

Chapitre 34

Anomalies de connexion des artères coronaires

P. Aubry, X. Halna du Fretay, A. Koutsoukis, P. Dupouy

PLAN DU CHAPITRE			
Prévalence	405	Échocardiographie	406
Classification	405	IRM	408
Outils d'imagerie cardiovasculaire et analyse des images	406	Scanner coronaire	408
		Coronarographie, évaluation physiologique et imagerie endovasculaire	411
		Présentation clinique	413
		Place de l'imagerie cardiovasculaire dans la prise en charge	414
		Conclusion et perspectives	415

Prévalence

Les anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR) sont des anomalies congénitales non exceptionnelles avec une prévalence angiographique de l'ordre de 0,8 % pour les connexions anormales au niveau aortique [1]. Elles font partie des nombreuses formes anatomiques d'anomalies coronaires [2]. Ce chapitre traitera des connexions proximales anormales et n'abordera pas les ANOCOR de l'enfant ni celles associées à une pathologie congénitale des troncs artériels. La répartition des ANOCOR varie selon le type d'artère coronaire chez l'adulte. Sur 100 anomalies angiographiques, l'artère circonflexe (Cx) est impliquée dans environ 50 % des cas, l'artère coronaire droite (CD) dans 30 % des cas, et le tronc commun (TC) ou l'artère interventriculaire antérieure (IVA) dans 20 % des cas [3]. La prévalence en population générale est moins bien connue car les outils d'imagerie de dépistage comme l'échocardiographie trans-thoracique (ETT) ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM) présentent certaines limites. Une étude échographique a rapporté une prévalence d'ANOCOR de 0,34 % dans une population à grande majorité adulte [4]. Chez près de 5000 adolescents candidats à une pratique sportive, une imagerie par résonance magnétique (IRM) a détecté une vingtaine d'ANOCOR avec un trajet interartériel, avec une prévalence de 0,04 % pour la coronaire gauche et de 0,32 % pour la coronaire droite [5]. Une méta-analyse de 100 000 scanners coronaires a rapporté une prévalence d'ANOCOR avec un trajet interartériel de 0,03 % pour la coronaire gauche et de 0,32 % pour la coronaire droite [6]. On peut retenir qu'un tiers environ des ANOCOR diagnostiquées correspond à une forme anatomique à risque. Un ratio autour de 1 sur 10 est retrouvé habituellement pour la prévalence entre les ANOCOR gauches et les ANOCOR droites dites à risque. La prévalence des connexions coronaires anormales dans l'artère pulmonaire est estimée à 1/300 000 naissances [2].

Classification

La classification d'une ANOCOR est primordiale avec trois étapes pour définir les caractéristiques anatomiques [3] :

- le type d'artère coronaire : il peut s'agir de l'artère CD (fig. 34.1), du TC (fig. 34.2), de l'artère IVA (fig. 34.3) ou de l'artère Cx (fig. 34.4), plus rarement d'une artère septale. Plusieurs ANOCOR peuvent être observées chez un même patient (fig. 34.5);
- le type de connexion : il s'agit le plus souvent d'une connexion dans le sinus coronaire controlatéral ou dans l'artère controlatérale. Les connexions dans le sinus non coronaire ou dans l'aorte ascendante (> 5 mm de la jonction sinotubulaire) (fig. 34.6) sont plus rares. Les connexions très excentrées dans le sinus approprié sont exceptionnelles, de même que les atrésies ou hypoplasies ostiales. L'artère coronaire unique, très rare, est caractérisée par un seul ostium avec un remplissage rétrograde de l'artère coronaire non connectée à l'aorte (fig. 34.7). Les connexions dans l'artère pulmonaire sont exceptionnelles (fig. 34.8);
- le trajet initial ectopique : pour rejoindre son territoire myocardique, l'ANOCOR emprunte un trajet initial ectopique à partir de sa connexion aortique. Quatre trajets ont été identifiés avec une classification qui tient compte des rapports de l'ANOCOR avec les troncs artériels aortique et pulmonaire. Il peut s'agir d'un trajet prépulmonaire (ou antérieur), d'un trajet rétopulmonaire (ou intraseptal), d'un trajet interartériel (ou préaortique) ou d'un trajet rétro-aortique (ou postérieur) (fig. 34.9). Par définition, l'artère coronaire unique n'a pas de trajet initial ectopique, car l'artère donneuse ne va pas cheminer au niveau des troncs artériels. En cas de connexion dans l'aorte ascendante, celle-ci peut être au-dessus du sinus approprié (et sans trajet initial anormal), ou au-dessus du sinus coronaire controlatéral (et avec trajet initial interartériel).

Section IV.1. Maladie coronaire

Chapitre 34. Anomalies de connexion des artères coronaires



Fig. 34.1 Image tomographique (rendu volumique) d'une artère coronaire droite (tête de flèche) connectée dans le sinus gauche.

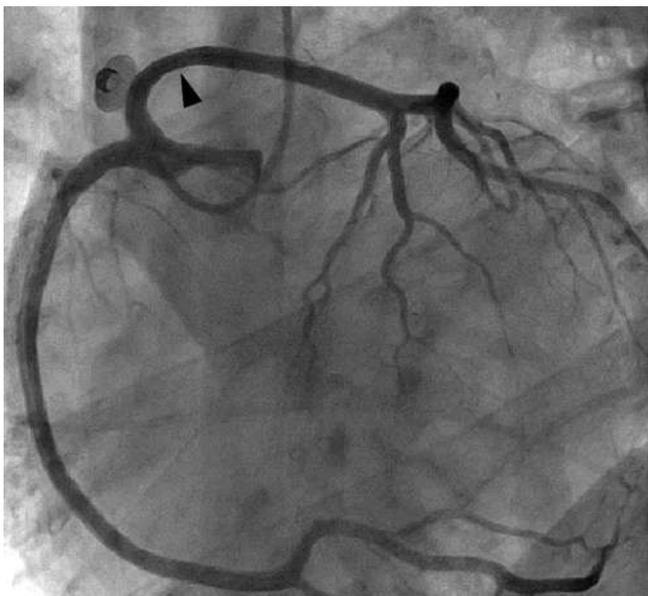


Fig. 34.2 Image angiographique d'un tronc commun (tête de flèche) connecté dans l'artère coronaire droite.

Outils d'imagerie cardiovasculaire et analyse des images

Plusieurs outils d'imagerie sont utiles au diagnostic des ANOCOR.

Échocardiographie

Hormis chez les sportifs de haut niveau, pour lesquels le code du sport français prévoit la réalisation systématique d'une ETT, sa pratique à titre de dépistage chez un jeune

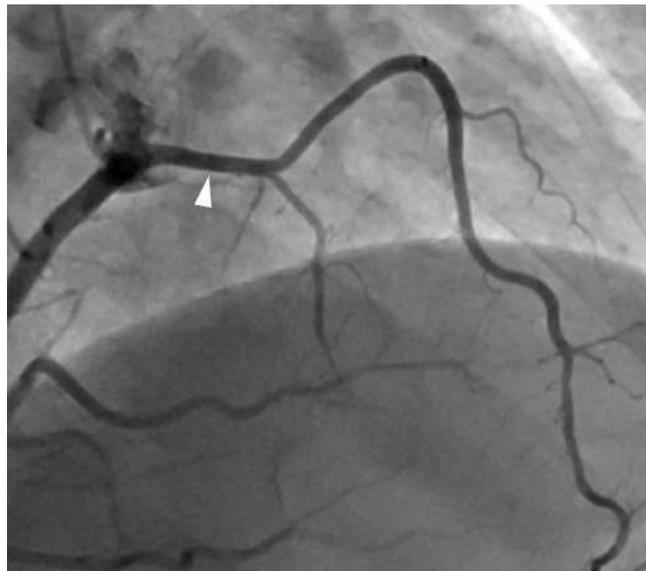


Fig. 34.3 Image tomographique (rendu volumique) d'une artère interventriculaire antérieure (tête de flèche) connectée dans le sinus droit.



Fig. 34.4 Image angiographique d'une artère circonflexe (tête de flèche) connectée dans l'artère coronaire droite.

sportif n'existe pas dans les recommandations actuelles. Lorsqu'une ETT est prescrite pour une aptitude à la pratique sportive, la sensibilisation des opérateurs à la recherche systématique des ostia coronaires permet d'augmenter les chances de faire le diagnostic d'une connexion coronaire anormale (fig. 34.10). Par exemple, une étude a rapporté que la prévalence des ANOCOR passe de 0,02 à 0,22 % dans une population non adulte lorsque les ostia coronaires sont systématiquement recherchés (analyse des sinus mais aussi de la portion initiale de l'aorte ascendante) [7]. Un protocole standardisé est recommandé avec quatre coupes échographiques 2D (parasternale petit axe, parasternale grand axe, apicale 4 cavités et apicale 5 cavités) et en s'aidant du Doppler couleur [8]. Cette recherche peut être difficile chez les adultes avec une mauvaise fenêtre acoustique. La visualisation d'ostia coronaires en place, ectopiques ou mal identifiés, doit figurer sur un compte rendu d'ETT réalisée chez un



Fig. 34.5 Image tomographique (rendu volumique) d'une double anomalie coronaire avec l'artère circonflexe (tête de flèche blanche) et l'artère interventriculaire antérieure (tête de flèche noire) connectées dans le sinus droit.

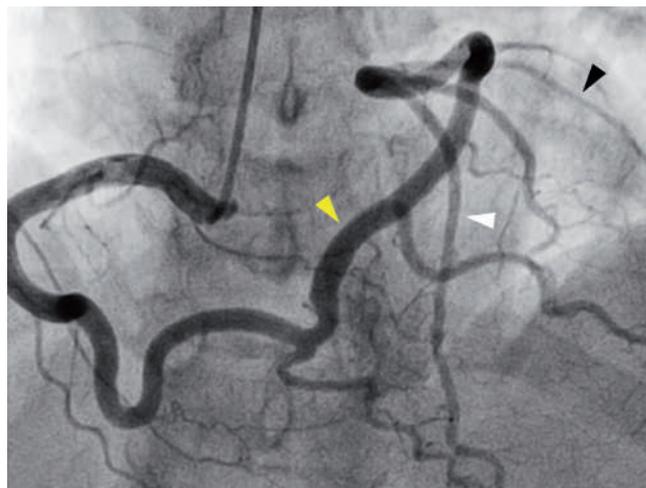


Fig. 34.7 Image angiographique d'une artère coronaire unique avec remplissage rétrograde de l'artère coronaire gauche par l'artère rétroventriculaire gauche (tête de flèche jaune) avec visualisation de l'artère interventriculaire antérieure (tête de flèche blanche) et de l'artère circonflexe (tête de flèche noire).

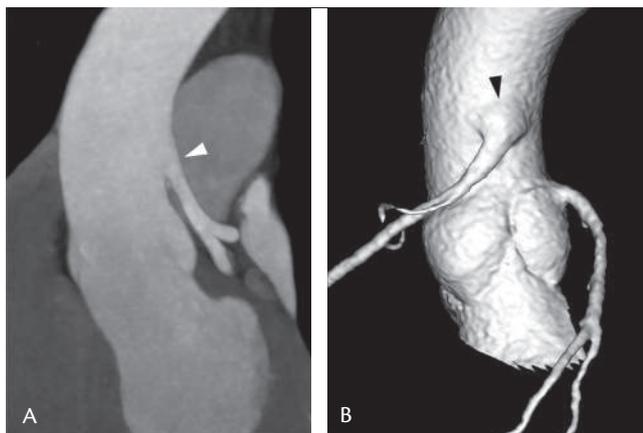


Fig. 34.6 Image tomographique (reconstruction 3D et rendu volumique) d'un tronc commun (tête de flèche blanche : A) et d'une artère coronaire droite (tête de flèche noire : B) connectés dans l'aorte ascendante.

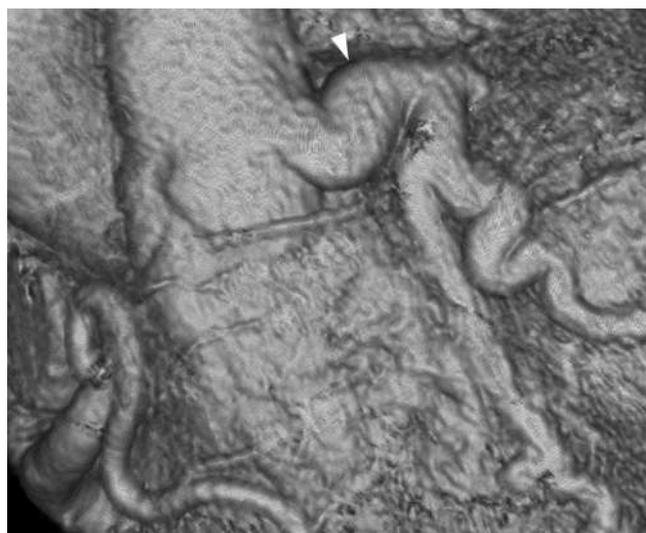


Fig. 34.8 Image tomographique (rendu volumique) d'une artère interventriculaire antérieure (tête de flèche) connectée dans l'artère pulmonaire.



Fig. 34.9 Images tomographiques (rendu volumique et reconstruction 3D) d'un tronc commun (tête de flèche) avec un trajet prépulmonaire (A), rétopulmonaire (B), interartériel (C) et rétro-aortique (D).

Section IV.1. Maladie coronaire

Chapitre 34. Anomalies de connexion des artères coronaires

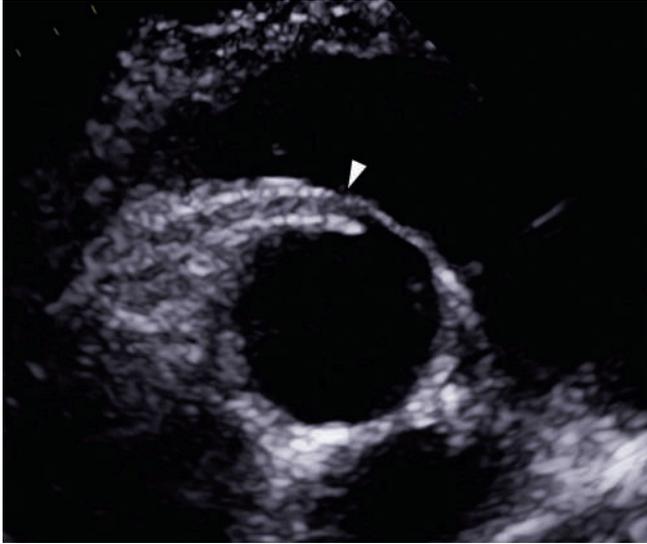


Fig. 34.10 Image échocardiographique transthoracique (coupe parasagittale petit axe) d'une connexion ectopique de l'artère coronaire droite (tête de flèche) dans le sinus gauche.

sportif. Libre ensuite au cardiologue référent de compléter le bilan par une imagerie en coupe en raison de possibles faux positifs. En pratique, hormis chez les enfants et les adolescents, une ANOCOR est très rarement diagnostiquée par l'ETT. L'échocardiographie transœsophagienne n'est pas d'un apport significatif dans ce domaine.

IRM

L'IRM cardiaque n'a pas de place diagnostique actuellement chez l'adulte, car ses performances pour l'analyse précise d'une ANOCOR sont nettement inférieures à celles du scanner coronaire. Malgré ses avantages par rapport au scanner coronaire (absence d'irradiation et d'administration de produit de contraste iodé), son utilisation chez l'adolescent reste très limitée en raison d'un manque de disponibilité et de la nécessité de protocoles spécifiques assez contraignants.

Scanner coronaire

Le scanner coronaire est une technique d'imagerie en coupe qui permet une étude volumique précise des structures anatomiques et de leurs rapports. C'est la technique de référence pour le diagnostic des ANOCOR [1, 9]. Elle est indispensable dans la grande majorité des cas. L'acquisition se fait en une courte apnée après l'injection d'un produit de contraste iodé. Il est important de préciser avant l'examen l'existence éventuelle d'une hypersensibilité à un produit de contraste iodé ou d'une insuffisance rénale sévère (débit de filtration glomérulaire $< 30 \text{ mL/min/1,73 m}^2$). La découverte d'une ANOCOR lors d'un scanner coronaire peut être fortuite ou non. Parfois le scanner coronaire est réalisé en complément d'une coronarographie ou d'une ETT pour confirmer le diagnostic et mieux préciser le type d'ANOCOR. La description d'une ANOCOR est primordiale pour orienter la prise en charge. L'analyse se porte d'abord sur les coupes axiales pour rechercher les ostia coronaires en position habituelle dans le sinus aortique approprié, proche de 11 heures pour la coronaire droite et

de 5 heures pour la coronaire gauche. L'absence d'un ostium en position habituelle doit faire rechercher une ANOCOR. Les images sont analysées à l'aide d'une reconstruction 3D MPR (multiplanar reconstruction) sur une double obliquité en plaçant deux plans orthogonaux parallèlement au plan de l'anneau aortique et dans l'axe de l'aorte. En remontant ce plan de coupe dans l'axe de l'aorte, on peut confirmer la connexion anormale d'une artère coronaire.

La classification anatomique d'une ANOCOR comme décrite précédemment est réalisée au mieux par l'imagerie tomographique en coupe. La reconnaissance de l'artère coronaire impliquée ne pose pas de problème particulier. Le site précis de la connexion ectopique (dans le sinus controlatéral ou dans l'artère controlatérale) peut être ambigu sur la reconstruction 3D car les deux ostia sont souvent très proches ou même parfois contigus. Les images obtenues par un rendu volumique permettent de confirmer ou de rectifier le diagnostic. Ces images de rendu volumique sont également utiles pour les connexions coronaires situées dans l'aorte ascendante afin de préciser leur situation par rapport au sinus aortique (approprié ou non). L'identification du trajet initial ectopique est grandement facilitée par le scanner coronaire. Deux trajets sont reconnus facilement : le trajet prépulmonaire toujours très long, souvent tortueux et cheminant sur la paroi de l'infundibulum pulmonaire et du tronc pulmonaire, et le trajet rétro-aortique également long, toujours descendant initialement et passant entre l'aorte et l'oreillette gauche avant de remonter vers le sillon auriculoventriculaire gauche (fig. 34.9). Les deux autres trajets (rétropulmonaire et interartériel) ne doivent pas être confondus car leur signification pronostique est très différente. Le trajet rétropulmonaire, assez long, a un court passage devant le sinus aortique non approprié, puis descend rapidement derrière l'infundibulum pulmonaire avant de remonter en contact direct avec le myocarde vers le sillon interventriculaire (fig. 34.11). La coronaire peut avoir un trajet intramyocardique plus ou moins profond et généralement associé à une réduction de calibre artériel (fig. 34.12). Le trajet interartériel est assez court et passe entre l'aorte et le tronc pulmonaire, au contact de la paroi de ces derniers. Ce type de trajet est toujours associé à des modifications morphologiques de l'artère coronaire concernée qui a dû s'adapter lors du développement embryologique à l'espace restreint situé entre les troncs artériels (fig. 34.13). Un trajet interartériel ne passe jamais sous l'anneau aortique au contraire d'un trajet rétropulmonaire. La distinction entre ces deux trajets, parfois confondus, doit être confirmée si besoin par un centre expert, car une erreur d'interprétation peut conduire à une prise en charge inappropriée. Pour les connexions dans l'aorte ascendante, le trajet initial est interartériel si la connexion est située au-dessus du sinus controlatéral. En cas de connexion dans l'artère pulmonaire, le trajet ectopique est généralement assez court avec une connexion située le plus souvent dans le sinus pulmonaire placé en face du sinus aortique approprié. L'analyse tomographique est différente de celle des connexions aortiques. L'artère coronaire connectée dans l'artère pulmonaire et l'artère coronaire controlatérale sont très dilatées, ce qui peut gêner la

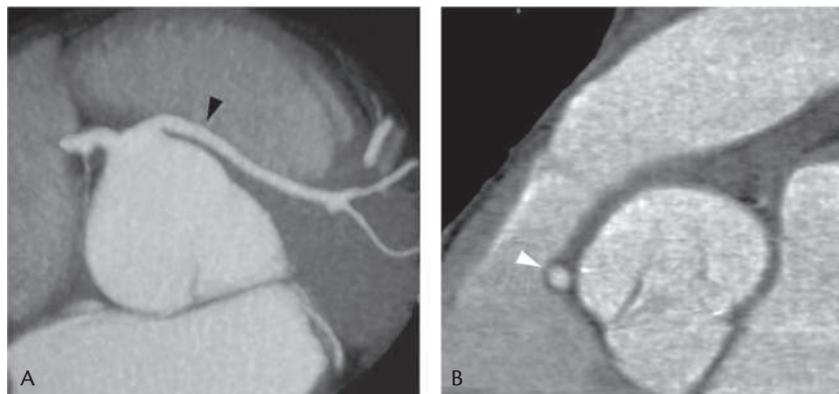


Fig. 34.11 Images tomographiques (reconstruction 3D) d'un tronc commun (tête de flèche noire : A) connecté dans le sinus droit et avec un trajet rétropulmonaire (tête de flèche blanche : B).

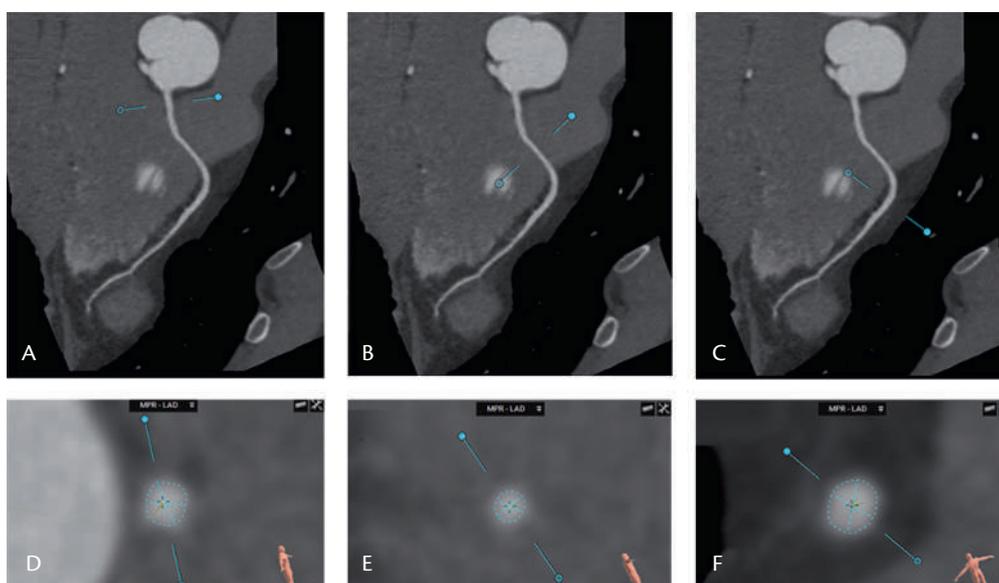


Fig. 34.12 Images tomographiques (reconstructions curvilignes et multiplanaires) d'une artère interventriculaire antérieure (A, B, C) connectée dans le sinus droit et avec un trajet rétropulmonaire. Mesure du calibre artériel sur le trajet ectopique proximal (D), le trajet ectopique intramyocardique (E) et le trajet non ectopique (F).

Notez une réduction du calibre artériel au niveau du trajet ectopique intramyocardique.

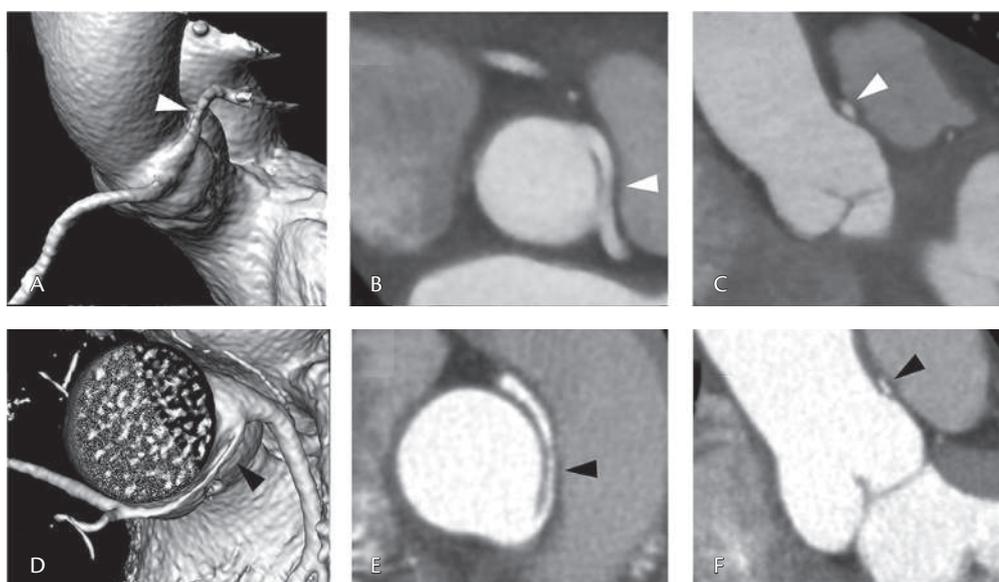


Fig. 34.13 Images tomographiques (rendu volumique et reconstruction 3D) d'un tronc commun (tête de flèche blanche : A) et d'une artère coronaire droite (tête de flèche noire : D) avec un trajet interartériel.

Notez une déformation morphologique du calibre artériel (B, C, E, F).

Section IV.1. Maladie coronaire

Chapitre 34. Anomalies de connexion des artères coronaires

visualisation de l'ostium et du trajet ectopique. Il existe toujours une circulation collatérale très développée.

Il est important de savoir que la prévalence des différents trajets ectopiques varie selon les artères coronaires [3, 10]. Un trajet rétro-aortique est quasiment (> 98 % des cas) toujours présent pour l'artère Cx. Les trois autres trajets, jamais décrits, ne sont pas compréhensibles anatomiquement car l'artère ectopique devrait croiser l'artère CD ou l'artère IVA. Un trajet interartériel est le plus fréquent (proche de 95 % des cas) pour l'artère CD. Les deux autres trajets possibles, très rares, sont le trajet prépulmonaire (l'artère CD est connectée dans l'artère IVA moyenne) et le trajet rétro-aortique (l'artère CD est connectée dans le sinus aortique gauche ou le sinus non coronaire). Le trajet rétro-pulmonaire n'a jamais été décrit pour l'artère CD. Les quatre trajets ectopiques sont possibles pour le TC ou l'artère IVA. Le trajet interartériel est le moins fréquemment observé au contraire du trajet rétro-pulmonaire le plus fréquemment rencontré.

En cas de connexion dans le sinus controlatéral avec un trajet interartériel, une analyse plus précise est nécessaire pour identifier un éventuel passage intramural aortique associé. Cette analyse morphologique est fondée sur plusieurs paramètres quantitatifs (fig. 34.14) [9, 10] :

- la mesure de l'angle de connexion aortique, en sachant qu'il n'existe pas de définition universelle sur la méthode de mesure;
- la forme de l'ostium avec le calcul du degré d'excentricité (ratio entre grand axe et petit axe) : forme en fente (ou elliptique) si ratio $\geq 2,0$, forme ovale si ratio $\geq 1,3$ et $< 2,0$, forme normale si ratio $< 1,3$, en sachant que certains auteurs proposent un ratio $> 1,5$ pour définir une forme en fente;
- le degré de sténose avec le calcul de la réduction de diamètre et de surface par rapport au segment coronaire proximal non ectopique, en sachant que ce degré sera en général plus élevé pour les artères de gros calibre.

L'identification d'un passage intramural aortique repose en général sur l'association de trois critères : un angle de connexion $\leq 35^\circ$, une forme en fente de l'ostium et une réduction de diamètre $\geq 50\%$ (fig. 34.15). Le diagnostic de passage intramural aortique est donc établi sur des signes indirects car le scanner coronaire ne permet pas de visualiser la paroi aortique. Lorsque les trois critères ne sont pas tous présents, le passage intramural aortique est incertain ou absent (aucun critère présent). Une réduction de surface ($> 50\%$) est habituellement retenue comme un critère de sévérité. La réduction du calibre artériel doit être interprétée, non pas comme une compression extrinsèque par les troncs artériels, mais comme une adaptation à l'espace disponible lors de la vasculogénèse coronaire, et à la présence d'un passage éventuel dans la paroi aortique. Les modifications morphologiques apparaissent plus marquées pour les ANOCOR droites que pour les ANOCOR gauches en cas de trajet interartériel. Il est possible de mesurer la longueur du trajet interartériel et du passage intramural aortique (moins précisément) s'il existe. L'analyse morphologique d'un trajet rétro-pulmonaire peut être nécessaire. Les critères de sévérité retenus sont une hypoplasie proximale très rare (fig. 34.16) et une réduction du calibre artériel au niveau d'un passage intramyocardique (fig. 34.12).

La présence d'une maladie coronaire athéromateuse doit être précisée avec la classification CAD-RADS (*Coronary Artery Disease Reporting and Data System*) [11] à la fois sur l'artère ANOCOR (en distinguant le trajet proximal ectopique et le trajet distal non ectopique) et les autres artères. La distribution de l'athérome varie selon les trajets ectopiques avec une surreprésentation de ce dernier pour le trajet rétro-aortique et une quasi-absence sur les trajets interartériels [12].

Outre l'évaluation anatomique d'une ANOCOR, le scanner coronaire permet maintenant de mesurer un retentissement fonctionnel sur la perfusion myocardique en aval d'une sté-

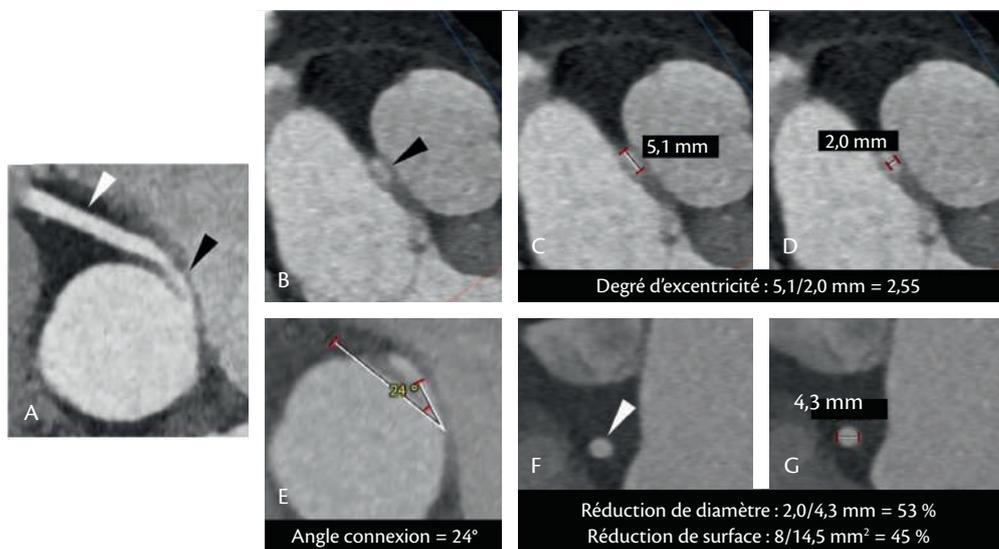


Fig. 34.14 Images tomographiques (reconstruction 3D) d'une artère coronaire droite (A, B) connectée dans le sinus gauche (tête de flèche noire) et avec un trajet interartériel. Analyse morphologique avec le calcul du degré d'excentricité (C, D), la mesure de l'angle de connexion (E) et le calcul de la réduction de diamètre et de surface (F, G) par rapport au segment coronaire proximal non ectopique (tête de flèche blanche).