Le traitement médical anti-ischémique reste limité aux rares ACA rétopulmonaires symptomatiques ou ischémiques. En cas d'échec, une technique chirurgicale, assez complexe, consiste à écarter l'ACA de la paroi ventriculaire droite en supprimant le passage intramyocardique [50]. Des restrictions graduées pour les activités sportives peuvent être proposées. Les ACA interartérielles gauches ne sont pas autorisées à la compétition sans une correction préalable dans les recommandations européennes [56, 57] et nord-américaines [58]. Ces dernières sont plus permissives, avec une autorisation sans restriction, pour les ACA interartérielles droites asymptomatiques et non ischémiques. Les experts européens ne font pas de distinction entre les ACA gauches et les ACA droites, et la pratique sportive d'intensité moyenne ou élevée n'est pas recommandée en cas de trajet interartériel. La question du dépistage des ACA interartérielles est récurrente [59]. L'ETT systématique n'est proposée qu'aux sportifs de haut niveau. Le bilan habituel sans ETT demandé par certaines fédérations sportives ne permet pas la recherche d'ACA. La réflexion peut se porter entre une attitude préventive (dépistage systématique chez le jeune sportif) et une attitude réactive (optimisation de la prise en charge des arrêts cardiaques survenant sur un lieu sportif).

“ Point important

Anomalies de connexion aortique

- La prévalence angiographique est de 0,8 %.
- Le scanner coronaire permet d'identifier le trajet initial.
- Le trajet interartériel est à risque de mort subite dont l'incidence est faible.
- Un passage intramural aortique est un critère de sévérité.
- La fibrillation ventriculaire est la cause de la mort subite.
- L'imagerie multimodale aide à la stratification du risque de mort subite.

■ Anomalies de connexion pulmonaire

Prévalence et présentation clinique

Les anomalies de connexion au niveau pulmonaire (ACP) sont rarissimes. Dans une méta-analyse avec la COR, seules 18 ACP ont été identifiées chez près de 250 000 adultes, soit une prévalence de 8/100 000 [9]. Les ACP concernent surtout le TC, moins souvent l'artère IVA ou l'artère CD, et exceptionnellement l'artère Cx. La majorité des ACP sont diagnostiquées précocement avec une expression clinique souvent critique. La présentation peut être différente chez l'adulte, et même parfois silencieuse. Des formes anatomiques sont bien tolérées pendant plusieurs décennies en cas d'importante collatéralité intercoronaire. En cas d'insuffisance de cette dernière, une symptomatologie ou une cardiomyopathie ischémique peuvent révéler l'ACP. Le flux coronaire est inversé dans l'artère ectopique et l'hypoperfusion myocardique chronique altère la fonction ventriculaire gauche avec l'apparition d'une insuffisance mitrale multifactorielle et d'une fibrose myocardique. La MS sur une arythmie ventriculaire peut être le mode de découverte d'une ACP. Dans une série de 151 ACP gauches, la présentation initiale était une arythmie ventriculaire, une syncope ou une MS dans 17 % des cas, alors que 14 % des ACP étaient asymptomatiques [60].

Imagerie

L'ETT peut être un mode diagnostique lors du bilan d'un souffle cardiaque continu en rapport avec une circulation collatérale visible par le Doppler couleur au niveau du septum interventriculaire [34]. La dilatation importante de l'artère controlatérale est un autre élément diagnostique. La COR montre une dilatation des deux artères coronaires, souvent tortueuses. L'ACP est opacifiée par voie rétrograde par une collatéralité via des artères septales et des branches épicaudales (Fig. 28). L'ostium ectopique pulmonaire est souvent mal visualisé. La TDM permet de confirmer le diagnostic d'ACP et de préciser le site de connexion pulmonaire (Fig. 28). L'IRM cardiaque est utile pour évaluer le degré de fibrose myocardique.

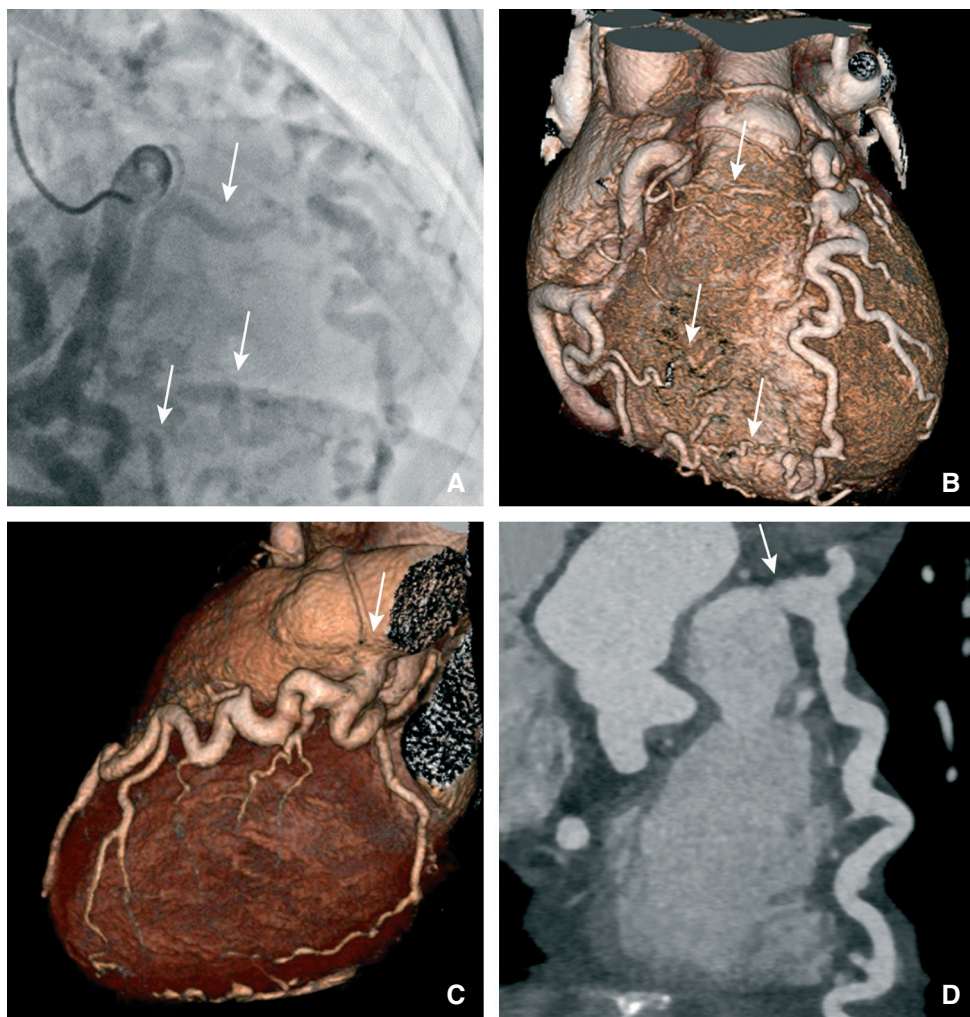
Risques, recommandations et prise en charge

Le risque est plus important pour le TC et l'artère IVA par le territoire myocardique impliqué. Le risque de MS décroît considérablement à partir de l'âge de 50 ans, y compris pour les formes gauches. Les recommandations européennes et nord-américaines sont identiques [44, 45]. La chirurgie est recommandée pour toutes les ACP gauches et pour les ACP droites symptomatiques. La chirurgie doit être envisagée pour les ACP droites asymptomatiques associées à une dysfonction ventriculaire ou à une ischémie myocardique. La réimplantation directe dans l'aorte est la correction la plus anatomique mais pas toujours possible. Il faut alors réaliser une revascularisation par pontages coronaires associée à une ligature de l'ostium pulmonaire.

“ Point important

Anomalies de connexion pulmonaire

- Il s'agit de formes anatomiques rarissimes.
- Le diagnostic est possible à l'âge adulte selon le degré de collatéralité intercoronaire.
- Des arythmies ventriculaires et la mort subite sont décrites avant l'âge de 50 ans.

**Figure 28.**

A, B. Images angiographique et scanographique (volume rendering technique) visualisant deux réseaux coronaires dilatés et connectés par une collatéralité importante (flèches).

C, D. Images scanographiques (volume rendering technique et curved planar reformation) d'un tronc commun (flèches) connecté dans le sinus pulmonaire gauche.

■ Anomalies sur le trajet

Trajets intramyocardiques

Lorsque des fibres myocardiques recouvrent complètement un segment coronaire, on parle de trajet intramyocardique (TIM) ou de pont myocardique (PM). Ce trajet peut être plus ou moins profond. Cette profondeur est considérée comme significative si elle dépasse 2 mm. Le mécanisme embryologique est mal connu, avec soit un recouvrement musculaire (PM) sur une artère en formation, soit une pénétration de cette dernière dans le myocarde (TIM). La prévalence rapportée varie selon le mode d'imagerie, proche de 5 % avec la COR et de 20 % avec la TDM [61]. Le site le plus fréquent est l'artère IVA moyenne (Fig. 29). La reconnaissance angiographique d'un TIM est aisée en général avec une réduction assez régulière du calibre et souvent associée à des variations dynamiques. Un écrasement systolique plus ou moins prononcé, majoré par l'administration intracoronaire d'un nitré, est pathognomonique (Fig. 30). En cas de doute diagnostique, l'imagerie endocoronaire est utile pour éliminer un athérome ou un hématome coronaire. Une diminution du calibre artériel est caractéristique d'un TIM (Fig. 29). Un signe échographique spécifique est une zone hypoéchogène au contact de l'artère [62] (Fig. 31). Les trajets TIM sont généralement indemnes d'athérome [63]. La plupart des TIM, souvent découverts fortuitement, sont bénins. Dans de très rares cas, une symptomatologie angineuse ou une ischémie myocardique ont été rapportées mais avec un lien de causalité parfois incertain. Le caractère particulièrement profond (> 5 mm) et long (> 25 mm) d'un TIM pourrait expliquer un retentissement hémodynamique. L'iFR et FFR diastolique, sous dobutamine (effet inotrope associé), sont les indices physiologiques les plus sensibles [64]. Il n'existe pas de recommandations émanant de sociétés scientifiques. Le premier

traitement proposé est médical (béta-bloquants ou anticalciques). L'angioplastie coronaire ou la myomectomie chirurgicale restent exceptionnelles.

Anévrismes

Les anévrismes coronaires (AC) et les ectasies coronaires (EC) sont définis par une dilatation d'au moins 1,5 fois le diamètre de référence de l'artère concernée. La différence entre les AC et les EC est fondée sur l'étendue de la dilatation, plus longue pour les EC. Les AC fusiformes ont une longueur supérieure à leur largeur et inversement pour les AC sacciformes [65]. Le diagnostic d'AC congénital reste l'exception après l'élimination des causes acquises (athérome coronaire surtout, mais aussi vascularites, infections ou traumatismes). Certains syndromes (Marfan, Ehlers-Danlos) et la fibrodysplasie musculaire peuvent être considérés comme des causes congénitales [66]. Une susceptibilité génétique pourrait expliquer des AC idiopathiques. La prévalence par la COR est de 0,35 % chez l'adulte pour l'ensemble des AC et des EC avec une part très faible de formes congénitales [67]. La découverte des AC et EC est souvent fortuite, même en cas de taille importante. Un AC géant est défini par un diamètre supérieur à 20 mm [65]. Les signes révélateurs peuvent être un syndrome coronarien aigu par embolisation distale thrombotique, une tamponnade sur fissuration ou la compression extrinsèque d'une structure adjacente. Les outils d'imagerie coronaire (COR, TDM) peuvent faire le diagnostic. La taille d'un AC peut être sous-estimée par la COR en raison d'une partie thrombosée, uniquement visible par la TDM (Fig. 32). Une imagerie complémentaire par EEC peut être utile pour le diagnostic étiologique [68]. En l'absence de maladie athéromateuse, une investigation multidisciplinaire est souhaitable car il n'existe pas de *pattern* angiographique identifié pour définir un AC congénital. L'histoire naturelle des AC et des EC est mal connue,

**Figure 29.**

A, B. Images scanographiques (*maximum intensity projection* et *volume rendering technique*) d'un trajet intramyocardique de l'artère ventriculaire antérieure moyenne (flèches).

C à E. Images scanographiques (*curved planar reformation* et *multiplanar reconstruction*) en amont, au niveau et en aval du trajet intramyocardique. Noter une réduction de calibre au niveau du trajet intramyocardique.

526 en particulier le profil évolutif en taille. Nous ne disposons pas
527 de recommandations détaillées sur la prise en charge. Une correc-
528 tion interventionnelle ou chirurgicale doit être discutée pour les
529 AC géants ou symptomatiques.

“ Point important

Anomalies sur le trajet

- Les trajets intramyocardiques sont fréquents.
- Leur découverte est souvent fortuite et sans conséquence clinique.
- Ils se situent principalement sur l'artère interventriculaire antérieure.
- Les anévrismes coronaires congénitaux sont exceptionnels.

■ Anomalies de terminaison

Classification anatomique

Les fistules coronaires (FC) sont des connexions distales anormales avec une cavité cardiaque (camérale) ou une veine adjacente ou une artère médiastinale ou l'artère pulmonaire. La prévalence scanographique des FC camérales est de l'ordre de 0,1 % [69]. La découverte est souvent fortuite, parfois à un âge avancé. On distingue plusieurs étapes dans la classification anatomique (Fig. 33).

Identification de l'artère et du site d'origine

Toutes les artères peuvent être concernées. Le site d'origine distingue les formes proximales (ou de type A) et les formes distales (ou de type B). Les premières sont caractérisées par un trajet fistuleux long connecté dans le tiers proximal ou moyen de l'artère coronaire. Elles ne donnent pas de branches myocardiques. Les formes distales ont un trajet fistuleux assez court connecté dans le tiers distal de l'artère coronaire. Cette connexion peut être latérale (avec des branches myocardiques en aval) ou terminale.

547

Identification du site distal

La deuxième classification anatomique concerne le site de connexion distale. Toutes les cavités cardiaques peuvent être concernées avec une prédominance des cavités droites. Les veines adjacentes concernées sont la veine cave supérieure, la veine cave inférieure et le sinus coronaire (localisation la plus fréquente). Les FC avec les artères médiastinales (surtout bronchiques) sont généralement acquises, au contraire des FC avec l'artère pulmonaire.

555

Taille de la fistule

La classification en fonction de la taille (petite, intermédiaire ou large) n'a pas de définition universelle [70, 71]. Une petite FC peut être identifiée par un trajet fistuleux inférieur à 2 mm ou une absence de dilatation du vaisseau donneur. En cas de FC intermédiaires ou larges, la dilatation du vaisseau donneur est présente en amont du site d'origine pour les formes proximales, alors qu'elle touche l'ensemble du vaisseau donneur pour les formes distales. Pour les formes proximales, le diamètre en amont du site d'origine supérieur à deux fois le diamètre en aval définit une FC large. Ce rapport est compris entre une et deux fois pour une FC intermédiaire et moins d'une fois pour les petites FC. L'évaluation d'une forme distale peut se faire en comparant les tailles du vaisseau

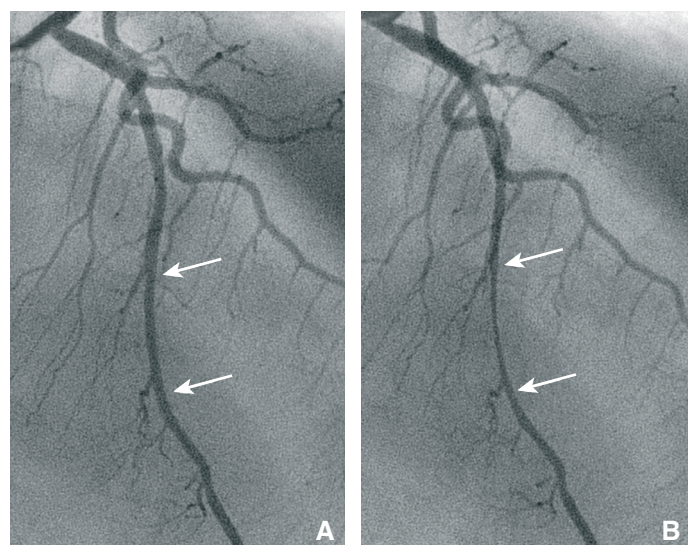


Figure 30. Images angiographiques en diastole (A) et en systole (B) d'un trajet intramyocardique (flèches) de l'artère interventriculaire antérieure moyenne. Noter une réduction importante de calibre en systole.

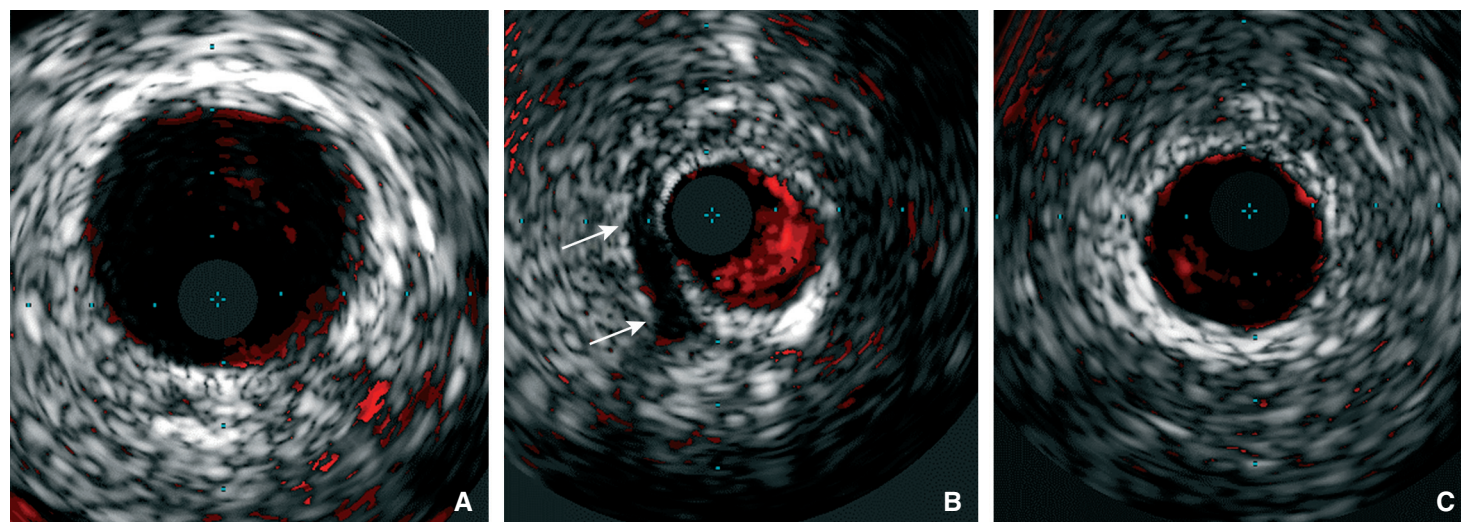


Figure 31. Images échographiques endocoronaires de l'artère interventriculaire antérieure en amont (A), au niveau (B) et en aval (C) d'un trajet intramyocardique. Noter une réduction de calibre et une zone hypoéchogène (flèches) au niveau du trajet intramyocardique.

donneur et de l'artère homolatérale ou controlatérale en utilisant les mêmes rapports de diamètres.

568

569

Imagerie

570

L'ETT peut orienter vers une FC large en cas de visualisation d'une artère coronaire très dilatée. La COR est un mode diagnostique fréquent chez l'adulte, en particulier pour les FC se drainant dans l'artère pulmonaire. Ces dernières sont généralement de petite taille, souvent multiples, avec un lacis vasculaire entourant le tronc pulmonaire et un collecteur anévrismal final (Fig. 34). Le site distal des FC larges de type B est souvent mal visualisé avec la COR en raison d'injections suboptimales. Un cathéter d'extension peut être utile pour injecter au plus près du site distal. La superposition de tortuosités importantes limite aussi l'analyse. La TDM est l'outil d'imagerie de référence pour analyser une FC intermédiaire ou large (Fig. 32). Cependant, l'interprétation

571

572

573

574

575

576

577

578

579

580

581

582

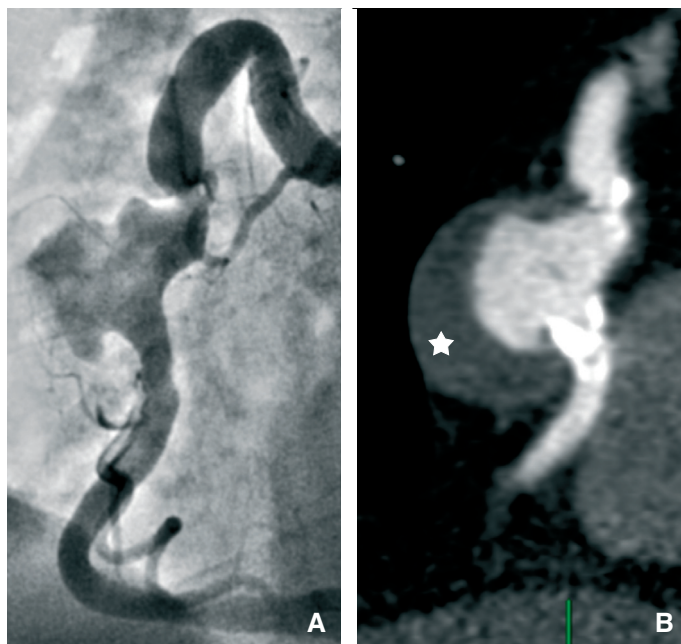


Figure 32.

A, B. Images angiographique et scanographique (*curved planar reformation*) d'un anévrisme coronaire géant (25 mm) partiellement thrombosé (étoile) de l'artère coronaire droite.

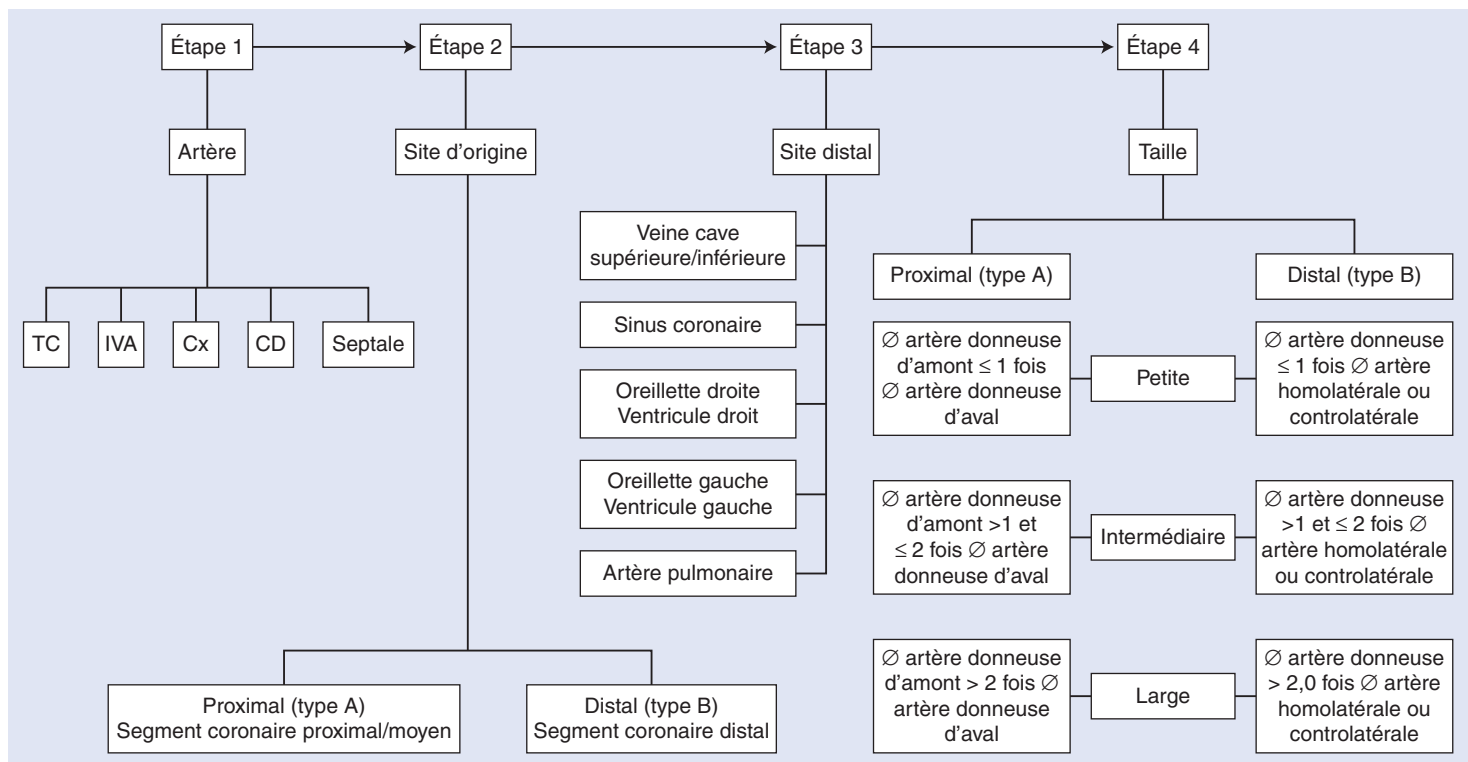


Figure 33. Arbre décisionnel pour la classification anatomique des fistules coronaires. CD : coronaire droite ; Cx : circonflexe ; IVA : interventriculaire antérieure ; TC : tronc commun ; Ø : diamètre.

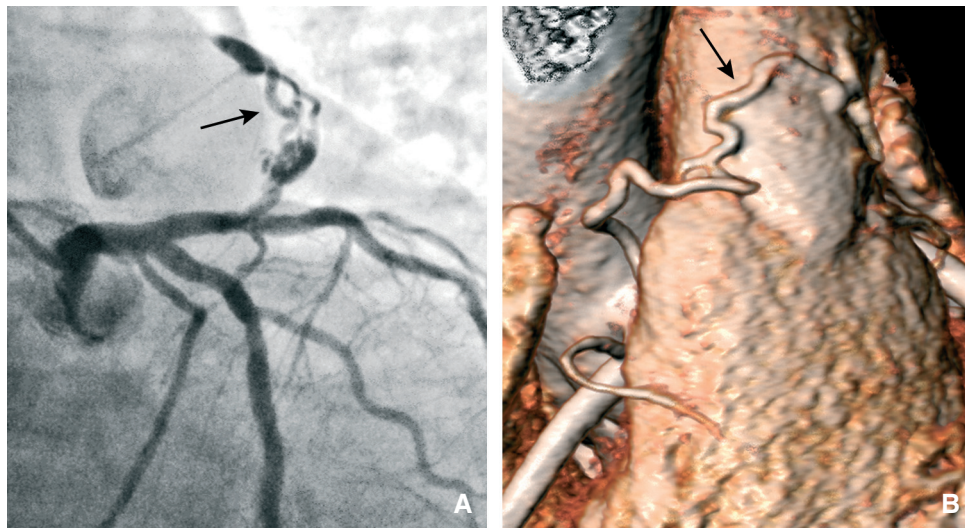


Figure 34.

A. Image angiographique d'une petite fistule de type A (flèche) entre l'artère interventriculaire antérieure et l'artère pulmonaire.

B. Image scanographique (*volume rendering technique*) d'une petite fistule de type A (flèche) entre l'artère coronaire droite et l'artère pulmonaire.

peut être gênée par des tortuosités importantes ou des zones anévrismales parfois associées. La modélisation avec une impression 3D peut être intéressante pour planifier un geste thérapeutique (Fig. 35).

Retentissement et risques

Le retentissement d'une FC s'évalue avec les outils habituels (ETT, TDM et IRM cardiaque) et peut se traduire par une dilatation de la cavité située en aval. Les FC pulmonaires de taille petite ou intermédiaire n'ont pas de retentissement. Une ischémie myocardique par vol coronaire a été rapportée pour des FC proximales larges. Les risques des FC sont liés à leur taille. L'histoire naturelle des FC est mal connue avec un profil évolutif difficile à préciser. Les FC larges de l'adulte sont caractérisées par des tortuosités importantes, témoins d'une angiogenèse active. Plus tardivement, des calcifications linéaires apparaissent. Le risque de rupture redouté paraît en fait extrêmement faible. La morbidité tardive est liée à une insuffisance cardiaque, des

arythmies supraventriculaires ou des phénomènes thrombotiques ischémiques.

Prise en charge

Les recommandations actuelles ne sont pas très détaillées. Classiquement, une correction est proposée pour toutes les FC larges et les FC intermédiaires symptomatiques ou associées à un retentissement [45]. Le traitement interventionnel est le premier choix en général, parfois difficile techniquement et pouvant nécessiter plusieurs procédures. Le traitement chirurgical est retenu pour les formes anatomiques complexes ou en cas d'échec du traitement interventionnel. Ces deux traitements sont associés à une morbidité cardiovasculaire non négligeable par des phénomènes thrombotiques en amont de la FC ou des pertes de branches à destinée myocardique (taux d'infarctus du myocarde proche de 10 %) [71]. Des pontages coronaires sont assez souvent associés pour limiter ces risques.

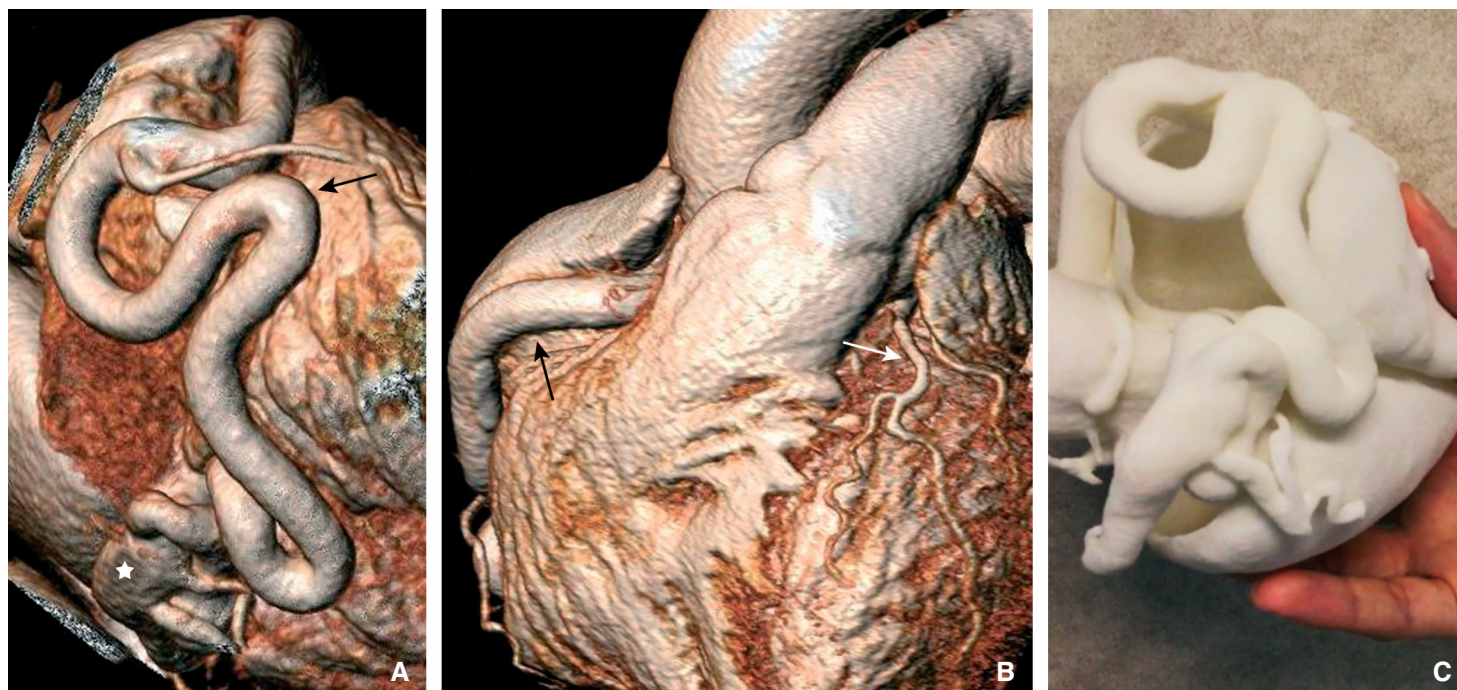


Figure 35.

A, B. Images scanographiques (*volume rendering technique*) d'une large fistule de type B entre l'artère coronaire droite (flèches noires) et le sinus coronaire (étoile). Noter la dilatation importante de l'artère coronaire droite en comparaison avec l'artère interventriculaire antérieure (flèche blanche).
C. Modélisation avec impression 3D de la fistule coronaire (réalisation par le Docteur Vlad Ciobotaru).

“ Point important

Anomalies de terminaison

- La prévalence angiographique est de 0,1 %.
- Les fistules coronaropulmonaires sont les plus fréquentes et généralement de petite taille.
- Les fistules coronarocamérales sont souvent de grande taille et avec un retentissement clinique variable.

■ Questions non résolues

Le diagnostic des ANOCOR est devenu précis par l'imagerie multimodale, mais certaines prises en charge posent encore des difficultés. L'absence de scores pour stratifier le risque de MS des ACA rend difficile le choix d'une stratégie préventive primaire. L'analyse du rapport bénéfices/risques d'une chirurgie correctrice doit se poursuivre, et la place de l'angioplastie pour certaines ACA reste à préciser. L'intérêt et le mode d'un dépistage chez les jeunes sportifs demeure un sujet de discussion.

■ Conclusions

Une classification rigoureuse doit faciliter la prise en charge des ANOCOR. Les différents modes d'imagerie peuvent être utiles, avec une place particulière pour la TDM. De larges études prospectives de cohorte, en collectant des données d'imagerie, permettront de vérifier l'efficacité et la sûreté des stratégies actuellement proposées, et d'utiliser les outils fournis par l'intelligence artificielle pour aider les équipes en charge de ces anomalies.

Déclaration de liens d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts en relation avec cet article.

■ Références

- [1] Bogers A, Gittenberger-de Groot A, Poelman R, Péault B, Huysmans H. Development of the origin of the coronary arteries, a matter of ingrowth or outgrowth? *Anat Embryol* 1989;**180**:437–41.
- [2] Ando K, Nakajima Y, Yamagishi T, Yamamoto S, Nakamura H. Development of proximal coronary arteries in quail embryonic heart. Multicapillaries penetrating the aortic sinuses fuse to form main coronary trunk. *Circ Res* 2004;**94**:346–52.
- [3] Pérez-Pomares JM, de la Pompa JL, Franco D, Henderson D, Ho SY, Houyel L, 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. *Cardiovasc Res* 2016;**109**:204–16.
- [4] Tomanek R, Angelini P. Embryology of coronary arteries and anatomy/pathophysiology of coronary anomalies. A comprehensive update. *Int J Cardiol* 2019;**281**:28–34.
- [5] Angelini P. Coronary artery anomalies – current clinical issues: definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment guidelines. *Tex Heart Inst* 2002;**29**:271–8.
- [6] Jacobs M, Mavroudis C. Anomalies of the coronary arteries: nomenclature and classification. *Cardiol Young* 2010;**20**(Suppl. 3):15–9.
- [7] Koutsoukis A, Halna du Fretay X, Dupouy P, Ou P, Laissy JP, Juliard JM, et al. Interobserver variability in the classification of congenital coronary abnormalities: a sub-study of the anomalous connections of the coronary arteries registry. *Congenit Heart Dis* 2017;**12**:726–32.
- [8] Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation* 2007;**115**:1296–305.
- [9] Aubry P, Halna du Fretay X, Calvert PA, Dupouy P, Hyafil F, Laissy JP, et al. Proximal anomalous connections of coronary arteries in adults. In: Rao PS, editor. *Congenital heart disease: selected aspects*. Londres: Intech; 2012. p. 183–230.
- [10] Cheezum MK, Liberthson RR, Shah NR, Villines TC, O'Gara PT, Landzberg MJ, et al. Anomalous aortic origin of a coronary artery from the inappropriate sinus of valsalva. *J Am Coll Cardiol* 2017;**69**:1592–608.
- [11] Gräni C, Buechel RR, Kaufmann PA, Kwong RY. Multimodality imaging in individuals with anomalous coronary arteries. *JACC Cardiovasc Imaging* 2017;**10**:471–81.

- [12] Gaudino M, Di Franco A, Arbustini E, Bacha E, Bates ER, Cameron DE, et al. Management of adults with anomalous aortic origin of the coronary arteries: state-of-the-art review. *Ann Thorac Surg* 2023;**116**:1124–41.
- [13] Kragel AH, Roberts WC. Anomalous origin of either right or left main coronary artery from the aorta with subsequent coursing between aorta and pulmonary trunk: analysis of 32 necropsy cases. *Am J Cardiol* 1988;**62**:771–7.
- [14] Taylor AJ, Byers JP, Cheitlin MD, Virmani R. Anomalous right or left coronary artery from the contralateral coronary sinus: high risk abnormalities in the initial course and heterogenous clinical outcomes. *Am Heart J* 1997;**133**:428–35.
- [15] 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 autopsy population of congenital heart disease. *Hum Pathol* 1998;**29**:689–95.
- [16] Hata Y, Kinoshita K, Kudo K, Ikeda N, Nishida N. Anomalous origin of the right coronary artery from the left coronary sinus with an intramural course: comparison between sudden-death and non-sudden-death cases. *Cardiovasc Pathol* 2015;**24**:154–9.
- [17] Louyel L, Planché C. Interarterial and intramural coronary trajectories: anatomical aspects and surgical implications. *Arch Mal Coeur* 2008;**95**:500–6.
- [18] Corrado D, Basso C, Pavei A, Michieli P, Schiavon M, Thiene G. Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening program. *JAMA* 2006;**296**:1593–601.
- [19] Maron BJ, Doerer JJ, Haas TJ, Tierney DM, Mueller FO. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in United States, 1980–2006. *Circulation* 2009;**119**:1085–92.
- [20] Harmon GH, Asif IM, Maleszewski JJ, Owens DS, Prutkin JM, Salerno JC, et al. Incidence, cause, and comparative frequency of sudden cardiac death in national collegiate athletic association athletes. A decade of review. *Circulation* 2015;**132**:10–9.
- [21] 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.
- [22] 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**:309–18.
- [23] Bigler MR, Ashraf A, Seiler C, Praz F, Ueki Y, Windecker S, et al. Hemodynamic relevance of anomalous coronary arteries originating from the opposite sinus of Valsalva – In search of the evidence. *Front Cardiovasc Med* 2021;**7**:591326.
- [24] Lee SE, Yu CW, Park K, Par KW, Suh JW, Cho YS, et al. Physiological and clinical relevance of anomalous right coronary artery originating from left sinus of Valsalva in adults. *Heart* 2016;**102**:114–9.
- [25] Driesen BW, Warmerdam EG, Sieswerda GT, Schoff PH, Meijboom FJ, Haas F, 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.
- [26] Ferrag W, Scalbert F, Adjedj J, Dupouy P, Ou P, Juliard JM, et al. Role of FFR-CT for the evaluation of patients with anomalous aortic origin of coronary artery. *JACC Cardiovasc Imaging* 2021;**4**:1074–6.
- [27] Hoffman JI. Abnormal origins of the coronary arteries from the aortic root. *Cardiol Young* 2014;**24**:774–91.
- [28] Penalver JM, Mosac RS, Weitz W, Phoon KKL. Anomalous aortic origin of coronary arteries from the opposite sinus: a critical appraisal of risk. *BMC Cardiovascular Disorders* 2012;**12**:83.
- [29] Mery CM. Decision making in anomalous aortic origin of a coronary artery. *Congenit Heart Dis* 2017;**12**:630–2.
- [30] Bianco F, Colaneri M, Bucciarelli V, Surace FC, Lezzi FV, Primavera M, et al. Echocardiographic screening for the anomalous aortic origin of coronary arteries. *Open Heart* 2021;**8**:e001495.
- [31] Angelini P, Cheong BY, Lenge De Rosen VV, Lopez A, Uribe C, Masso AH, et al. High-risk cardiovascular conditions in sports-related sudden death: prevalence in 5,169 schoolchildren screened via cardiac magnetic resonance. *Tex Heart Inst J* 2018;**45**:205–13.
- [32] Petek BJ, Churchill TW, Moulson N, Kliethermes SA, Baggish AL, Drezner JA, et al. Sudden cardiac death in National Collegiate Athletic Association athletes: a 20-year study. *Circulation* 2024;**149**:80–90.
- [33] Brothers JA, Gaynor JW, Jacobs JP, Peynter JA, Jacobs ML. The Congenital Heart Surgeons's Society Registry of anomalous aortic origin of a coronary artery: an update. *Cardiol Young* 2015;**25**:1567–71.
- [34] Frommelt P, Lopez L, Dimas VV, Eidem B, Han BK, Ko HH, et al. Recommendations for multimodality assessment of congenital coronary anomalies: a guide from the American Society of Echocardiography: developed in collaboration with the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Japanese Society of Echocardiography, and Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *J Am Soc Echocardiogr* 2020;**33**:259–94.
- [35] Witt CM, Elvert LA, Konik EA, Ammash NM, Foley DA, Foley TA. The RAC sign: retroaortic anomalous coronary artery visualization by transthoracic echocardiography. *JACC Cardiovasc Imaging* 2018;**11**:648–9.
- [36] Cheezum MK, Ghoshhajra B, Bittencourt MS, Hulten EA, Bhatt A, Mousavi N, et al. Anomalous origin of the coronary artery arising from the opposite sinus: prevalence and outcomes in patients undergoing coronary CTA. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2017;**18**:224–35.
- [37] Cury RC, Leipsic J, Abbara S, Achenbach S, Berman D, Bittencourt M, et al. CAD-RADS 2.0-2022 coronary artery disease – reporting and data system: an expert consensus document of the Society of Cardiovascular Computed Tomography (SCCT), the American College of Cardiology (ACC), the American College of Radiology (ACR) and the North America Society of Cardiovascular Imaging (NASCI). *J Am Coll Radiol* 2022;**19**:1185–212.
- [38] Zandjebli S, Koutsoukis A, Rodier T, Hyafil F, Halna du Fretay X, Dupouy P, et al. Prevalence and location of coronary artery disease in anomalous aortic origin of coronary arteries. *Coron Artery Dis* 2024;**35**:633–40.
- [39] Ben-Dor I, Weissman G, Rogers T, Slack M, Pichard A, Ben-Dor N, et al. Catheter selection and angiographic view for anomalous coronary arteries. A practical view. *J Am Coll Cardiol Interv* 2021;**14**:995–1008.
- [40] Halna du Fretay X, Boudvillain O, Koutsoukis A, Degrell P, Dupouy P, Aubry P. Catheterization techniques for anomalous aortic origin of coronary arteries. *Catheter Cardiovasc Interv* 2025;**105**:825–37.
- [41] Angelini P, Velasco JA, Ott D, Khoshnevis GR. Anomalous coronary artery arising from the opposite sinus: descriptive features and pathophysiologic mechanisms, as documented by intravascular ultrasonography. *J Invasive Cardiol* 2003;**15**:507–14.
- [42] Bigler MR, Kadner A, Räber L, Ashraf A, Windecker S, Siepe M, et al. Therapeutic management of anomalous coronary arteries originating from the opposite sinus of Valsalva: current evidence, proposed approach, and the unknown. *J Am Heart Assoc* 2022;**11**:e027098.
- [43] Stark AW, Matthey-de-l'Endroit RL, Ferroni A, Kakizaki R, Bigler MR, Biccirè FG, et al. Coronary CT anatomy-based prediction of invasively assessed hemodynamic significance in middle-aged patients with right coronary artery anomaly: the NARCO Study. *Circulation* 2025;**151**:578–80.
- [44] Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, 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**:1494–563.
- [45] Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2021;**42**:563–645.
- [46] Koppel CJ, Driesen BW, de Winter RJ, van den Bosch AE, van Kimmenade R, Wagenaar LJ, et al. The first multicentre study on coronary anomalies in the Netherlands: MuSCAT. *Neth Heart J* 2021;**29**:311–7.
- [47] Lau W, Lee PT, Koh CH. Coronary artery anomalies – State of the art review. *Curr Probl Cardiol* 2023;**48**:101935.
- [48] Molossi S, Doan T, Sachdeva S. Anomalous coronary arteries: a state-of-the-art approach. *Cardio Clin* 2023;**41**:51–69.
- [49] Stephens EH, Jegatheeswaran A, Brothers JA, Ghobrial J, Karamlou T, Francois CJ, et al. Anomalous aortic origin of a coronary artery. *Ann Thorac Surg* 2024;**117**:1074–86.
- [50] Padalino MA, Franchetti N, Hazekamp M, Sojak V, Carrel T, Frigiola A, et al. Surgery for anomalous aortic origin of coronary arteries: a multicentre study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *Eur J Cardiothorac Surg* 2019;**56**:696–703.
- [51] Stark AW, Gräni C. Percutaneous coronary intervention in anomalous right coronary artery: ready to implement in clinical routine? *Interv Cardiovasc* 2022;**17**:e15.
- [52] Angelini P, Uribe C. Stent angioplasty in coronary artery anomalies with intramural course: when, why, how, with that results? *J Soc Cardiovasc Angiogr Interv* 2023;**2**:100595.
- [53] Aubry P, Halna du Fretay X, Boudvillain O, Degrell P, Working ANO-COR Group. Place of angioplasty for coronary artery anomalies with interarterial course. *Front Cardiovasc Med* 2021;**7**:596018.

- 830 [54] Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, Bryant WJ, Callans DJ, 865
 831 Curtis AB, et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for management of 866
 832 patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden car- 867
 833 diac death: a Report of the American College of Cardiology/American 868
 834 Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the 869
 835 Heart Rhythm Society. *J Am Coll Cardiol* 2018;**72**:e91–220. 870
- 836 [55] Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom 871
 837 NA, et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with 872
 838 ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. 873
 839 *Eur Heart J* 2022;**43**:3997–4126. 874
- 840 [56] Borjesson M, Dellborg M, Niebauer J, LaGerche A, Schmied C, Sol- 875
 841 berg EE, et al. Recommendations for participation in leisure time or 876
 842 competitive sports in athletes-patients with coronary artery disease: a 877
 843 position statement from the Sports Cardiology Section of the European 878
 844 Association of Preventive Cardiology (EAPC). *Eur Heart J* 2019;**40**: 879
 845 13–8. 880
- 846 [57] Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, et al. 881
 847 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients 882
 848 with cardiovascular disease. *Eur Heart J* 2021;**42**:17–96. 883
- 849 [58] Kim JH, Baggish AL, Levine BD, Ackerman MJ, Day SM, Dineen EH, 884
 850 et al. Clinical considerations for competitive sports participation for 885
 851 athletes with cardiovascular abnormalities: a Scientific Statement from 886
 852 the American Heart Association and American College of Cardiology. 887
 853 *Circulation* 2025;**151**:e716–61. 888
- 854 [59] Angelini P, Muthupillai R, Lopez A, Cheong B, Uribe C, Hernandez E, 889
 855 et al. Young athletes: preventing sudden death by adopting a modern 890
 856 screening approach? A critical review and the opening of a debate. *Int 891*
 857 *J Cardiol Heart Vasc* 2021;**34**:100790. 892
- 858 [60] Yau JM, Singh R, Halpern EJ, Fischman D. Anomalous origin of the left 893
 859 coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive 894
 860 review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. 895
 861 *Clin Cardiol* 2011;**34**:204–10. 896
- 862 [61] Sternheim D, Power DA, Samtani R, Kini A, Fuster V, Sharma S. Myo-
 863 cardial bridging: diagnosis, functional assessment, and management:
 864 JACC state-of-the-art review. *J Am Coll Cardiol* 2021;**78**:2196–212.
- [62] Ge J, Jeremias A, Rupp A, Abels M, Baumgart D, Liu F, et al. New signs 865
 characteristic of myocardial bridging demonstrated by intracoronary 866
 ultrasound and Doppler. *Eur Heart J* 1999;**20**:1707–16. 867
- [63] Loukas M, Bhatnagar A, Arumugam S, Smith K, Matusz P, Gielecki 868
 J, et al. Histologic and immunohistochemical analysis of the anti- 869
 therogetic effects of myocardial bridging in the adult human heart. 870
Cardiovasc Pathol 2014;**23**:198–203. 871
- [64] Lee MS, Chen CH. Myocardial bridging: an up-to-date review. *J Inva- 872*
 sive Cardiol 2015;**27**:521–8. 873
- [65] Kawsara A, Núñez Gil JJ, Alqahtani F, Moreland J, Rihal CS, Alkhoul 874
 M. Management of coronary artery aneurysms. *JACC Cardiovasc 875*
Interv 2018;**11**:1211–23. 876
- [66] Mariucci E, Bonori L, Lovato L, Graziano C, Ciuca C, Pacini D, 877
 et al. Coronary artery aneurysms in patients with Marfan syndrome: 878
 frequent, progressive, and relevant. *Can J Cardiol* 2021;**37**:1225–31. 879
- [67] Núñez-Gil JJ, Cerrato E, Bollati M, Nombella-Franco M, Terol B, 880
 Alfonso-Rodríguez M, et al. Coronary artery aneurysms, insights from 881
 the international coronary artery aneurysm registry (CAAR). *Int J 882*
Cardiol 2020;**299**:49–55. 883
- [68] Du Fretay XH, Aubry P. Imaging of coronary aneurysms in adults' 884
 coronary aneurysms. *Ann Cardiol Angeiol* 2022;**71**:391–8. 885
- [69] Lim JJ, Jung JI, Lee BY, Lee HG. Prevalence and types of coro- 886
 nary artery fistulas detected with coronary CT angiography. *AJR Am J 887*
Roentgenol 2014;**203**:W237–43. 888
- [70] Reddy G, Davies JE, Holmes DR, Schaff HV, Singh SP, Alli OO. 889
 Coronary artery fistulae. *Circ Cardiovasc Interv* 2015;**8**:e003062. 890
- [71] Al-Hijji M, El Sabbagh A, El Hajj S, Al Khouli M, El Sabawi B, 891
 Cabalka A, et al. Coronary artery fistulas: indications, techniques, 892
 outcomes, and complications of transcatheter fistula closure. *JACC 893*
Cardiovasc Interv 2021;**14**:1393–406. 894

Pour en savoir plus

Site ANOCOR. www.anocor.fr.

- 897 P. Aubry, Praticien hospitalier (pcaubry@yahoo.fr).
 898 Service de cardiologie, Centre hospitalier de Gonesse, 2, boulevard du 19-Mars-1962, 95500 Gonesse, France.
 899 Département de cardiologie, CHU Bichat – Claude-Bernard, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France.
- 900 O. Boudvillain, Cardiologue interventionnel.
 901 Département de cardiologie, CHU Bichat – Claude-Bernard, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France.
 902 Service de cardiologie, Hôpital Foch, 40, rue Worth, 92150 Suresnes, France.
- 903 P. Dupouy, Cardiologue interventionnel.
 904 Pôle cardiovasculaire imagerie et interventionnel, Clinique Les Fontaines, 54, boulevard Aristide-Briand, 77000 Melun, France.
- 905 X. Halna du Fretay, Cardiologue interventionnel.
 906 Cardioréliance, Pôle santé Oréliance, 559, avenue Jacqueline-Auriol, 45770 Saran, France.
- 907 A. Koutsoukis, Cardiologue interventionnel.
 908 Département de cardiologie, Hôpital Marie-Lannelongue, Groupe Paris Saint-Joseph, 133, avenue de la Résistance, 92350 Le Plessis-Robinson, France.
- 909 P. Ou, Radiologue.
 910 F. Saadi, Cardiologue.
 911 Service de radiologie, CHU Bichat – Claude-Bernard, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France.
- 912 J.-P. Laissy, Radiologue.
 913 Service de radiologie, Centre hospitalier de Gonesse, 2, boulevard du 19-Mars-1962, 95500 Gonesse, France.

914 Toute référence à cet article doit porter la mention : Aubry P, Boudvillain O, Dupouy P, Halna du Fretay X, Koutsoukis A, Ou P, et al. Anomalies congénitales
 915 des artères coronaires. EMC - Radiologie et imagerie médicale - cardiovasculaire - thoracique - cervicale 2025;0(0):1-21 [Article 32-016-A-10].
 916