



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE
RABAT



Année: 2020

Thèse N°: 135

**LES ANOMALIES DE CONNEXION PROXIMALE
DES ARTERES CORONAIRES A PARTIR DE L'AORTE :
A PROPOS DE 10 CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE**

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le : / /2020

PAR

Madame Nouhaila LAHMOUCH

Née le 02 Août 1995 à Rabat

Médecin Interne du CHU Ibn Sina de Rabat

Pour l'Obtention du Diplôme de

Docteur en Médecine

Mots Clés : Anomalies de connexion; Artères coronaire; Coronarographie ;
Coroscanner

Membres du Jury :

Monsieur Aatif BENYASS

Professeur de Cardiologie

Monsieur Zouhair LAKHAL

Professeur de Cardiologie

Monsieur Ilyasse ASFALOU

Professeur de Cardiologie

Monsieur Younes MOUTAKIALLAH

Professeur de Chirurgie Cardio-vasculaire

Monsieur Abdelmajid BOUZERDA

Professeur de Cardiologie

Président

Rapporteur

Juge

Juge

Juge

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إننا أنت العليم الحكيم



سورة البقرة: الآية: 31

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 - 1969	: Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 - 1974	: Professeur Abdellatif BERBICH
1974 - 1981	: Professeur Bachir LAZRAK
1981 - 1989	: Professeur Taieb CHKILI
1989 - 1997	: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 - 2003	: Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 - 2013	: Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen

Professeur Mohamed ADNAOUI

Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes

Professeur Brahim LEKEHAL

Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Toufiq DAKKA

Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Younes RAHALI

Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA



1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUP2RIEUR :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne - Clinique Royale
Anesthésie -Réanimation
Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. LACHKAR Hassan

Médecine Interne

Décembre 1988

Pr. DAFIRI Rachida

Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne - Doyen de la FMPR
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. TAZI Saoud Anas

Gynécologie -Obstétrique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZAD Rachid
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anesthésie Réanimation- Doyen de FMPO
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique Méd. Chef Maternité des Orangers
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie- Dir. du Centre National PV Rabat
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale Doyen de FMPT
Anesthésie Réanimation
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha

Radiothérapie
Biophysique



Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TOUFIQ Jallal

Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la FMPA
Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale - Directeur du CHIS
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Chirurgie Générale
Traumatologie - Orthopédie
Gynécologie - Obstétrique
Dermatologie

Urologie Inspecteur du SSM
Pédiatrie
Traumatologie - Orthopédie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Néphrologie
Cardiologie Directeur HMI Mohammed V

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie Directeur Hôp. Ar-razi Salé



Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUAMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek

Gynécologie Obstétrique

Neurologie *Doyen de la FMP Abulcassis*
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie *Directeur Hôp. My Youssef*
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie - *Directeur Hôp. Cheikh Zaid*
Urologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pédiatrie

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie - *Directeur Hôp. d'Enfants Rabat*
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale *Directeur Hôpital Ibn Sina*



Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBABH Farid
Pr. SEFLANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. ACOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. JAAFAR Abdeloibab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUIJILAL Abdelilah
Pr. RAISS Mohamed
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed

Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique *V-D chargé Aff Acad. Est.*
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Gynécologie Obstétrique
Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie



Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre *
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

AVRIL 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. BELMEKKI Abdolkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdolkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Rhumatologie *Directeur Hôp. Al Ayachi Salé*
Pédiatrie
Cardiologie
Biophysique
Cardiologie (mise en disponibilité)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Rhumatologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio - Vasculaire. *Directeur Hôpital Ibn Sina M.*
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie - Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo - Phtisiologie
Biochimie
Pneumo - Phtisiologie



Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
Pr. AMHAJJI Larbi *
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed *
Pr. BALOUCH Lhousaine *
Pr. BENZIANE Hamid *
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHERKAOUI Naoual *
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
Pr. EL BEKKALI Youssef *
Pr. EL ABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GHARIB Nouredine
Pr. HADADI Khalid *
Pr. ICHOU Mohamed *
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LOUZI Lhousain *
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed *
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MRANI Saad *
Pr. OUZZIF Ez zohra *
Pr. RABHI Moncef *
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine *
Pr. SIFAT Hassan *
Pr. TABERKANET Mustafa *
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour *
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali *
Pr. AGADR Aomar *
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
Pr. AIT BENHADDOU El Hachmia
Pr. AKHADDAR Ali *
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie cardio-vasculaire
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologie biologique
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie-orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Médecine interne
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Rhumatologie



Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen *
 Pr. BJJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae *
 Pr. BOUI Mohammed *
 Pr. BOUNAIM Ahmed *
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik *
 Pr. DOGHMI Kamal *
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid *
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. LAMSAOURI Jamal *
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Decembre 2010

Pr.ZNATI Kaoutar

Neuro-chirurgie *Directeur Hôp.des Spécialités*
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie-orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-Phtisiologie *

Anesthésie réanimation
 Médecine Interne *Directeur ERSSM*
 Physiologie
 Microbiologie
 Médecine Aéronautique
 Biochimie- Chimie
 Radiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Plastique et Réparatrice
 Urologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Hématologie
 Anatomie Pathologique
 Anatomie Pathologique



Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil *
Pr. BENCHEBBA Driss *
Pr. DRISSI Mohamed *
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek *
Pr. EL OUAZZANI Hanane *
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. RAISSOUNI Maha *

Chirurgie pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Traumatologie-orthopédie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophthisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie Pathologique
Cardiologie

* Enseignants Militaires

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOR Mourad
Pr. AWAB Almahti
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSCHIR Mustapha *
Pr. BENYAHIA Mohammed *
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali *
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha *
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI NIZARE
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JAoudi Rachid *
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir
Pr. EL KORAICHI Alae
Pr. EN-NOUALI Hassane *
Pr. ERGUIG Laila
Pr. FIKRI Meryem
Pr. GHFIR Imade
Pr. IMANE Zineb
Pr. IRAQI Hind
Pr. KABBAJ Hakima

Pharmacologie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique et Bromatologie
Traumatologie orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologique
Anatomie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Physiologie
Radiologie
Médecine Nucléaire
Pédiatrie
Endocrinologie et maladies métaboliques
Microbiologie



Pr.KADIRI Mohamed *
 Pr.LATIB Rachida
 Pr.MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr.MEDDAH Bouchra
 Pr.MELHAOUI Adyl
 Pr.MRABTI Hind
 Pr.NEJJARI Rachid
 Pr.OUBEJJA Houda
 Pr.OUKABLI Mohamed *
 Pr.RAHALI Younes
 Pr.RATBI Ilham
 Pr.RAHMANI Mounia
 Pr.REDA Karim *
 Pr.REGRAGUI Wafa
 Pr.RKAIN Hanan
 Pr.ROSTOM Samira
 Pr.ROUAS Lamiaa
 Pr.ROUIBAA Fedoua *
 Pr.SALIHOUN Mouna
 Pr.SAYAH Rochde
 Pr.SEDDIK Hassan *
 Pr.ZERHOUNI Hicham
 Pr.ZINE Ali *

* Enseignants Militaires

AVRIL 2013

Pr.EL KHATIB MOHAMED KARIM *

MARS 2014

Pr. ACHIR Abdellah
 Pr.BENCHAKROUN Mohammed *
 Pr.BOUCHIKH Mohammed
 Pr. EL KABBAJ Driss *
 Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira *
 Pr. HARDIZI Houyam
 Pr. HASSANI Amale *
 Pr. HERRAK Laila
 Pr. JANANE Abdellah *
 Pr. JEAIDI Anass *
 Pr. KOUACH Jaouad*
 Pr. LEMNOUER Abdelhay*
 Pr. MAKRAM Sanaa *
 Pr. OULAHYANE Rachid*
 Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar
 Pr. SEKKACH Youssef*
 Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique *Vice-Doyen à la Pharmacie*
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

Chirurgie Thoracique
 Traumatologie- Orthopédie
 Chirurgie Thoracique
 Néphrologie
 Biochimie-Chimie
 Histologie- Embryologie-Cytogénétique
 Pédiatrie
 Pneumologie
 Urologie
 Hématologie Biologique
 Gynécologie-Obstétrique
 Microbiologie
 Pharmacologie
 Chirurgie Pédiatrique
 CCV
 Médecine Interne
 Gynécologie-Obstétrique



DECEMBRE 2014

Pr. ABILKACEM Rachid*
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila
Pr. BEKKALI Hicham *
Pr. BENAZZOU Salma
Pr. BOUABDELLAH Mounya
Pr. BOUCHRIK Mourad*
Pr. DERRAJI Soufiane*
Pr. DOBLALI Taoufik
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*
Pr. EL MARJANY Mohammed*
Pr. FEJJAL Nawfal
Pr. JAHIDI Mohamed*
Pr. LAKHAL Zouhair*
Pr. OUDGHIRI NEZHA
Pr. RAMI Mohamed
Pr. SABIR Maria
Pr. SBAI IDRISSE Karim*

AOÛT 2015

Pr. MEZIANE Meryem
Pr. TAHIRI Latifa

PROFESSEURS AGREGES :

JANVIER 2016

Pr. BENKABBOU Amine
Pr. EL ASRI Fouad*
Pr. ERRAMI Noureddine*
Pr. NITASSI Sophia

JUIN 2017

Pr. ABI Rachid*
Pr. ASFALOU Ilyasse*
Pr. BOUAYTI El Arbi*
Pr. BOUTAYEB Saber
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim
Pr. HAFIDI Jawad
Pr. OURAINI Saloua*
Pr. RAZINE Rachid
Pr. ZRARA Abdelhamid*

NOVEMBRE 2018

Pr. AMELLAL Mina
Pr. SOULY Karim
Pr. TAHRI Rjae

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

Dermatologie
Rhumatologie

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

Microbiologie
Cardiologie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Oncologie Médicale
Oncologie Médicale
Anatomie
O.R.L
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Immunologie

Anatomie
Microbiologie
Histologie-Embryologie-Cytogénétique

* Enseignants Militaires



2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS/Prs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

Mise à jour le 04/02/2020
Khaled Abdellah
Chef du Service des Ressources Humaines
FMPR

 Chef de Service des Ressources
Humaines

Abdellah KHALED



Dédicaces



A Allah

L'Unique, le Tout-Puissant,

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenue

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde

Que la prière et le salut soit sur le prophète.

Je dédie cette thèse à ...

A ma chère mère Mme AMINA HACHIMI ALAOUI

A celle qui m'a donné la vie, qui a marqué chaque moment

de mon existence avec son intarissable tendresse,

à celle à qui je dois le meilleur de moi-même.

*Tu as veillé sur mon éducation et mon bien être avec amour, dévouement
et perfection.*

Tu étais toujours mon refuge qui me prodigue sérénité, soutien et conseil.

Tes prières m'ont été d'un grand soutien au cours de ce long parcours.

Mon amour et mon respect sont bien au-delà de tous ces mots.

*J'espère qu'en ce jour l'un de tes rêves se réalise à travers moi et qui n'est
que le fruit de tes sacrifices et de tes encouragements.*

*J'espère que tu trouveras dans ce modeste travail un témoignage de ma
gratitude, ma profonde affection et mon profond respect.*

*Puisse Dieu le tout puissant te protéger du mal, te procurer longue vie,
santé et bonheur afin que je puisse te rendre un minimum de ce que je te
dois.*

A mon cher père Dr MOHAMED LAHMOUCH

*Aucune dédicace ne saurait exprimer tout le respect, la considération et
l'estime que je te dois.*

*Tu as toujours été mon exemple d'honnêteté, de persévérance et de
militance.*

*J'ai baigné depuis mon jeune âge dans l'univers merveilleux de la
médecine, et c'est sans doute grâce à toi que j'ai choisi cette voie.*

Tu m'as appris la rigueur, le sérieux et la valeur du travail.

*Je te remercie pour tes précieux conseils, ton encouragement et ton
affection que tu as toujours su m'apporter.*

*Ces mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de ma gratitude
pour tous les sacrifices que tu as fait et la peine que tu t'es donné.*

*En ce jour ta fille espère réaliser l'un de tes plus grands rêves,
et couronner tes années de sacrifice et d'espoir.*

*Je te dois ce que je suis aujourd'hui et ce que je serai demain et je ferai
toujours de mon mieux pour rester ta fierté. Que Dieu le tout puissant te
préserve, t'accorde santé, bonheur, quiétude de l'esprit et te protège de tout
mal.*

A ma chère sœur Ikram

Je ne peux exprimer à travers ces lignes tous mes sentiments de tendresse envers toi. Je tiens tout d'abord à te remercier pour ton soutien infini, ta présence inconditionnelle et pour tous ces rires qu'on a eu et ces joies qu'on a partagé.

Je te dédie ce travail et je te souhaite un avenir florissant plein de bonheur et de succès.

À mon cher frère YASSINE

Les mots ne sauraient exprimer l'étendu de l'affection et de l'amour que j'ai pour toi.

En souvenir d'une enfance dont nous avons partagé les meilleurs et les pires moments.

Que ce travail soit l'expression de mon grand attachement

*Que Dieu te protège et te réserve le meilleur dans ta vie,
et puisse Dieu nous unir à jamais dans l'amour et la fraternité.*

A la mémoire de mes grands-parents paternels,

A La mémoire de mon grand-père maternel,

Que Dieu, le miséricordieux, vous accueille dans son éternel paradis.

À ma grand-mère maternelle,

Ton amour, ta tendresse, et tes prières ont été pour moi une source de confiance et d'un grand soutien tout au long de ma vie. Puisse DIEU, le tout puissant, vous accorder santé et longue vie.

A tous mes oncles et tantes paternels et maternels

A tous mes cousins et cousines,

Que ce travail soit un témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Puisse DIEU, le tout puissant, vous préserver du mal, vous combler de santé et de bonheur. Je vous dédie cette thèse tout en vous souhaitant une longue vie pleine de réussite, de santé, et de bonheur ...

A tous les membres de ma famille, petits et grands

Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression de mon affection la plus sincère.

A ma meilleure amie,

Tu étais toujours-là à m'épauler, à m'encourager et à rendre ma vie épicée de bonheur, de joie et de folie. Je t'en serai toujours reconnaissante .En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous les moments que nous avons passé ensemble, je te dédie ce travail et je te souhaite une vie pleine de santé de bonheur et de réussite. Que notre amitié demeure pour toujours.

Aux Internes de l'Association

des "Médecins Internes de Rabat", et en particulier à mes collègues de la promotion 2017

À ceux qui travaillent nuit et jour pour le bien-être de nos patients.

Respect à vous! Vive l'internat! Vive l'AMIR!

A tout le personnel médical et paramédical du service de cardiologie de l'HMIMV,

A tous ceux qui ont contribué, de près ou de loin à l'élaboration de ce travail

Que cette thèse soit le témoignage de ma profonde gratitude et reconnaissance.



Remerciements



A Notre Maitre et Président de Thèse

Monsieur le Professeur BENYASS AATIF

Professeur de Cardiologie

*Vous nous faites un grand honneur en acceptant de juger notre thèse.
Votre compétence, votre rigueur et votre savoir-faire mais également ; cher
professeur ; vos nobles qualités humaines ont suscité en nous une grande
admiration. Vous serez pour nous, l'exemple de droiture et de sérieux dans
l'exercice de la profession.*

*Veillez accepter Maitre, l'assurance de mon estime et de mon profond
respect.*

A Notre Maître et Rapporteur de Thèse

Monsieur le Professeur LAKHAL ZOUHAIR

Professeur de Cardiologie

Vous nous avez accordé un grand honneur en acceptant de diriger ce travail. Nous avons trouvé auprès de vous le conseiller et le guide qui nous a reçus en toute circonstance avec sympathie, et bienveillance. Nous avons toujours été marqués par les enseignements de qualité dont nous avons bénéficiés à vos côtés. Vos qualités intellectuelles et vos connaissances larges et toujours d'actualité font de vous un modèle de maître souhaité par tout élève. Nous voudrions être dignes de la confiance que vous nous avez accordée.

Veillez recevoir Cher maître l'expression de notre profond respect et de notre grande admiration.

A Notre Maitre et Juge de Thèse

Monsieur le Professeur ASFALOU ILYASS

Professeur de Cardiologie

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail. Nous avons pour vous l'estime et le respect qu'impose votre compétence, votre sérieux et votre richesse d'enseignement. Veuillez trouver, cher professeur, dans ce modeste travail, l'expression de notre très haute considération et notre profonde gratitude.

A Notre Maitre et Juge de Thèse

Monsieur le Professeur MOUTAKIALLAH YOUNES

Professeur de Chirurgie cardio-vasculaire

*Vous nous faites l'honneur d'accepter avec une très grande amabilité de
siéger parmi notre jury de thèse.*

*C'est un grand honneur que vous nous faites et je vous en remercie
grandement.*

*Veillez recevoir Cher maitre l'expression de mon profond respect et de
notre sincère reconnaissance.*

A Notre Maitre et Juge de Thèse

Monsieur le Professeur BOUZERDA ABDELMAJID

Professeur de Cardiologie

Nous vous remercions d'avoir voulu en toute simplicité, nous faire l'honneur de juger ce travail. Nous avons particulièrement apprécié de travailler à vos côtés pendant la réalisation de cette thèse. Nous vous remercions pour votre disponibilité, votre sympathie, vos conseils précieux et votre soutien.

Vous incarnez en votre personne aussi bien l'excellence que la modestie. Veuillez accepter Cher Professeur, l'expression de notre profond respect et de notre sincère reconnaissance.



Liste des abréviations



Abréviations

AATS	: Association Américaine de Chirurgie Thoracique
ACC/AHA	: Collège américain de cardiologie/ Association américaine du cœur
ANOCOR	: Anomalies de connexion proximale des artères coronaires
AP	: Artère pulmonaire
ATL	: Angioplastie
BAV	: Bloc auriculo-ventriculaire
BBG	: Bloc de branche gauche
CD	: Coronaire droite
CG	: Coronaire gauche
CMD	: Cardiomyopathie dilatée
CX	: Circonflexe
ECG	: Electrocardiogramme
ETT	: Echocardiographie trans-thoracique
FDRCVX	: Facteur de risque cardiovasculaire
FEVG	: Fraction d'éjection du ventricule gauche
GD moy	: Gradient moyen
HTA	: Hypertension artérielle
IDM	: Infarctus du myocarde
IM	: Insuffisance mitrale
IT	: Insuffisance tricuspide
IVA	: Inter-ventriculaire antérieure

IVG	: Insuffisance ventriculaire gauche
IVUS	: Intravascular ultrasound
OG	: Oreillette gauche
P.A	: Paquets/année
PAC	: Pontage aorto-coronaire
PCI	: Intervention coronarienne percutanée
RVM	: Remplacement de la valve mitrale
RVP	: Rétro ventriculaire postérieure
SBP	: Simpson biplan
SCA	: syndrome coronaire aigu
SCA ST+	: Syndrome coronarien aigu avec surélévation du segment
SCA ST-	: Syndrome coronarien aigu sans surélévation du segment ST
SM	: Surface mitrale
STEMI	: Infarctus du myocarde avec surélévation du segment
NSTEMI	: Infarctus du myocarde sans surélévation du segment ST
TCA	: Temps de céphaline activée
TIMI	: Thrombolysis In Myocardial Infarction
VG	: Ventricule gauche
VD	: Ventricule droit



Liste des illustrations



Liste des figures

Fig. 1: Répartition des causes de morts subites selon le registre national américain chez les sportifs de haut niveau	6
Fig. 2: Schéma montrant les différents champs cardiaques.....	9
Fig. 3: Schéma illustrant les principales étapes du développement cardiaque	10
Fig.4: Schéma montrant la formation des artères coronaires	11
Fig. 5: Anatomie du réseau coronaire gauche	13
Fig. 5: Anatomie du réseau coronaire droit	13
Fig. 6: Schéma illustrant la vascularisation du cœur	17
Fig. 7: Electrocardiogramme montrant le sus décalage du segment ST en inférieur avec image en miroir en latéral haut avec un BAV 1 ^{er} degré.....	23
Fig. 8: A. Image angiographique montrant une sténose significative 70- 90% de la 1 ^{ère} marginale (flèche) B. Image angiographique d'une naissance ectopique de l'artère coronaire droite à partir du tronc commun (flèche) C.Angioplastie avec mise en place d'un stent actif 2.75x 18mm après pré-dilatation.....	24
Fig. 9A. Image angiographique d'une naissance ectopique de l'artère coronaire droite à partir du sinus antéro-gauche (flèche) B. Reconstruction scannographique montrant naissance inhabituelle de l'artère coronaire droite en avant de la naissance du tronc commun (flèche)	26
Fig. 10: Images scannographiques de la coronaire droite naissant au dessus de l'ostium de la coronaire gauche avec un trajet inter aorto-pulmonaire (flèche)	28
Fig. 11: A. Image angiographique (incidence oblique antérieure gauche) d'une connexion ectopique de l'artère coronaire gauche (flèche blanche) avec le sinus antéro-droit (flèche noire).....	30
Fig. 12: Electrocardiogramme montrant le sous décalage du segment ST en latéral bas avec des ondes T négatives en inférieur et en latéral bas ; plates en latéral haut	31
Fig. 13: (A) Images angiographiques montrant une sténose serrée sub-occlusive de la première marginale (flèche) avec succès d'angioplastie primaire et mise en place d'un stent actif.	33
Fig. 14: A. Image angiographique d'une naissance ectopique de l'artère coronaire droite à partir du sinus antéro-gauche B. Images scannographiques montrant la naissance de la coronaire droite à partir du sinus antéro-gauche à presque 20mm en dedans de la naissance de la coronaire gauche. C. Image scannographique montrant un discret trajet intra-myocardique de la portion moyenne de l'IVA (étoile).....	35
Fig. 15: Radiographie thoracique (cas clinique n°7) montrant une silhouette mitrale.....	36

Fig. 16: Image angiographique (A) et une vue peropératoire (B) d'une naissance ectopique du réseau coronaire gauche à partir du sinus antérodroit	37
Fig. 17: A. Image angiographique d'une naissance ectopique de l'artère circonflexe à partir du sinus antérodroit (flèche) B. Image scannographique montrant la naissance de la circonflexe à partir du sinus antérodroit avec un passage entre l'aorte et l'oreillette droite (flèche)	39
Fig. 18: Images angiographiques montrant : (A) Artère circonflexe (flèche noire) naissant de la coronaire droite et présentant une lésion intermédiaire après le départ de la 1 ^{ère} marginale, (B) Occlusion de l'IVA proximale (flèche blanche).....	41
Fig. 19: Images angiographiques montrant une coronaire droite naissant du sinus antéro-gauche (flèche) présentant une occlusion sub-aigue thrombotique (étoile) faiblement reprise par le réseau gauche.	43
Fig. 20: Répartition selon l'âge	49
Fig. 21: Répartition selon le sexe	50
Fig. 22: Répartition des FDRCVX chez les 2 sexes	51
Fig. 23: Répartition selon la présentation clinique	52
Fig. 24: Répartition selon le diagnostique retenu	54
Fig. 25: Répartition des troubles électriques retrouvés à l'admission.....	56
Fig. 26: Distribution des lésions coronaires à la coronarographie.....	57
Fig. 27: Distribution des anomalies de connexion proximale des coronaires retrouvées.....	58
Fig. 28: Répartition des anomalies de connexion de l'artère coronaire droite	59
Fig. 29: Répartition en fonction du type d'anomalie de connexion coronaire	60
Fig. 30: Répartition en fonction du type de trajet des anomalies de connexion coronaire.....	61
Fig. 31: Répartition des anomalies de connexion proximale des artères coronaires.....	61
Fig. 32: Reconstruction scannographique montrant une connexion normale de l'artère coronaire droite (cercle blanc)	67
Fig. 33: Représentation anatomique des 4 trajets ectopiques d'une anomalie de connexion de la coronaire gauche avec le sinus droit. A: prépulmonaire, B: rétopulmonaire, C: préaortique, D: rétroaortique. SG: sinus gauche, SD: sinus droit, IP: infundibulum pulmonaire	68
Fig. 34: Pourcentage des majeures anomalies de connexion coronaire découvertes par différents moyens diagnostiques	70
Fig. 35: Distribution par âge des symptômes dus à la connexion de l'artère coronaire gauche avec le sinus droit de Valsalva : (a) Tous les symptômes y compris la mort, (b) Les décès uniquement, (c) Tous les symptômes, y compris la mort, non dus à l'anomalie, ou absence de symptôme.	74

Fig. 36: Distribution par âge des symptômes dus à la connexion de l'artère coronaire droite avec le sinus gauche de Valsalva	75
Fig. 37: Différentes dominances des artères coronaires	76
Fig. 38: Naissance séparée de l'artère coronaire droite et de l'artère conale (flèche)	77
Fig. 39: A/Position haute ou excentrée d'un ostium B/Artère coronaire naissant au dessus de la jonction sino-tubulaire	78
Fig. 40: Image scannographique montrant une connexion anormale de l'artère coronaire gauche (flèche) avec le sinus opposé proche de l'origine normale de l'artère coronaire droite (tête de flèche) .	80
Fig. 41: Vue angiographique montrant une connexion anormale de l'artère coronaire gauche (tête de flèche) avec l'artère coronaire droite proximale (flèche)	81
Fig. 42: Image angiographique montrant une connexion anormale du tronc commun avec la coronaire droite (vue oblique antérieure gauche)	81
Fig. 43: Schéma montrant les 4 types anatomiques de connexion du tronc commun dans le sinus droit.....	82
Fig. 44: Image angiographique montrant un tronc commun ectopique naissant à partir de la coronaire droite avec un trajet interartériel (courbure convexe et postérieure en incidence oblique antérieure droite)	83
Fig. 45: Vue angiographique montrant un tronc commun ectopique naissant à partir du sinus droit avec un trajet intraseptal (incidence oblique antérieure droite). Le tronc commun (TC) et la circonflexe (CX) forment une image d'oeil. Présence d'une artère septale naissant du tronc commun.	85
Fig. 46: Image angiographique d'une injection non sélective d'une coronaire droite ectopique naissant du sinus gauche (incidence antéropostérieure)	86
Fig. 47: Schéma du trajet intramural d'un tronc commun ectopique à partir du sinus droit	87
Fig. 48: Schéma montrant une coronaire gauche naissant du sinus antéro-droit avec (A) et sans segment intramural (B)	88
Fig. 49: Vue angiographique d'une circonflexe ectopique avec un trajet rétroaortique (courbure concave et postérieure en incidence oblique antérieure droite)	88
Fig. 50: Vue angiographique d'une injection non sélective d'une coronaire droite ectopique à partir du sinus gauche sur une incidence antéropostérieure	89
Fig. 51: Schéma montrant une coronaire droite naissant du sinus gauche avec (A) et sans segment intramural (B)	89

Fig. 52: Vue angiographique montrant une naissance aortique haute (flèche) de l'artère coronaire droite	90
Fig. 53: Image angiographique (A) et scannographique (B) d'une artère coronaire unique avec absence d'ostium coronaire droit et présence d'une artère coronaire droite (étoile) connectée à l'artère circonflexe (flèche)	91
Fig. 54: Vue peropératoire montrant une origine ectopique de l'artère coronaire droite (flèche) du sinus gauche proche de l'origine de l'artère coronaire gauche (tête de flèche).	93
Fig. 55: Représentation schématique des trajets ectopiques possibles (trait en pointillé) d'une artère coronaire gauche connectée à l'artère controlatérale (trait plein).IP : infundibulum pulmonaire ; SD : sinus coronaire droit ; SG : sinus coronaire gauche.	94
Fig. 56: Les mécanismes cellulaires et moléculaires impliqués dans la formation des artères coronaires.	96
Fig. 57: Images d'échographique endocoronaire d'une anomalie de connexion coronaire droite avec trajet préaortique (ou interartériel) avec des coupes axiales del'ostium (A), du trajet intramural (B), du trajet juxtamural (C) et du trajet normal extramural (D)	99
Fig. 58: Reconstruction d'un coroscanner montrant une hypoplasie du trajet initial (flèche) d'une artère coronaire droite émergente du sinus gauche. AO: aorte, VD: ventricule droit	100
Fig. 59: Tracés ECG d'un arrêt cardiaque chez un jeune de 15 ans ayant une anomalie de connexion coronaire gauche, survenant au cours d'une activité sportive scolaire avec une asystolie initiale (A) suivie d'une transformation en fibrillation ventriculaire après injection d'adrénaline (B) choquée par un défibrillateur semi-automatique (flèche) avec récupération d'un rythme sinusal (C)	101
Fig. 60: Image d'ETO montrant une artère coronaire circonflexe ectopique (flèches) passant entre l'aorte (Ao) et l'oreillette gauche (Og) avec un trajet rétroaortique.	105
Fig. 61: Image angiographique montrant une connexion anormale de l'artère coronaire droite avec le sinus gauche en incidence oblique antérieure gauche à 20 ° (A) et en incidence oblique antérieure droite à 30 ° (B) avec une représentation schématique du plan des rayons X (flèche)	107
Fig. 62: Images d'échographique endocoronaire montrant le segment intra-mural (A) et le segment extra-mural (B) d'une artère coronaire droite naissant du sinus gauche.....	110
Fig. 63: Reconstruction tridimensionnelle au coroscanner montrant une artère coronaire gauche (flèche) émergeant de l'artère coronaire droite avec un trajet ectopique sur l'infundibulum pulmonaire. CX: artère coronaire circonflexe, IVA: artère interventriculaire antérieure, CD: artère coronaire droite, IP: infundibulum pulmonaire.	112

Fig. 64: Angiographie par résonance magnétique en volume montrant une origine normale de l'artère coronaire gauche (flèche) se divisant en artère interventriculaire antérieure (tête de flèche blanche) et artère circonflexe (tête de flèche noire). AO: aorte, TP: tronc pulmonaire.	115
Fig. 65: Pontage aorto-coronaire [76] : (A) avec l'artère mammaire interne pédiculée sur la coronaire gauche (B) avec l'artère mammaire interne pédiculée et ligature de la coronaire gauche	129
Fig. 66: Translocation de l'artère pulmonaire(A) section du tronc distal de l'AP (B) Anastomose latérale du tronc de l'AP sur l'AP gauche.....	130
Fig. 67: Variante de translocation de l'artère pulmonaire	130
Fig. 68: Section-Réimplantation de l'artère coronaire dans le sinus approprié	131
Fig. 69: Schéma montrant la technique d'unroofing	132
Fig. 70: Technique d'unroofing par fenestration	133
Fig. 71: Plastie coronaire chirurgicale	134
Fig. 72: Technique de plastie ostiale (Bull. Acad. Natle Méd., 2014, 198, no 3, 465-471, séance du 11 mars 2014).....	135
Fig. 73: Recommandations thérapeutiques ACC/AHA 2017 pour les anomalies de connexion coronaire à partir de l'aorte	139
Fig. 74: Arbre décisionnel pour un patient adulte présentant une anomalie de connexion coronaire..	141

Liste des tableaux

Tableau n°1 : Récapitulatif des cas cliniques	44
Tableau n°2: Incidence des anomalies de connexion coronaire sur la base d'autopsies.....	70
Tableau n°3: Prévalence angiographique des anomalies de connexion proximale des artères coronaires chez des populations adultes.....	72
Tableau n°4: Prévalence angiographique des anomalies des artères coronaires en fonction du type d'artère et de connexion dans une population de 236 694 adultes.	73
Tableau n°5: Prévalence au coroscanner des anomalies de connexion proximale des artères coronaires chez des populations adultes.....	74
Tableau n°6: Connexion proximale normale des artères coronaires et les variantes anatomiques	78
Tableau n°7: Classification simplifiée des anomalies de connexion proximale des artères coronaires .	79
Tableau n°8: Éléments angiographiques selon le type anatomique des anomalies de connexion du tronc commun dans le sinus droit ou la coronaire droite.....	85
Tableau n°9: Différents trajets des anomalies de connexion proximale des artères coronaires	93
Tableau n°10: Comparaison des techniques d'imagerie chez les populations adultes.	115
Tableau n°11:Recommandations de l'AATS de 2017 [99] concernant les tests d'ischémie à réaliser en cas d'anomalie de naissance coronaire.....	119
Tableau n°12: Evaluation du risque des principales anomalies de connexion proximale des artères coronaires	125
Tableau n°13: Avantages et inconvénients des différentes techniques chirurgicales	136
Tableau n°14: Recommandations 2017 de l'ACC / AHA pour les connexions anormales des coronaires avec l'aorte.....	140



Sommaire



I. Introduction	2
II. Historique de la maladie	5
III. Rappels	8
A. Rappel embryologique	8
1. Le tube cardiaque primitif (premier champ cardiaque)	8
2. Le second champ cardiaque	8
3. Les étapes du développement cardiaque	9
4. La formation des artères coronaires	10
B/ Anatomie du reseau coronaire	11
1.L'artère coronaire gauche	11
a/Origine	11
b/Trajet	12
c/Branches collatérales et terminales	12
2. L'artère coronaire droite	14
a/Origine	14
b/Trajet	14
c/Branches collatérales et terminales	14
3. Territoires vasculaires	16
IV.Materiels et methodes	19
1/ Objectif	19
2/ Type et lieu d'étude	19
3/Critères d'inclusion	19
4/Critères d'exclusion	19
5/Mode de recueil	20
V. Cas cliniques	22

Cas clinique n°1	22
Cas clinique n°2	25
Cas clinique n°3	27
Cas clinique n°4	29
Cas clinique n°5	31
Cas clinique n°6	34
Cas clinique n°7.....	36
Cas clinique n°8.....	38
Cas clinique n°9.....	40
Cas clinique n°10	42
Tableau : tableau récapitulatif des observations médicales	44
VI. Resultats	49
A/Aspects epidemiologiques	49
1/Age.....	49
2/Sexe	50
3/Facteurs de risque cardiovasculaire.....	50
4/Les antécédents	51
B/ Aspects cliniques.....	52
1/Symptomatologie	52
2/Examen clinique	53
2.1/ Examen général	53
2.2/ Examen cardio-vasculaire	53
2.3/ Examen pleuro-pulmonaire	53
3/Diagnostique retenu	53
C/Aspects paracliniques	54
1/ Electrocardiogramme	54

2/ Echocardiographie transthoracique	56
3/ Coronarographie et coroscanner	57
D/Aspects thérapeutiques	62
1/ Traitement médical	62
2/ Angioplastie coronaire	62
3/Traitement chirurgical	62
E/Evolution/complications	63
VII.Discussion	65
A. Définitions	65
B. Epidémiologie	69
1/Incidence	69
2/Prévalence	71
3/Age et symptômes	74
C. Dominance et variantes anatomiques	76
1/Dominance	76
2/ Variantes anatomiques	76
D. Classification	79
1 /Connexion anormale avec le sinus controlatéral (type I) ou l'artère controlatérale (type II) ...	79
1.1/ Connexion du tronc commun ou de l'artère coronaire gauche avec le sinus droit ou la coronaire droite	81
a. Analyse de la courbure	83
b. Méthode « du point et de l'oeil ».....	83
1.2/Connexion de la circonflexe avec le sinus droit ou la coronaire droite	88
1.3/Connexion de la coronaire droite avec le sinus gauche ou la coronaire gauche	89
2 /Connexion anormale avec le sinus approprié (type III)	90
3/ Connexion anormale avec le sinus non coronaire (type IV)	90

4 / Connexion anormale au-dessus de la jonction sinotubulaire (type V)	90
5/ Artère coronaire unique (type VI)	91
6 / Connexion anormale avec l'artère pulmonaire (type VII) : non détaillée dans cette thèse	91
7/ Autres anomalies (type VIII)	92
E.Orifices et trajets	92
1 /Orifices	92
2/Trajets ectopiques	93
F. Mecanismes physiopathologiques	94
1/ Les bases cellulaires et moléculaires physiopathologiques des anomalies de connexion coronaire	94
1.1 Déterminants cellulaires	95
1.2 Déterminants moléculaires	95
2/Physiopathologie des événements cardiaques survenant dans les anomalies de connexion coronaire	97
G.Presentations cliniques	102
1. Morts subites.....	102
2. Autres symptômes.....	103
H.Demarche diagnostique	104
1. Confirmer l'anomalie de l'artère coronaire ainsi que préciser son origine et son trajet	104
1.1 L'échocardiographie transthoracique ETT	104
1.2 La coronarographie	106
1.3 L'échographie endocoronaire ou intravasculaire (Intravascular ultrasound IVUS)	109
1.4 Coroscanner	110
1.5 Angiographie par résonance magnétique (Angio-IRM)	114
2. Evaluer les répercussions ischémiques	116
2.1 L'épreuve d'effort	116

2.2 L'échocardiographie de stress	117
2.3 La scintigraphie myocardique d'effort	117
2.4 L'IRM cardiaque de stress	118
I. Dépistage et identification des risques	120
1. Dépistage	120
2. Identification des risques	122
2.1 Type d'anomalie coronaire	122
2.2 Symptômes et ischémie myocardique induite	123
2.3 Âge	124
2.4 Maladie coronaire associée	125
J. Prise en charge thérapeutique.....	126
1. Buts et gestion	126
2. Moyens	127
2.1 Traitement chirurgical	127
2.2 Traitement interventionnel	137
2.3 Traitement médical	138
3. Indications	139
4. Surveillance	142
K. Perspectives	142
VIII. Conclusion.....	146
Résumés.....	147
Bibliographie.....	151



Introduction



I. Introduction :

Les anomalies congénitales des artères coronaires constituent une entité polymorphe. Le terme « anomalie de naissance » souvent utilisé, indépendamment de la possible ambiguïté avec le terme « anomalie congénitale », n'est pas forcément le plus approprié car lors de sa maturation, une artère coronaire va se connecter à l'aorte. Le terme « connexion » est sans doute préférable. Les anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR) sont intéressantes à considérer pour les questions qu'elles suscitent encore.

Les anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR) ne sont pas rares avec une prévalence angiographique de 0,6 à 3% selon les séries [1-4], mais ne concerne le tronc gauche que dans moins d'un cas pour 1000 , et une prévalence scannographique de 1,3% chez les populations adultes.

Le diagnostic d'ANOCOR est souvent fortuit suite à une exploration par coronarographie.

La méconnaissance de cette anomalie peut avoir des conséquences graves allant jusqu'à la mort subite suite à un effort intense. Le pronostic dépend principalement du trajet initial du vaisseau coronaire ectopique. Un trajet pré-aortique avec passage intra-mural est reconnu à haut risque de mort subite chez les enfants et les jeunes adultes. [5]

La gestion d'ANOCOR avec segment intra-mural peut être difficile chez les patients âgés de plus de 35 ans et sans preuve d'ischémie myocardique. Les mécanismes des événements cardiaques à risque sont encore mal compris même si des facteurs de risque anatomiques sont identifiés.

Le coroscanner est reconnu comme étant le meilleur moyen d'imagerie noninvasive pour identifier une anomalie de connexion proximale des artères coronaires. **L'échographie endocoronaire** peut aider à évaluer la gravité de l'ANOCOR à haut risque.

Dans les recommandations 2008 de l'ACC / AHA pour la prise en charge des adultes atteints de cardiopathie congénitale, la réparation chirurgicale est le traitement de choix pour ANOCOR à haut risque (Warnes et al. 2008). [6]

Cependant, cette prise en charge thérapeutique repose sur peu de données solides avec des résultats de suivi limités à long terme. Une intervention coronarienne percutanée (PCI) a été proposée dans certaines ANOCOR.

Les erreurs diagnostic ne sont pas négligeables avec des interprétations erronées d'ANOCOR dans certaines situations.

Des études prospectives multicentriques à grande échelle sont nécessaires pour améliorer les stratégies de dépistage, d'imagerie et pour mieux définir le traitement de ces anomalies coronaires potentiellement mortelles.

Des registres prospectifs ont été réalisés en France et aux Etats-Unis ayant pour but une meilleure compréhension de l'histoire naturelle des ANOCOR, la démarche diagnostique et thérapeutique ainsi que l'impact à long terme du traitement des ces anomalies (réparation chirurgicale ou PCI ou autre moyen) [7,8].



Historique de la maladie



II. Historique de la maladie :

Jusqu' aux années 70, les anomalies de naissance à partir de l'aorte étaient considérées comme une simple curiosité anatomique sans conséquences, et c'est Mlevin Cheitlin, cardiologue américain, [9] qui en 1974 pointe pour la première fois, le caractère potentiellement létal de ces anomalies.

En se basant sur le registre de l'Institut de Pathologie des Forces Armées Américaines, il rapporte 9 cas de mort subite à l'effort chez des sportifs avec une artère coronaire gauche naissant du sinus droit sur 33 patients présentant cette anomalie.

A contrario, il ne rapporte aucun décès lié à une naissance anormale de la coronaire droite du sinus gauche.

Il décrit, ainsi, pour la première fois, une série de cas de mort subite liée à une anomalie de naissance coronaire gauche à partir de l'aorte et le premier cas de chirurgie correctrice de cette anomalie.

A partir des années 90, Barry J Marron [10] rapporte dans plusieurs articles les résultats tirés du registre national américain des causes de mort subite chez les sportifs de haut niveau.

En effet, sur 1866 athlètes, 56% des décès étaient liées à une cause cardiovasculaire dont 17% du à une anomalie de connexion proximale des artères coronaires.

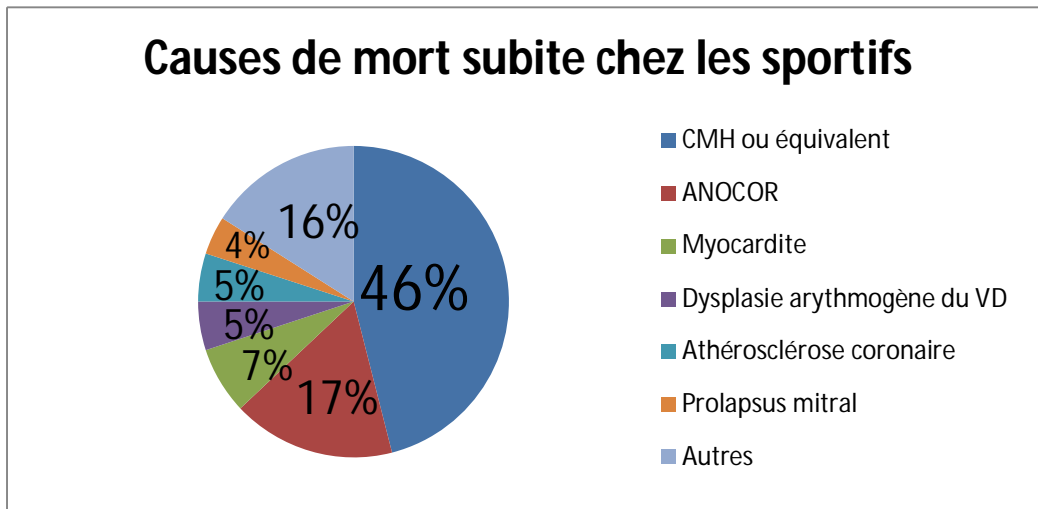


Fig. 1: Répartition des causes de morts subites selon le registre national américain chez les sportifs de haut niveau [10]

A partir de ce même registre, Cristina Basso [11] rapporte 27 décès sur anomalie de naissance coronaire dont 23 liés à une coronaire gauche naissant du sinus droit et 4 liés à une coronaire droite naissant du sinus gauche.

Ces résultats font donc des anomalies de connexion proximale des artères coronaires la 2^{ème} cause cardiovasculaire de mort subite chez les jeunes sportifs.



Rappels



III. Rappels :

A. Rappel embryologique :

Le cœur est le premier organe fonctionnel du fœtus, les premiers battements cardiaques apparaissent dès la 3ème semaine de la vie intra-utérine [12].

1. Le tube cardiaque primitif (premier champ cardiaque):

Le cœur dérive du mésoderme splanchnique antérieur contenant les cellules précardiaques qui vont se différencier en cardiomyocytes et en cellules endocardiques en réponse à des signaux d'induction provenant de l'endoderme.

A ce stade l'ébauche cardiaque est constituée de deux tubes primitifs réunis par un pont antérieur c'est le croissant cardiaque ou plaque cardiogénique. Ces deux tubes fusionnent sur la ligne médiane pour former le tube cardiaque primitif [13] (Fig.2).

Le tube cardiaque primitif donne naissance :

- au ventricule gauche
- à la partie antérieure des oreillettes contenant les auricules.

2. Le second champ cardiaque :

Le cœur définitif ne dérive pas uniquement du tube cardiaque primitif (premier champ), mais aussi d'un second champ cardiaque présent dès le stade de la plaque cardiogénique divisé en deux parties (Fig.2):

- aire cardiaque antérieure qui donnera naissance au ventricule droit et à la voie d'éjection incluant les troncs artériels intra péricardiques.
- mésocarde dorsal qui participe à la septation auriculaire et atrioventriculaire et à l'incorporation des veines pulmonaires et systémiques dans les oreillettes.

Deux sources extra-cardiaques participent également à la formation du cœur définitif : les cellules de la crête neurale cardiaque qui donnent le signal au second champ cardiaque pour ajouter des myocytes à la voie d'éjection et au ventricule droit et les cellules de l'épicerde qui participeront à la formation des artères coronaires.

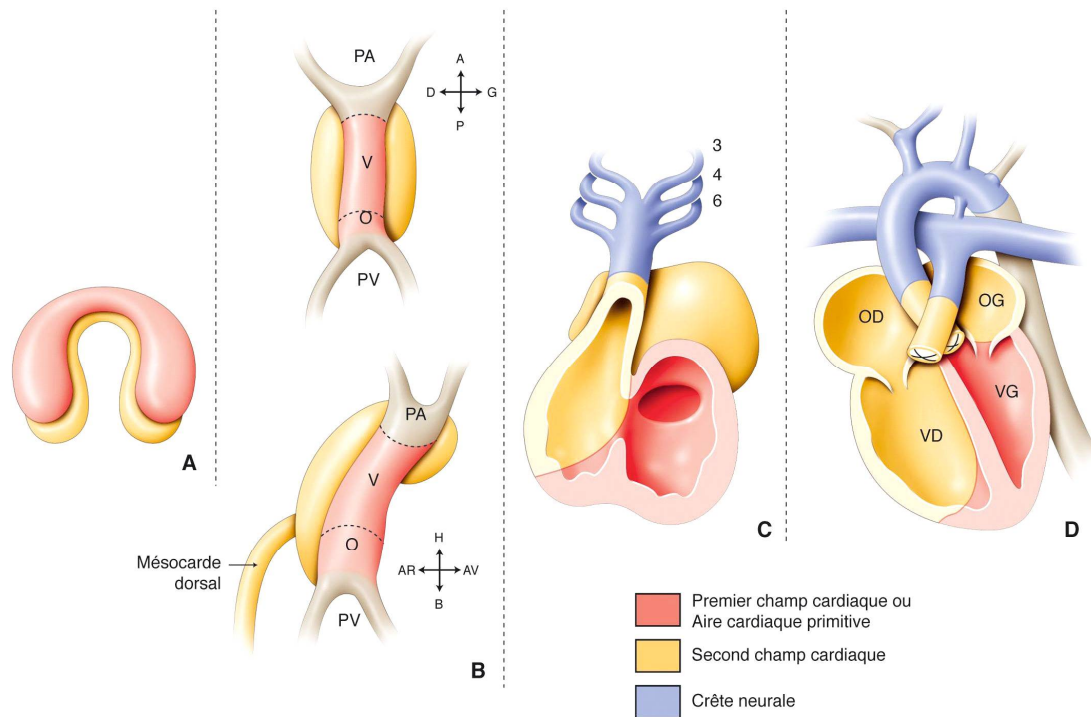


Fig. 2: Schéma montrant les différents champs cardiaques

3. Les étapes du développement cardiaque :

Trois stades fondamentaux du développement cardiaque permettent de passer du tube cardiaque rectiligne, région encore peu différenciée, au cœur normal à 4 cavités bien distinctes et sans défaut septal (**Fig.3**):

- Looping ou boucle cardiaque : mouvement de latéralité.
- Convergence : alignement et croissance des cavités cardiaques.
- Wedging : développement de la voie d'éjection.

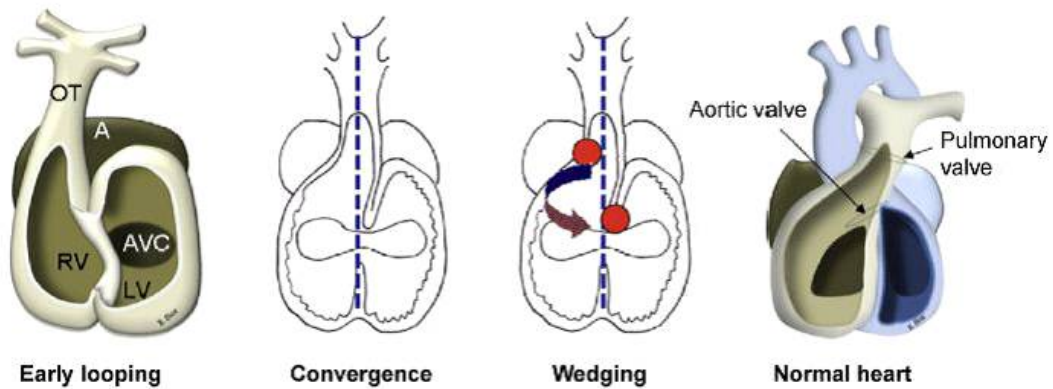


Fig. 3: Schéma illustrant les principales étapes du développement cardiaque

OT (outflow tract) pôle artériel, A : oreillette, RV : ventricule droit,

AVC : canal atrio-ventriculaire, LV : ventricule gauche, Aortic valve : valve aortique,

Pulmonary valve : valve pulmonaire

4. La formation des artères coronaires (fig.4) :

La connexion des artères coronaires avec l'aorte constitue la dernière étape de la formation du cœur, elle se produit durant la septième semaine d'aménorrhée, après l'achèvement du cloisonnement. L'épicarde, en provenance du tissu proépicardique, est nécessaire pour la formation des premiers vaisseaux coronaires [13,14], mais une étude récente a suggéré qu'une autre source du plexus coronaire peut être les cellules endothéliales du sinus veineux [15].

Les cellules épithéliales du tissu proépicardique se transforment en cellules mésenchymateuses puis migrent dans l'espace sous épicardique, puis dans les espaces nouvellement formés dans le myocarde en cours de développement [16].

Le réseau endothélial primitif se forme dans le myocarde par vasculogénèse puis par angiogénèse et remodelage.

Les premiers vaisseaux coronaires artériels apparaissent dans le sillon auriculo-ventriculaire postérieur, sur la face inférieure du cœur, puis se propagent vers le sommet (sillon interventriculaire) et l'origine des gros vaisseaux, formant le cercle périartériel [17].

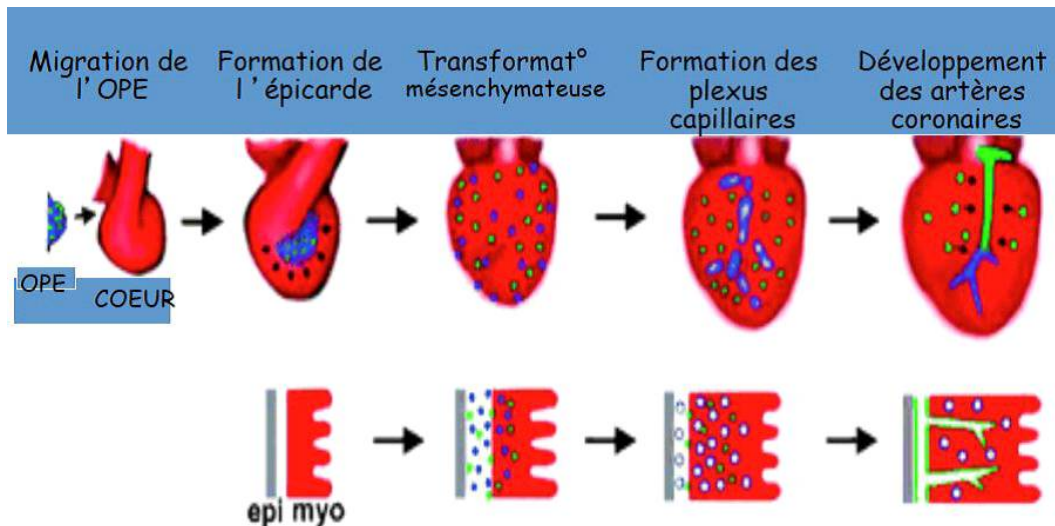


Fig.4: Schéma montrant la formation des artères coronaires

Dans le cœur normal, les artères coronaires se lient toujours à la base de l'aorte via les sinus de Valsalva droit et gauche tandis que la partie postérieure de la valve aortique est dépourvue d'artères coronaires. Cette configuration demeure un sujet de controverse.

B/ Anatomie du réseau coronaire :

La vascularisation du cœur est de type terminal assurée par deux artères coronaires, ainsi nommées parce qu'elles entourent le cœur comme une couronne. Elles naissent de l'aorte ascendante, juste au-dessus des valves sigmoïdes aortiques à partir des sinus aortiques.

Des anastomoses existent à l'état normal entre ces deux artères, il existe également des anastomoses entre les branches d'une même artère coronaire [18, 19, 20].

1.L'artère coronaire gauche (Fig.5 A) :

a/Origine :

Elle naît du flanc antérogauche de l'aorte ascendante au niveau du sinus de Valsalva antérogauche. Elle présente un tronc et des branches terminales.

b/Trajet :

Le tronc chemine derrière l'artère pulmonaire sur le flanc postérieur de laquelle il se moule. Sa longueur détermine l'angle de division en ses deux branches terminales, qui est d'autant plus aigu si le tronc est court. Son calibre est de 5 mm de diamètre.

c/Branches collatérales et terminales :

La terminaison de cette artère se fait entre le flanc gauche de l'artère pulmonaire et la face postérodroite de l'auricule gauche à l'extrémité supérieure du sillon interventriculaire antérieur où il se divise pour donner l'artère circonflexe (Cx) et l'artère interventriculaire antérieure (IVA) qui, avec la grande veine coronaire, délimitent un triangle classiquement appelé avasculaire.

✓ Artère circonflexe :

Elle se détache à 45° du tronc d'origine, chemine dans le sillon atrioventriculaire gauche, contourne le bord gauche du coeur et se termine à la face inférieure du VG vers la croix des sillons.

Elle donne plusieurs collatérales :

- des collatérales ascendantes atriales, l'artère atriale gauche supérieure principale est la plus importante car elle intervient dans la vascularisation du noeud sinoatrial ; l'artère atriale du bord gauche est pratiquement constante ; l'artère atriogauche postérieure est plus rarement rencontrée.
- des collatérales descendantes ou ventriculaires au nombre d'une ou deux sont destinées à la face latérale du ventricule gauche et constituent des branches terminales de l'artère circonflexe. Elles sont appelées artères marginales du ventricule gauche.

✓ Artère interventriculaire antérieure :

Elle émerge à la partie haute du sillon interventriculaire antérieur et se termine dans le sillon interventriculaire postérieur après avoir contourné l'apex.

Elle donne d'importantes collatérales :

- des branches ventriculaires droites,
- les artères diagonales destinées à la face antérieure du ventricule gauche, qui sont au nombre de deux à quatre. La première est souvent la plus volumineuse et peut naître au niveau de la terminaison du tronc de la coronaire gauche qui est alors trifurquée, dans cette configuration, elle est parfois appelée branche diagonomarginale, angulaire ou bissectrice.
- des branches septales antérieures.

L'artère coronaire gauche vascularise : l'oreillette gauche, la plus grande partie du ventricule gauche, la portion adjacente du ventricule droit (antérieure), les 2/3 antérieurs de la cloison interventriculaire, le nœud sinusal de Keith et Flack (40%), les 2 branches du faisceau de His.

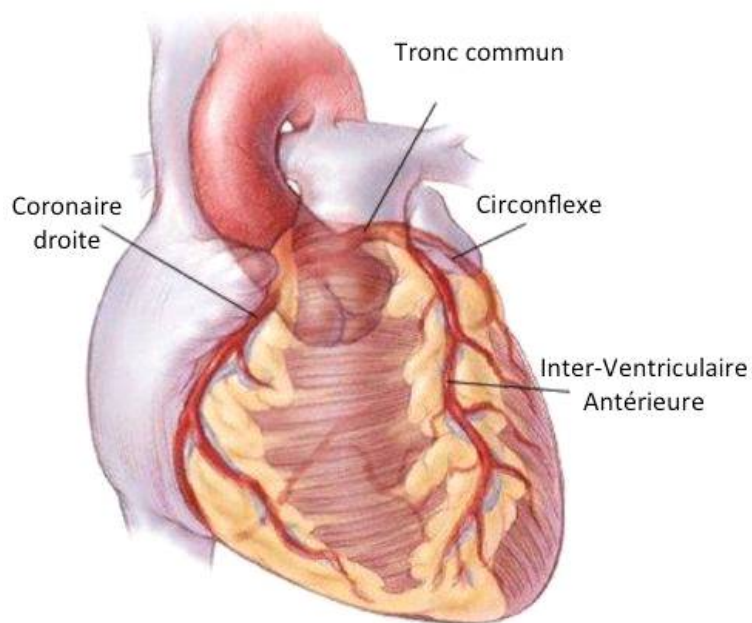


Fig. 5: Anatomie du réseau coronaire gauche

2. L'artère coronaire droite (Fig.5B) :

a/Origine :

Elle naît du flanc antérodroit de la portion initiale de l'aorte ascendante au niveau du sinus de Valsalva antérodroit ou sinus coronaire droit. Depuis son origine et sur 3 à 4 mm, elle a un aspect en entonnoir par diminution de son calibre jusqu'à atteindre 4 à 5 mm de diamètre.

b/Trajet :

L'artère présente trois segments :

- ***le premier** segment est court, dirigé en avant et légèrement en haut, et conduit l'artère de son origine aortique au sillon coronaire droit antérieur ;
- ***le deuxième** segment est vertical, dans ce sillon au fond duquel elle chemine, plus ou moins sinueuse contournant le bord droit du cœur
- ***le troisième** segment suit le sillon coronaire droit inférieur et le conduit au voisinage plus ou moins immédiat de la croix des sillons.

Ces trois segments sont séparés par deux coudes, l'un supérieur, l'autre inférieur. Ainsi, l'artère coronaire droite a un aspect coronarographique en cadre ou en « C » plus ou moins régulier.

c/Branches collatérales et terminales :

Elles présentent deux types de branches collatérales:

- des branches ascendantes ou atriales dont la plus importante est l'artère atriale droite supérieure qui vascularise le noeud sinusal ; les autres branches atriales (artère atriale du bord droit et artère atriale droite postérieure) sont inconstantes
- des branches descendantes ou ventriculaires droites que l'on distingue en :
 - Artères ventriculaires droites antérieures : Il en existe deux ou trois ; la première est la mieux individualisée et destinée à l'infundibulum pulmonaire d'où son nom d'artère infundibulaire ou artère du conus,

- Artère marginale ou artère du bord droit : plus ou moins sinueuse, elle chemine parallèle au bord droit du coeur
- Artères ventriculaires droites inférieures au nombre de deux ou trois.

Elle se divise en 2 branches terminales, l'artère interventriculaire postérieure (IVP) et l'artère circonflexe droite appelée également artère rétroventriculaire postérieure (RVP).

✓ **Artère rétroventriculaire postérieure :**

Elle se continue dans l'axe de l'artère coronaire droite, puis s'enfonce dans l'épaisseur de la paroi au niveau de la croix des sillons et se distribue en une ou plusieurs branches collatérales qui vascularisent la face inférieure du ventricule gauche. Elle fournit dans son trajet intrapariétal la première artère septale inférieure destinée au noeud atrioventriculaire.

✓ **Artère interventriculaire postérieure :**

Elle s'infléchit en avant, rejoint le sillon interventriculaire inférieur. Elle fournit des branches collatérales, en règle fines et courtes, ventriculaires gauches et droites, et des artères septales inférieures.

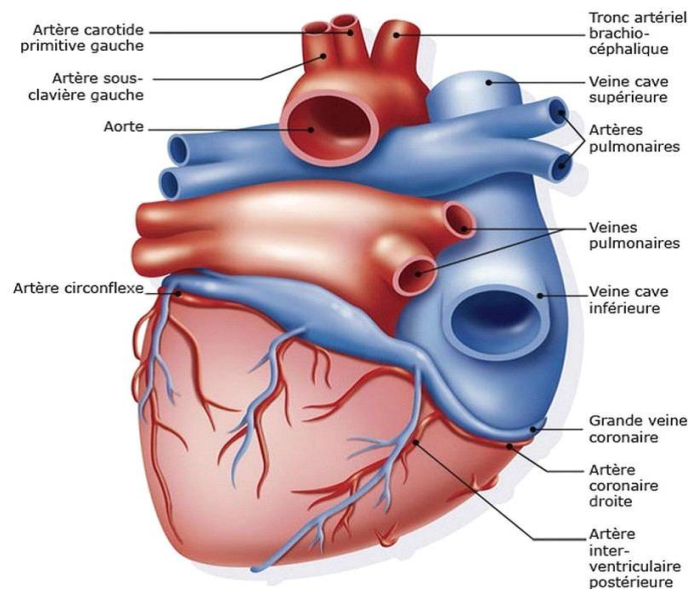


Fig.5 B : Anatomie du réseau coronaire droit

3. Territoires vasculaires :

La distribution des différents territoires myocardiques des artères coronaires se fait comme suit :

- * L'IVA vascularise la paroi antérieure du ventricule gauche et le septum interventriculaire ;
- * Les artères diagonales vascularisent la paroi latérale du ventricule gauche ;
- * Les artères marginales vascularisent la paroi latérale haute du ventricule gauche ;
- * L'artère circonflexe vascularise la paroi latérale et de manière variable la paroi inférieure du ventricule gauche ;
- * L'artère coronaire droite vascularise le ventricule droit et la paroi postéroinférieure du ventricule gauche.
- * L'artère du noeud sino-atrial (sinusal) provient le plus souvent (67 %) de l'artère atriale droite supérieure, branche de l'artère coronaire droite. Elle provient parfois de l'artère atriale gauche supérieure (26 %), branche de l'artère circonflexe ou des deux artères plus rarement (7 %) ;
- * Le noeud atrio-ventriculaire est vascularisé par l'artère du noeud atrio-ventriculaire issue le plus souvent des artères septales inférieures, provenant de la coronaire droite dans 48 % des cas, de l'artère coronaire gauche dans 18 % des cas et des deux artères dans 34 % des cas;
- * Les artères vascularisant les muscles papillaires de la valve tricuspide proviennent pour le muscle papillaire antérieur et les muscles papillaires septaux de la deuxième artère septale antérieure qui dépend de la coronaire gauche, et de l'artère interventriculaire inférieure (issue de la coronaire droite le plus souvent) pour le muscle papillaire postérieur ;
- * Les artères vascularisant les muscles papillaires de la valve mitrale proviennent de l'artère ventriculaire gauche latérale (issue de l'artère coronaire gauche) pour le muscle papillaire antérieur et de l'artère ventriculaire inférieure (branche de l'artère coronaire droite) pour le muscle papillaire postérieur.

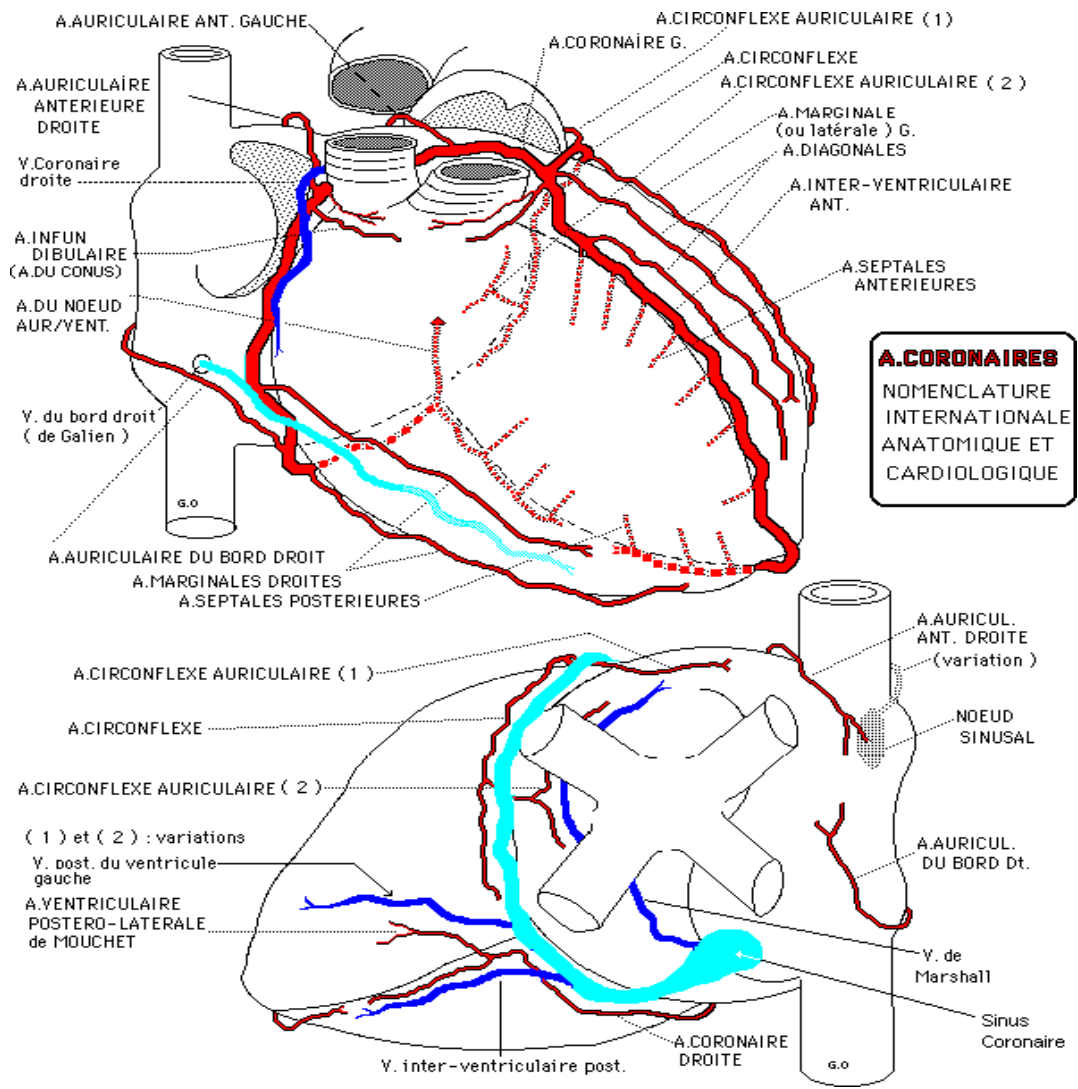


Fig. 6: Schéma illustrant la vascularisation du cœur



Materiels et methodes



IV. Matériels et méthodes:

1/ Objectif :

L'objectif de notre étude est d'analyser les caractéristiques anatomiques ; épidémiologiques, cliniques, échographiques, angiographiques des principales anomalies de connexion proximale des artères coronaires à l'aorte; ainsi que les particularités de la prise en charge thérapeutique à travers une série de 10 cas et une revue exhaustive de la littérature.

2/ Type et lieu d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive concernant une série de 10 cas colligés au centre de cardiologie de l'hôpital militaire d'instruction Med V de Rabat pour différentes présentations cliniques sur une période de 2 ans allant de Janvier 2018 à Décembre 2019.

3/ Critères d'inclusion:

Les patients inclus dans cette étude répondent aux critères suivants:

- Âge supérieur ou égal à 15 ans.
- Diagnostic établi d'une anomalie de connexion proximale des artères coronaires documentée par coronarographie et/ou coroscaner.

4/ Critères d'exclusion :

Nous avons exclu de notre étude :

- Les patients dont l'âge est inférieur à 15 ans.
- Les patients présentant une cardiopathie congénitale touchant les gros vaisseaux du coeur.
- Les patients présentant une atrésie ou sténose ostiale.
- Les patients présentant des anomalies distales type fistules coronaires
- Les dossiers incomplets, manquants de données

5/Mode de recueil :

Le recueil a été établi sur la base des dossiers médicaux hospitaliers .Chaque patient a bénéficié:

- D'un interrogatoire avec une enquête épidémiologique sur les FRCVx, les antécédents personnels des patients, l'histoire de la maladie coronaire.
- D'un examen physique avec examen cardiovasculaire complet, d'un électrocardiogramme (ECG).
- D'un bilan biologique comportant un dosage des troponines, un bilan lipidique, une fonction rénale, une glycémie à jeun, un hémogramme, un bilan d'hémostase.
- D'une échocardiographie trans-thoracique (ETT)
- D'une coronarographie mettant en évidence les lésions coronaires ou pas, ainsi que les anomalies de connexion proximale des coronaires découvertes complétée ± d'un coroscanner
- D'une prise en charge thérapeutique en fonction de la présentation clinique.
- Le suivi évolutif hospitalier : la recherche de complications hémodynamiques, rythmiques ou ischémique.



Cas cliniques



V. Cas cliniques

Cas clinique n°1 :

Mme R.R âgée de 50ans, ayant comme facteurs de risque cardio-vasculaire un diabète type 2 depuis 5ans sous insuline bien équilibré (HBA1C=6,5%) et une hypertension artérielle depuis 1an sous inhibiteur calcique (Amlodipine 10mg/j), suivie en psychiatrie pour une schizophrénie sous neuroleptiques.

Admise pour un **Syndrome coronarien aigue avec sus décalage du segment ST (STEMI)** en inféro-basal étendu au ventricule droit à H12 du début présumé de la douleur. Son examen clinique est normal en dehors d'un surpoids (IMC=28,3 kg/m²). L'électrocardiogramme (**Fig.7**) inscrit un rythme régulier sinusal à 100 cpm, un bloc auriculo-ventriculaire de 1^{er} degré, un bloc de branche gauche incomplet et un sus décalage du segment ST de 2mm en inférieur, de 1mm dans les dérivations droites avec image en miroir en latéral et des ondes T négatives d'ischémie sous épocardique en basal. Le bilan biologique montre une élévation de la troponine US à 59411ng/l (soit 1700 fois la normale).

L'échocardiographie transthoracique montre un ventricule gauche de taille normale de bonne contractilité globale et segmentaire avec une fraction d'éjection VG à 60% par la méthode de Simpson Biplan sans atteinte valvulaire mitro-aortique ni du péricarde.

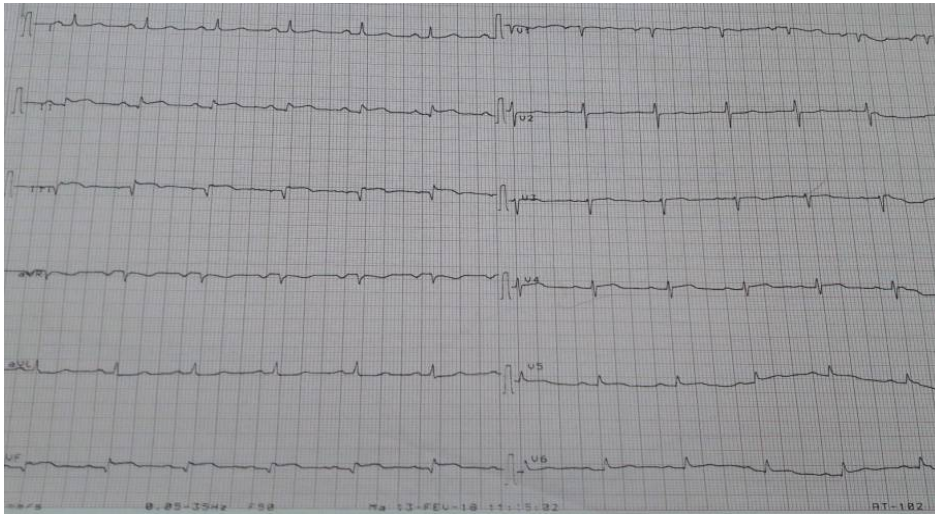


Fig. 7: Electrocardiogramme montrant le sus décalage du segment ST en inférieure avec image en miroir en latéral haut avec un BAV 1^{er} degré

Une coronarographie par voie fémorale droite est réalisée à H 12 du début présumé de la douleur montrant une lésion intermédiaire 50% de l'artère interventriculaire antérieure moyenne, une sténose significative 70-90% de la première marginale (lésion coupable) (Fig.8A) et une artère coronaire droite de taille normale et dominée naissant du tronc commun présentant une lésion non significative 30 % dans sa partie moyenne (Fig.8B). Une angioplastie primaire avec mise en place d'un stent actif 2.75x 18 mm (Fig.8C). après pré-dilatation est réalisée avec succès.

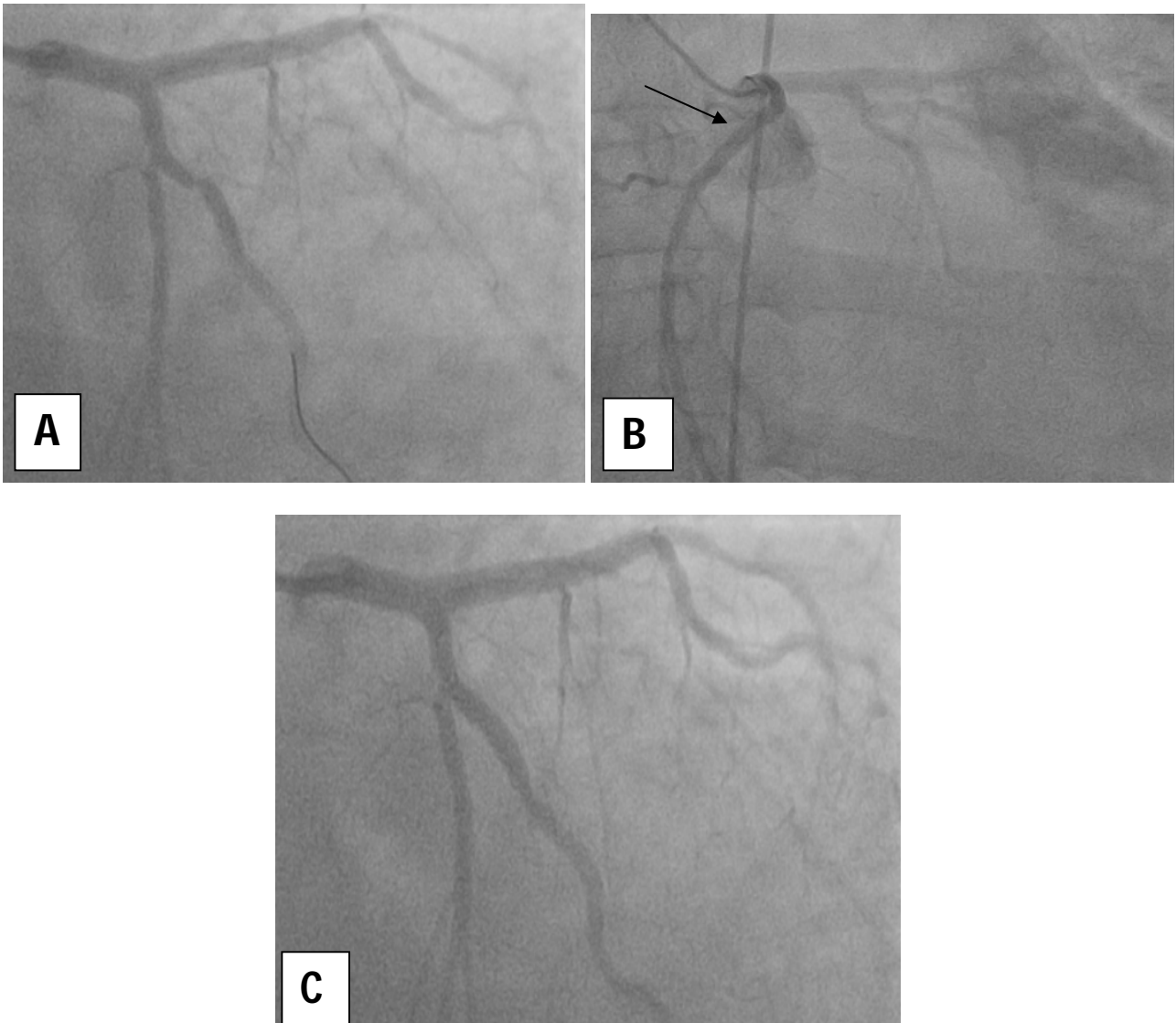


Fig. 8: A. Image angiographique montrant une sténose significative 70- 90% de la 1^{ère} marginale (flèche) B. Image angiographique d'une naissance ectopique de l'artère coronaire droite à partir du tronc commun (flèche) C. Angioplastie avec mise en place d'un stent actif 2.75x 18mm après pré-dilatation

Cas clinique n°2 :

Mr A.M âgé de 55ans, ayant comme facteurs de risque cardiovasculaire un tabagisme chronique estimé à 40 PA, une hypertension artérielle depuis 2 ans bien équilibrée sous IEC (périndopril 5mg /j) et une dyslipidémie depuis 4 mois sous statine.

Admis pour un **angor de novo**. Son examen clinique est normal en dehors d'un surpoids (IMC=26,4kg/m²), et d'une **artériopathie oblitérante des membres inférieurs** bien compensée avec IPS dt=0.8 IPS g=0.8.

L'électrocardiogramme basal de repos inscrit un rythme régulier sinusal à 63 cpm avec des ondes T négatives d'ischémie sous épocardique en inférolatéral.

L'échocardiographie transthoracique montre un ventricule gauche dilaté siège de troubles de la cinétique segmentaire à type d'akinésie de la paroi inférieure et antérolatérale avec une fraction d'éjection VG à 35% par la méthode de Simpson Biplan sans atteinte valvulaire mitro-aortique ni du péricarde. L'angioscanner de l'aorte et des membres inférieurs montre des sténoses athéromateuses étagées des 2/3 supérieurs de l'artère fémorale superficielle de 90% à droite et 50% à gauche.

La coronarographie réalisée par voie radiale montre un athérome de l'artère interventriculaire antérieure sans sténose significative, une occlusion de l'artère circonflexe, et une naissance anormale de l'artère coronaire droite à partir du sinus controlatéral (Fig.9A). Un complément d'imagerie par un coroscanner a confirmé une naissance inhabituelle de l'artère coronaire droite à 7,3mm en avant de la naissance du tronc commun de la coronaire gauche (Fig.9B). Le patient est mis sous traitement médical (Aspirine+Périndopril+Simvastatine+ Naftidrofuryl) avec une bonne évolution sans récurrences angineuses puis adresser en consultation de cardiologie et de chirurgie vasculaire.

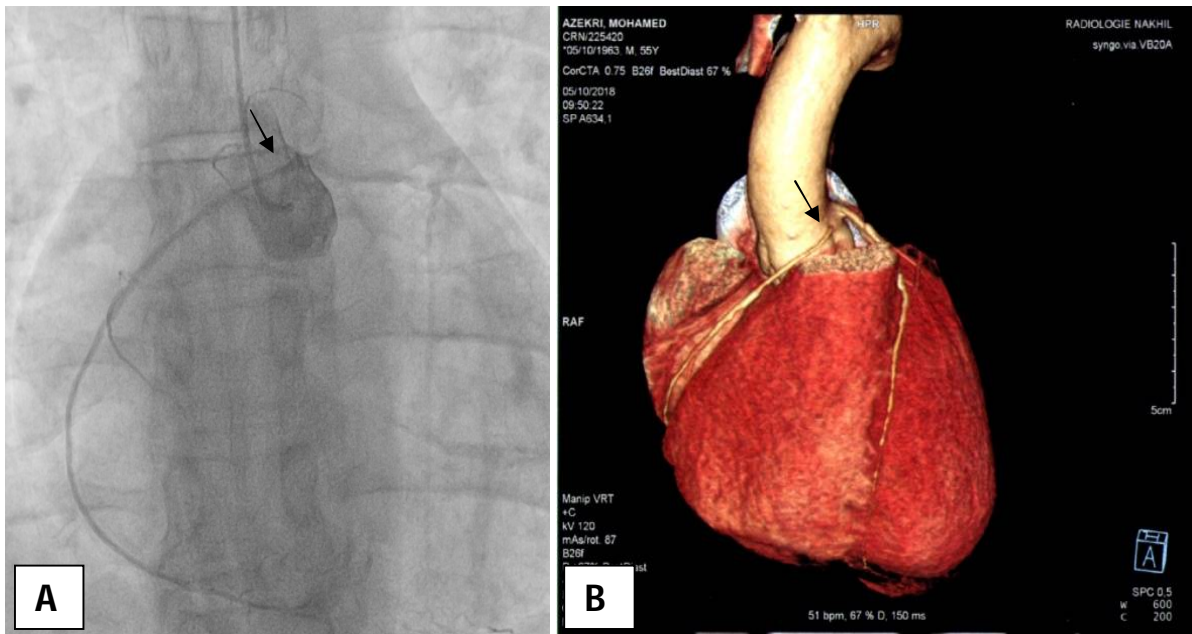


Fig. 9A. Image angiographique d'une naissance ectopique de l'artère coronaire droite à partir du sinus antérogauche (flèche)

B. Reconstruction scannographique montrant naissance inhabituelle de l'artère coronaire droite en avant de la naissance du tronc commun (flèche)

Cas clinique n°3 :

Mr R.M âgé de 59 ans, ayant comme facteurs de risque cardiovasculaire une hypertension artérielle depuis 2 ans bien équilibrée sous inhibiteur calcique (Amlodipine 5mg/j) , un diabète type 2 et une dyslipidémie depuis 08 mois sous ADO (HBA1C= 5.9%) et statine , et un tabagisme chronique actif à raison de 40 PA , suivi en psychiatrie depuis 30 ans pour un trouble bipolaire sous Carbamazépine 400mg/j et Bromazépame 6mg/j.

Admis pour prise en charge **d'un angor d'effort** dont l'examen clinique est normal en dehors d'un surpoids (IMC=26,6kg/m²).

L'échocardiographie de stress à la dobutamine menée à 90% de la FMT est revenue positive électriquement et échographiquement montrant une ischémie myocardique en inférieure. La coronarographie réalisée par voie radiale trouve une sténose serrée du segment moyen de l'artère interventriculaire antérieure, une sténose serrée de l'artère circonflexe proximale et moyenne. Le cathétérisme sélectif de la coronaire droite n'a pu être réalisé. Un complément d'imagerie par un coroscanner a confirmé les lésions observées au niveau du réseau gauche et a détecté une anomalie de naissance de la coronaire droite au niveau de la jonction sino-tubulaire à quelque millimètre au dessus de l'ostium de la coronaire gauche avec un trajet inter-aortopulmonaire (Fig.10) et siège d'une surcharge athéromateuse calcifiée.

Après discussion médico-chirurgicale le patient a bénéficié d'un triple pontage aortocoronaire sans correction de l'anomalie coronaire avec des suites opératoires simples.

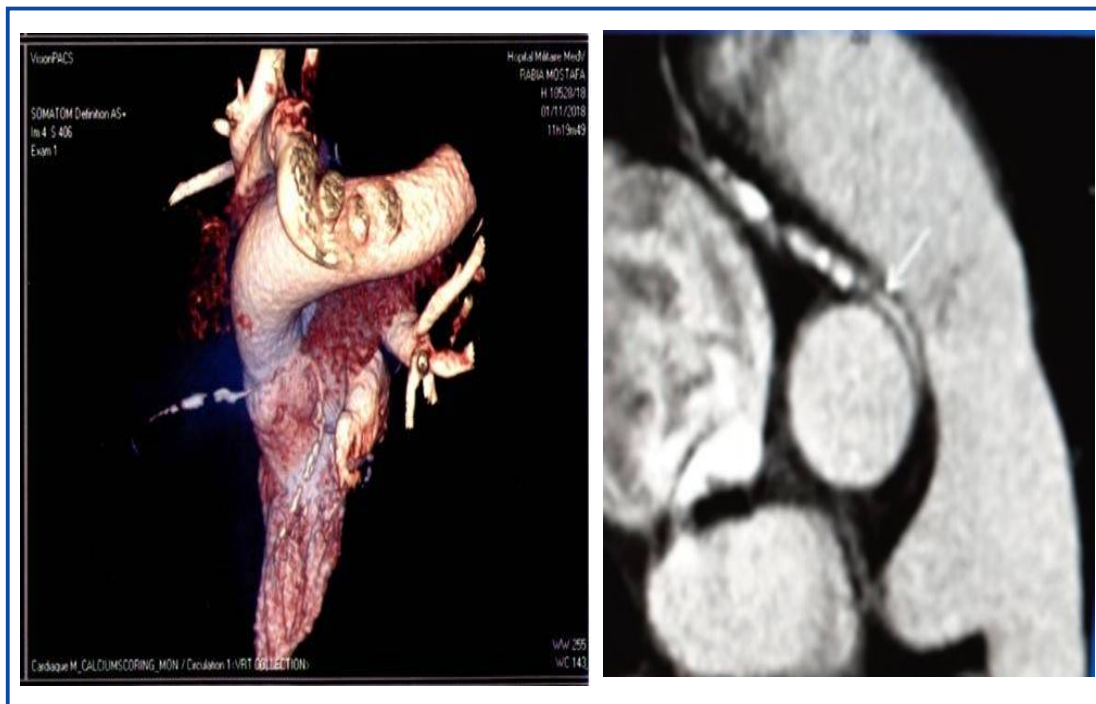


Fig. 10: Images scannographiques de la coronaire droite naissant au dessus de l'ostium de la coronaire gauche avec un trajet inter aorto-pulmonaire (flèche)

Cas clinique n°4 :

Mr C.A âgé de 65 ans, ayant comme facteur de risque cardiovasculaire un tabagisme chronique estimé à 40 PA, sans antécédents particuliers.

Admis pour un **Syndrome coronarien aigu sans sus décalage du segment ST (NSTEMI)** à haut risque. Son examen clinique note des râles crépitants bilatéraux aux mi-champs pulmonaires, le reste de l'examen somatique est sans anomalies.

L'électrocardiogramme basal de repos inscrit un rythme régulier sinusal à 50 cpm avec des ondes T négatives d'ischémie sous épigardique en antérieur. Le bilan biologique montre une élévation de la troponine US à 5953ng/l (soit 175 fois la normale).

L'échocardiographie transthoracique montre un ventricule gauche de taille normale siège de troubles de la cinétique segmentaire à type d'hypokinésie antérolatérale, antérieure et antéroseptale avec une fraction d'éjection VG à 43% par la méthode de Simpson Biplan sans atteinte valvulaire mitro-aortique ni du péricarde.

Une coronarographie par voie fémorale droite est réalisée. Le cathétérisme du réseau gauche n'a pu être obtenu malgré l'utilisation de plusieurs sondes diagnostiques. Le cathéter JR4 6F opacifie sélectivement l'artère coronaire droite présentant un athérome modéré sans sténose significative et sélectivement le réseau gauche ectopique qui naît à partir du sinus antérieur droit (Fig.11A). L'artère interventriculaire antérieure moyenne présente une sténose significative 70- 90% (lésion coupable) (Fig.11B). Une angioplastie avec mise en place d'un stent actif 2.75x 18 mm sans pré-dilatation est réalisée avec succès (Fig.11C).

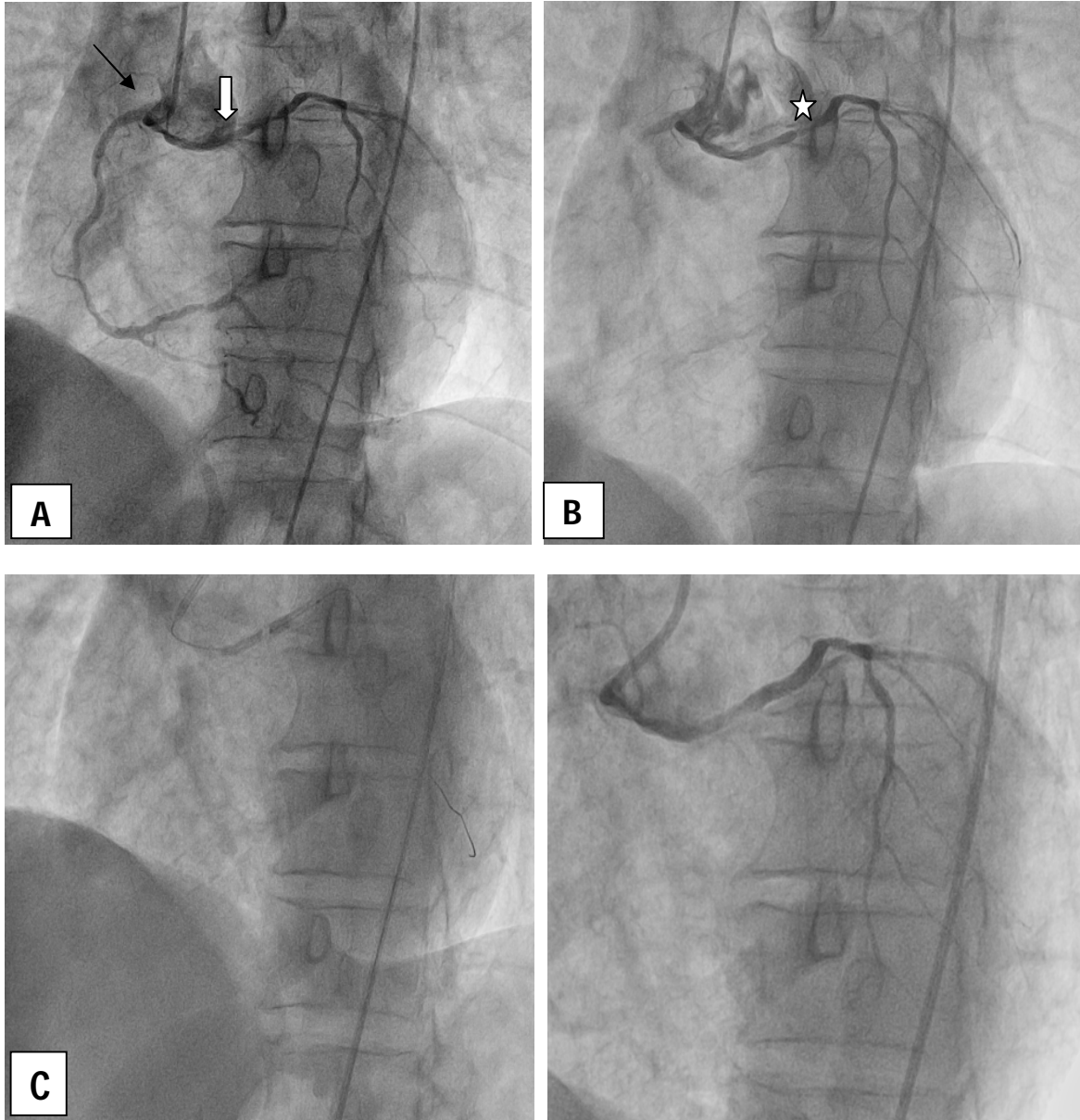


Fig. 11: A. Image angiographique (incidence oblique antérieure gauche) d'une connexion ectopique de l'artère coronaire gauche (flèche blanche) avec le sinus antéro-droit (flèche noire).

B. Sténose significative 70- 90% du segment moyen de l'artère interventriculaire antérieure (étoile)

C. Angioplastie avec mise en place d'un stent actif avec contrôle angiographique final

Cas clinique n°5 :

Mr L.B âgé de 58 ans, ayant comme facteur de risque cardiovasculaire un tabagisme chronique estimé à 30 PA, sans antécédents particuliers.

Admis pour **un Syndrome coronarien aigu sans sus décalage du segment ST (NSTEMI)** à haut risque. Son examen clinique note un souffle d'insuffisance mitrale, le reste de l'examen somatique est sans particularités.

L'électrocardiogramme basal de repos (Fig.12) inscrit un rythme régulier sinusal à 68 cpm, des ondes Q en inférieur, un sous décalage du segment ST en latéral bas avec des ondes T négatives d'ischémie sous épocardique en inféro-basal, en latéral bas, et plates en latéral haut.

L'échocardiographie transthoracique montre un ventricule gauche de taille normale de bonne contractilité globale et segmentaire avec une fraction d'éjection VG à 60% par la méthode de Simpson Biplan avec au doppler une insuffisance mitrale et tricuspide minimes sans atteinte du péricarde.

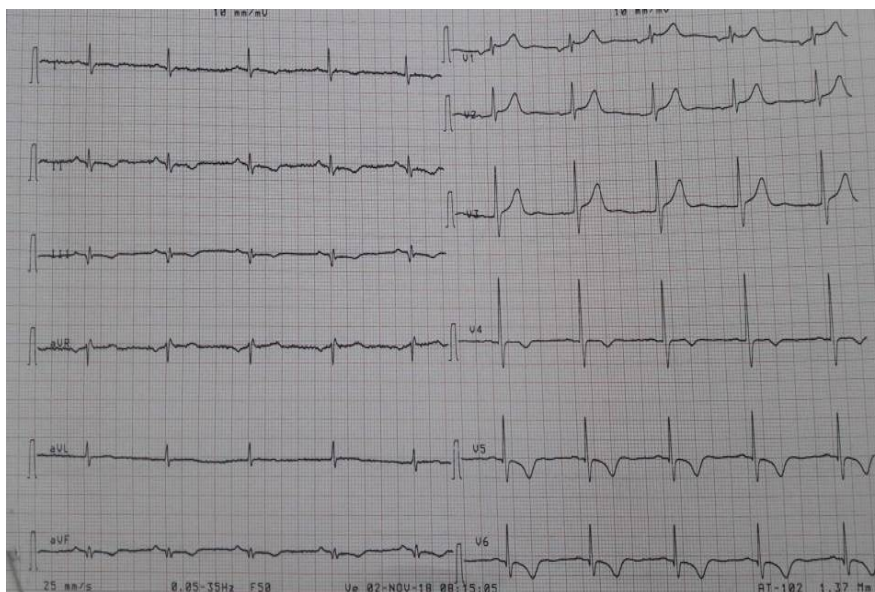


Fig. 12: Electrocardiogramme montrant le sous décalage du segment ST en latéral bas avec des ondes T négatives en inférieur et en latéral bas ; plates en latéral haut

Une coronarographie par voie radiale droite est réalisée montrant une sténose serrée sub-occlusive de la première marginale 90 – 99% (lésion coupable) (Fig.13A) avec une lésion non significative de l'artère interventriculaire antérieure proximale < 30%. Le cathétérisme du réseau droit n'a pu être obtenu. Une angioplastie primaire avec mise en place d'un stent actif 2.75x 26 mm sans pré-dilatation est réalisée avec succès (Fig.13A).

Un complément d'imagerie par un coroscaner a montré une coronaire gauche normale avec présence d'un stent sur la 1^{ère} marginale et une anomalie de naissance de la coronaire droite (Fig.13B) au niveau de la face antérieure de l'aorte à la jonction du sinus gauche et sinus antérolatéral réalisant une coudure du segment proximal, siège d'une surcharge partiellement calcifiée sans sténose significative.

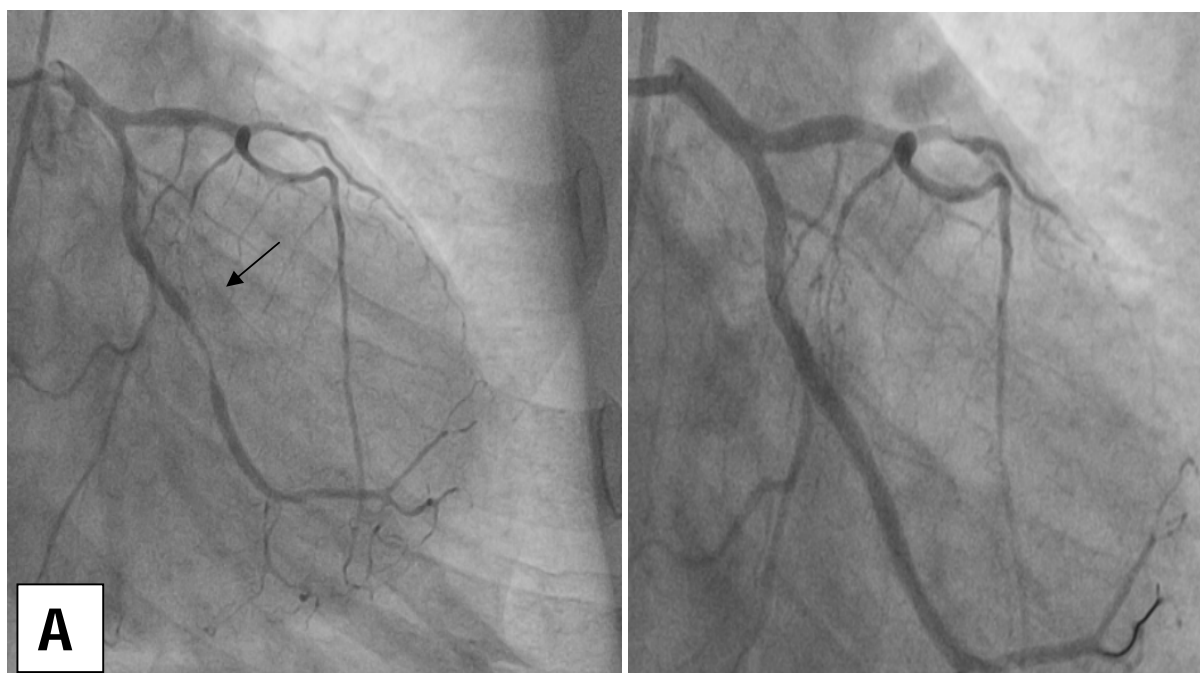


Fig. 13: (A) Images angiographiques montrant une sténose serrée sub-occlusive de la première marginale (flèche) avec succès d’angioplastie primaire et mise en place d’un stent actif.

(B) Reconstruction scannographique montrant une naissance inhabituelle de l’artère coronaire droite de la face antérieure de l’aorte avec couture du segment proximal (flèche)

Cas clinique n°6 :

Mr E.N âgé de 52 ans, ayant comme facteur de risque cardiovasculaire un diabète type 2 depuis 2009 sous ADO mal équilibré (HBA1c=12%), et sans antécédents particuliers.

Admis pour un **angor d'effort**. Son examen clinique est normal en dehors d'une obésité modérée (IMC= 34.28 Kg/m²).

L'électrocardiogramme basal de repos inscrit un rythme régulier sinusal à 90 cpm, un BBG complet, un aspect QS dans les dérivations droites et des ondes T négatives d'ischémie sous épicardique en inféro-basal et en latéral. La radiographie du thorax montre une cardiomégalie avec un index cardio-thoracique à 0,65 et une pointe du cœur sous diaphragmatique.

L'échocardiographie transthoracique montre un aspect de cardiomyopathie dilatée avec une hypokinésie globale et une dysfonction sévère du VG avec une fraction d'éjection VG à 25% par la méthode de Simpson Biplan, associée à une insuffisance mitrale et tricuspide minimes sans atteinte du péricarde.

La coronarographie réalisée par voie radiale droite est revenue normale et a révélé une coronaire droite naissant du sinus antéro-gauche (**Fig.14A**). Un complément d'imagerie par un coroscanner a confirmé une naissance inhabituelle de l'artère coronaire droite d'aspect grêle du sinus antéro-gauche à presque 20mm en dedans de la naissance de la coronaire gauche (**Fig.14B**). Cette dernière est de calibre moyen naissant du tronc commun avec la présence d'un discret trajet intra-myocardique de la portion moyenne de l'IVA sans sténose morphologiquement significative(**Fig.14C**).

Le patient est mis sous traitement médical avec une bonne évolution sans récurrences angineuses ni complications rythmiques ou hémodynamiques.

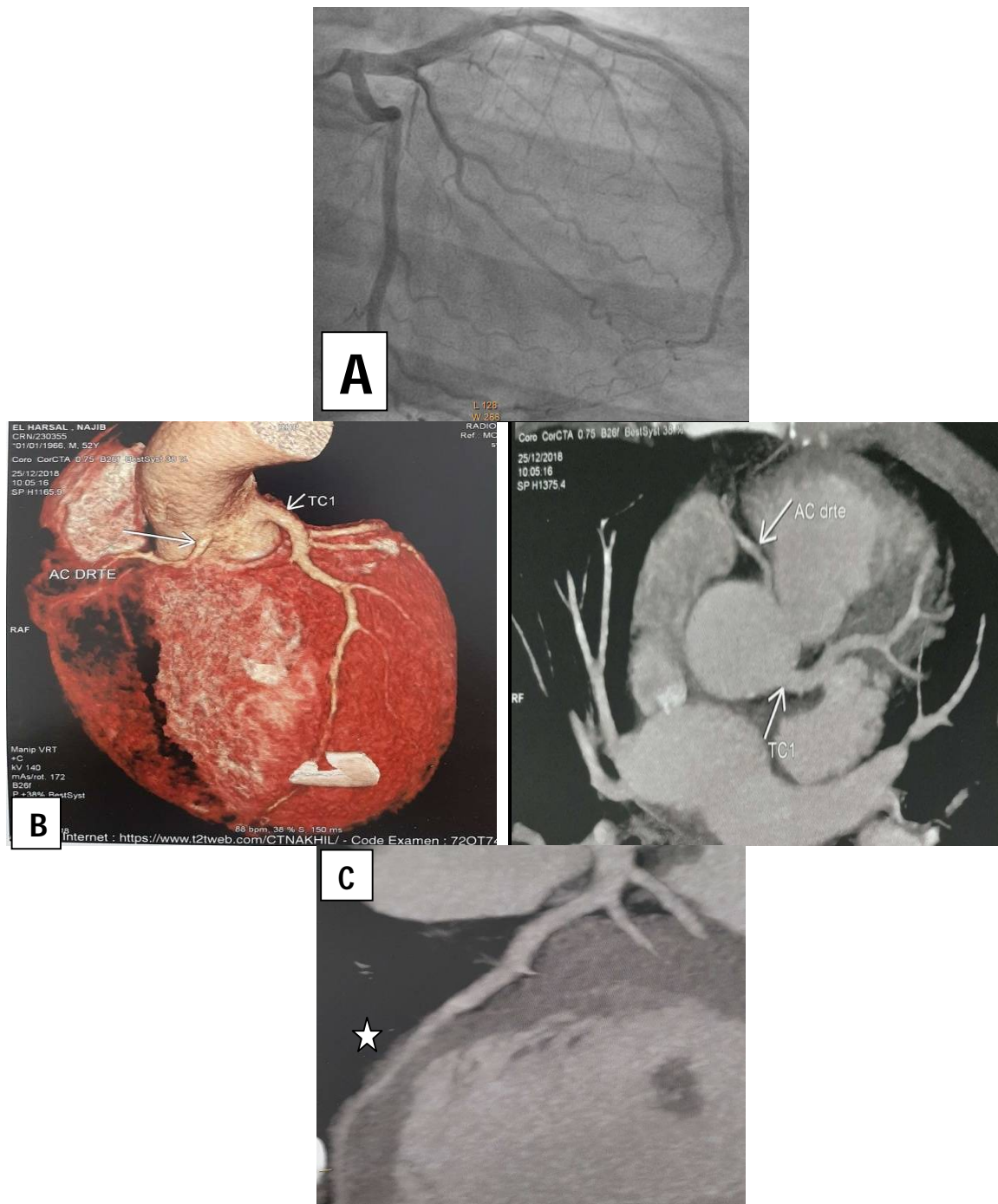


Fig. 14: A. Image angiographique d'une naissance ectopique de l'artère coronaire droite à partir du sinus antérogauche
B. Images scannographiques montrant la naissance de la coronaire droite à partir du sinus antérogauche à presque 20mm en dedans de la naissance de la coronaire gauche.
C. Image scannographique montrant un discret trajet intra-myocardique de la portion moyenne de l'IVA (étoile)

Cas clinique n°7:

Mme Z.F âgée de 55ans, ayant comme antécédents des angines à répétition durant l'enfance mal traitées, une hystérectomie il y a 12 ans pour fibrome utérin et sans facteurs de risque cardio-vasculaire modifiables.

Admise pour une **cure chirurgicale d'un rétrécissement mitral serré**. Son examen clinique note un roulement diastolique au foyer mitral, le reste de l'examen somatique est sans particularités. L'électrocardiogramme inscrit une fibrillation auriculaire avec une cvm à 99. La radiographie thoracique (**Fig.15**) montre une cardiomégalie avec un index cardiothoracique à 0.57, une pointe sous diaphragmatique, un arc moyen gauche convexe, un débord droit avec aspect en double contour de l'arc inférieur droit et une surcharge hilare droite.

L'échocardiographie transthoracique montre un ventricule gauche de taille normale de bonne contractilité globale et segmentaire avec une fraction d'éjection VG à 60% par la méthode de Simpson Biplan et un rétrécissement mitral serré calcifié (SM=1,2cm², Gradient moyen=8,6mmHg, Anneau=30mm)



Fig. 15: Radiographie thoracique (cas clinique n°7) montrant une silhouette mitrale

Une coronarographie dans le cadre du bilan préopératoire par voie radiale droite est réalisée montrant l'absence de lésions athéromateuses des coronaires qui révèle une anomalie de naissance du réseau coronaire gauche à partir du sinus antéro-droit(Fig.16).

La patiente a bénéficiée d'un remplacement de la valve mitrale par prothèse mécanique Sorin Bicarbon n°29 sous CEC sans correction de l'anomalie de naissance coronaire avec des suites opératoires simples.

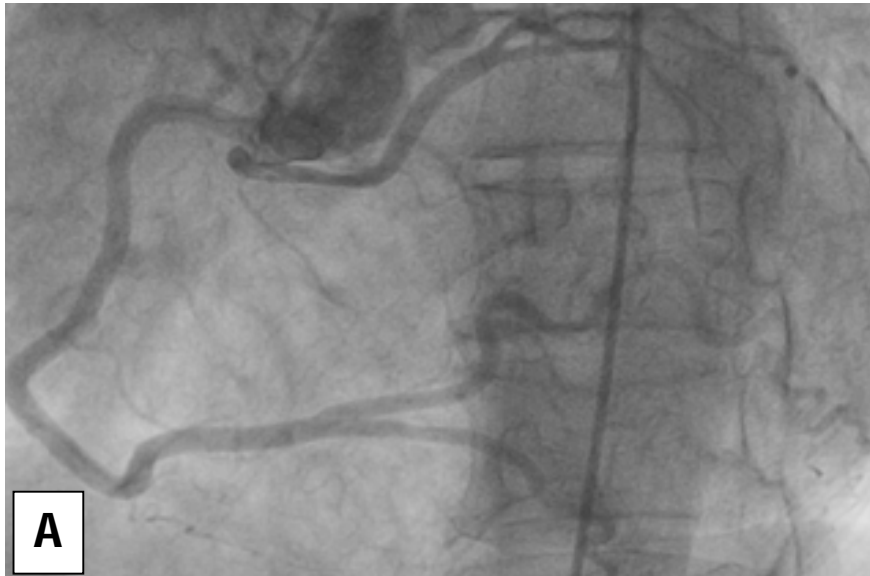


Fig. 16: Image angiographique (A) et une vue peropératoire (B) d'une naissance ectopique du réseau coronaire gauche à partir du sinus antérodroit

Cas clinique n°8:

Mr M.M âgé de 63ans, ayant comme facteurs de risque cardiovasculaire un tabagisme chronique estimé à 40 PA et une hypertension artérielle depuis 3ans bien équilibrée sous inhibiteur de l'enzyme de conversion + inhibiteur calcique (périndopril+amlodipine 10mg/5mg /j) et sans antécédents particuliers.

Admis pour un **angor d'effort et de repos**. Son examen clinique est normal en dehors d'une obésité modérée (IMC=31.1kg/m²).

L'électrocardiogramme basal de repos inscrit un rythme régulier sinusal à 60 cpm avec un sous-décalage du segment ST et des ondes T négatives en inférieure et apicolatérale. Le bilan biologique retrouve une troponine négative sans autres anomalies notables.

L'échocardiographie transthoracique montre un ventricule gauche non dilaté de bonne contractilité globale et segmentaire avec trouble de la relaxation et une fraction d'éjection VG à 60% par la méthode de Simpson Biplan sans atteinte valvulaire ni du péricarde.

La coronarographie réalisée par voie fémorale droite montre des coronaires angiographiquement saines et une anomalie de naissance de l'artère circonflexe provenant du sinus antéro-droit (Fig.17A).

Un complément d'imagerie par un coroscanner a confirmé une connexion de l'artère circonflexe avec le sinus antéro droit par un ostium propre en arrière de la connexion de la coronaire droite avec un trajet proximal entre l'aorte et l'oreillette gauche (Fig.17B). Le patient est mis sous traitement médical à base de bêtabloquant (bisoprolol 5mg/j) et son traitement antihypertenseur avec une bonne évolution sans récurrences angineuses.

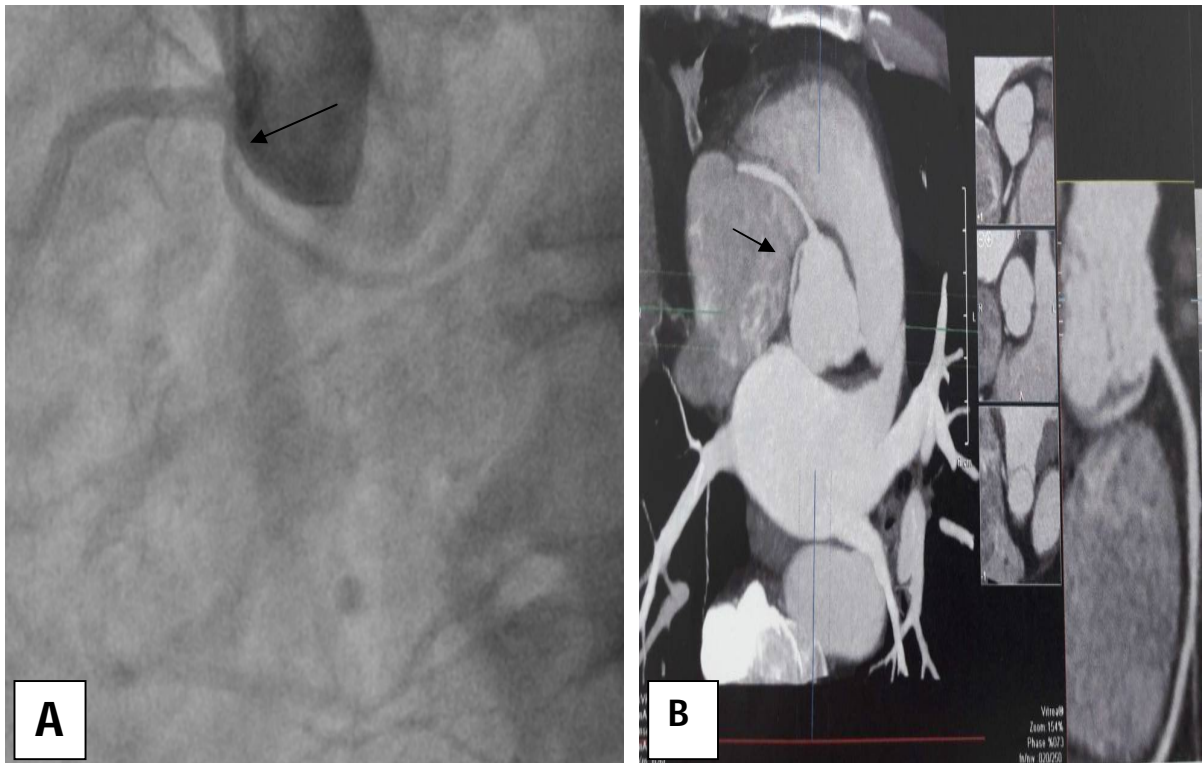


Fig. 17: A. Image angiographique d'une naissance ectopique de l'artère circonflexe à partir du sinus antérodroit (flèche)

B. Image scannographique montrant la naissance de la circonflexe à partir du sinus antérodroit avec un passage entre l'aorte et l'oreillette droite (flèche)

Cas clinique n °9:

Mr E.A âgé de 59ans, ayant comme facteur de risque cardio-vasculaire un tabagisme chronique actif à raison de 30 PA, opéré pour une lithiase rénale il y a 28 ans .

Admis pour un **Syndrome coronarien aigue avec sus décalage du segment ST (STEMI)** en antérieur étendu à H4 du début présumé de la douleur. Son examen clinique retrouve un surpoids (IMC=29,39 kg/m²) et des râles crépitants bilatéraux aux mi-champs pulmonaires. L'électrocardiogramme inscrit un rythme régulier sinusal à 120 cpm un aspect QS en inférieur, et un sus décalage du segment ST ≥ 2 mm en antérieur étendu. Le bilan biologique montre une élévation de la troponine US à 461791 ng/l (soit 13582 fois la normale).

L'échocardiographie transthoracique montre un VG dilaté à parois hypertrophiées siège de trouble de la cinétique segmentaire à type d'akinésie de l'apex et des segments adjacents, hypokinésie sévère de la paroi antéroseptale et une akinésie des segments moyens et basaux de la paroi antérieure et inférieure avec une fraction d'éjection VG altérée à 40% par la méthode de Simpson Biplan sans atteinte valvulaire mitro-aortique ni du péricarde.

Une coronarographie par voie fémorale droite est réalisée à H5 du début présumé de la douleur montrant occlusion de l'artère interventriculaire antérieure proximale (lésion coupable) (Fig.18B) et une sténose significative de l'artère circonflexe moyenne 50-70% naissant de la coronaire droite (Fig.18A). Une angioplastie primaire avec mise en place d'un stent actif 2.75x 28 mm après prédilatation est réalisée avec succès.

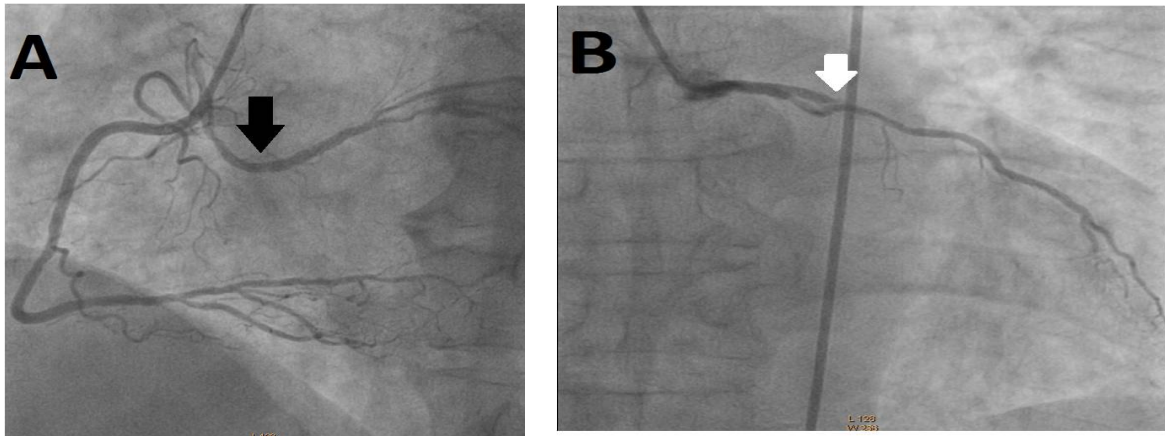


Fig. 18: Images angiographiques montrant : (A) Artère circonflexe (flèche noire) naissant de la coronaire droite et présentant une lésion intermédiaire après le départ de la 1^{ère} marginale, (B) Occlusion de l'IVA proximale (flèche blanche)

Cas clinique n°10 :

Mr E.M âgé de 68ans, ayant comme facteurs de risque cardiovasculaire un tabagisme chronique actif estimé à 46PA, une hypertension artérielle depuis 3 ans bien équilibrée sous IEC (ramipril 5mg/j) et sans antécédents particuliers.

Admis pour un **Post-IDM** en inféro-basal à j3. Son examen clinique retrouve un patient gardant un fond douloureux, le reste de l'examen somatique est sans anomalies.

L'électrocardiogramme basal de repos inscrit un rythme régulier sinusal à 60 cpm avec des ondes Q de nécrose et des ondes T négatives d'ischémie sous épocardique en inféro-basal. Le bilan biologique montre une élévation de la troponine US à 11699 ng/l (soit 344 fois la normale).

L'échocardiographie transthoracique montre un ventricule gauche de taille normale siège de troubles de la cinétique segmentaire à type d'akinésie du segment basal de la paroi inférieure, hypokinésie des segments apical et moyen de la paroi inférieure et une hypokinésie de la paroi antérolatérale avec une fraction d'ejection VG à 50% par la méthode de Simpson Biplan sans atteinte valvulaire mitro-aortique ni du péricarde.

Une coronarographie par voie fémorale droite est réalisée montrant des sténoses serrées de l'IVA moyenne et distale, une sténose significative de la 1^{ère} marginale, et une sténose serrée de la coronaire droite moyenne suivie d'une occlusion sub-aigue thrombotique avec un flux TIMI 3 faiblement reprise par le réseau gauche. Cette dernière est de taille normale discrètement irrégulière non calcifiée et dominante naissant du sinus coronaire antéro-gauche (Fig.19).

Après discussion médico-chirurgicale l'indication d'un triple pontage aorto-coronaire a été posé sans correction de l'anomalie de naissance coronaire avec des suites opératoires simples.

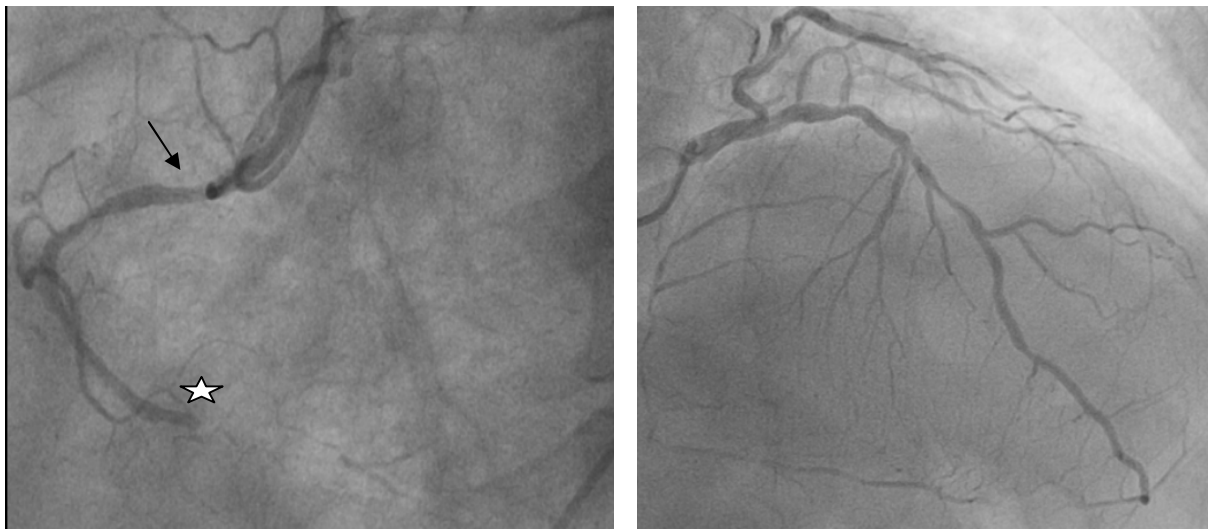


Fig. 19: Images angiographiques montrant une coronaire droite naissant du sinus antéro-gauche (flèche) présentant une occlusion sub-aigue thrombotique (étoile) faiblement reprise par le réseau gauche.

Tableau : tableau récapitulatif des observations médicales :

Tableau n°1 : Récapitulatif des cas cliniques

	Age	Sexe	FDRCVx	Clinique	ECG	Echocardiographie	Coronarographie ± coroscanner	Type d'anomalies des coronaires	Traitement	Evolution
1	50ans	F	-Diabète -HTA -Méno- pause	Syndrome coronarien ST + (STEMI) en inféro-basal étendu au VD	-BAV 1 ^{er} degré -Sus décalage du segment ST en inférieur et dans les dérivations droites -Ondes T négatives en basal	-VG non dilaté non hypertrophié de bonne contractilité FE=60%	-lésion intermédiaire de l'artère IVA moyenne. -Sténose significative de la première marginale. -Sténose significative de l'ostium de la seconde marginale grêle. -Lésion non significative de l'artère coronaire droite moyenne.	-Artère coronaire droite naissant du tronc commun.	-Angioplastie primaire de la marginale avec mise en place d'un stent actif après prédilatation -traitement médical	- Absence de récurrence angineuse
2	55ans	H	-Tabagisme -HTA -Sexe masculin -Dyslipi- démie	-Cardiopathie ischémique au stade dilaté sur maladie polyartérielle	- Ondes T négatives en inféro- basal et en latéral bas	-Cardiomyo-pathie ischémique au stade dilatée en dysfonction sévère du VG FEVG=35%	- lésion significative de l'artère circonflexe moyenne -lésion non significative de la coronaire droite moyenne. - Artère coronaire droite de petite taille naissant du tronc commun qui est de longueur et taille normale.	- Artère coronaire droite naissant à 7,3 mm en avant de la naissance du tronc commun	-Traitement médical	-Absence de récurrence angineuse

3	65 ans	H	-Tabagisme -Sexe masculin	-Syndrome coronarien aigue sans sus décalage du segment à haut risque en antérieur (NSTEMI)	-Ondes T négatives en antérieur	- VG non dilaté non hypertrophié siège de trouble de la cinétique à type d'hypokinésie antérolatérale, antérieure et antéro-septale FEVG =43%(SBP) -Pas de valvulopathie	-Le cathétérisme sélectif du réseau gauche a permis de révéler une sténose serrée du segment moyen de l'artère IVA (50-70%), une sténose serrée de la Cx proximale (50-70%) et moyenne (70-90%). -Le cathétérisme sélectif de la coronaire droite n'avait pu être réalisé.	- Coronaire droite naissant au niveau de la jonction sino-tubulaire à quelques millimètres au dessus de l'ostium de la coronaire gauche avec un trajet inter-aorto-pulmonaire de 20mm	-Angioplastie primaire de l'IVA moyenne avec mise en place d'un stent actif sans pré-dilatation. -Traitement médical	-Absence de récurrence angineuse ni complications ischémique rythmique et hémodynamique
4	59ans	H	-Diabète -HTA -Dyslipidémie -Tabagisme -Sexe masculin	Angor de novo	-Ondes T négatives en inférieur	-VG non dilaté non hypertrophié de bonne cinétique globale et segmentaire FEVG =57%(SBP) - Pas de valvulopathie	-Le cathétérisme droit a permis d'opacifier sélectivement la coronaire droite et le réseau gauche ectopique qui naissait à partir du sinus antéro-droit. -Sténose significative 70-90% de l'IVA moyenne -Athérome modéré sur la coronaire droite sans sténose significative.	- Coronaire gauche ectopique naissant à partir du sinus antéro-droit.	-Triple pontage aorto-coronaire	-Suites opératoires simples -Absence de récurrence angineuse ni complications ischémique rythmique et hémodynamique

5	58ans	H	-Tabagisme -Dyslipidémie -Sexe masculin	- Syndrome coronarien non ST + (NSTEMI) à haut risque en latéral et inféro-basal.	- Ondes q en inféro-basal -Sous décalage du segment ST en latéral bas -Ondes T négatives en inféro-basal et en latéral bas	-VG non dilaté non hypertrophié de bonne contractilité FE=60%	- Sténose serrée sub-occlusive de la première marginale -Plaque non significative de l'artère IVA -Opacification non sélective de la coronaire droite à compléter par un coroscaner.	- Coronaire droite de calibre moyen naissant de la face antérieure de l'aorte à la jonction du sinus gauche et sinus antérolatéral	- Angioplastie primaire de la marginale proximale avec mise en place d'un stent actif sans pré-dilatation -Traitement médical	-Absence de récurrence angineuse ni complications ischémique rythmique et hémodynamique
6	52ans	H	-Diabète -Obésité -Sexe masculin	Angor d'effort(CMD non ischémique)	- BAV 1 ^{er} degré -HOD et HAG -BBG complet -Aspect Qs dans les dérivationes droites .	- CMD en dysfonction du VG avec FEVG à 25% (VG siège d'une hypokinésie globale)	-Coronarographie normale -Coronaire droite naissant du sinus antéro-gauche ; indemne de sténose	- Coronaire droite d'aspect grêle naissant du sinus antéro-gauche à presque 20mm en dedans de la naissance de la coronaire gauche	-Traitement médical	-Absence de récurrence angineuse ni complications ischémique rythmique et hémodynamique
7	55ans	F	-HTA -Méno pause	- Cure chirurgicale d'un rétrécissement mitral serré	- Abrasion de l'onde R en antérieur	-Rétrécissement mitral serré (SM=1,2cm ²) -IT et IM minimes	- Coronarographie normale	- Coronaire unique naissant au niveau du sinus antéro-droit.	-Traitement chirurgical : RVM -Traitement médical	- Absence de complications ischémique rythmique et hémodynamique
8	63ans	H	-HTA -Tabagisme -Sexe masculin	- Angor d'effort / Angor de repos	- Sous décalage du segment ST et ondes T négatives en inférieur et apicolatéral	- VG non dilaté légèrement hypertrophié de bonne contractilité FEVG=60% . Pas de valvulopathie fuyante ni sténosante	- Coronarographie normale -Artère circonflexe provenant du sinus antéro-droit.	- Artère circonflexe naissant du sinus antérolatéral droit par un ostium propre en arrière de la connexion de la coronaire droite	-Traitement médical	- Absence de complications ischémique rythmique et hémodynamique

9	59 ans	H	-Tabagisme -Obésité androïde -Sexe masculin	- Syndrome coronarien aigu avec sus décalage du segment ST (STEMI)	-Sus décalage en antéro-septo-apical -Aspect QS en inférieur	-VG dilaté et hypertrophié avec akinésie de l'apex et segments adjacents, hypokinésie de la paroi inféro-septale et des segments moyens et basaux de la paroi antérieure et inférieure FEVG=40%	-Occlusion de l'artère interventriculaire antérieure (IVA) proximale -Sténose significative de l'artère circonflexe (Cx) moyenne 50-70%	- Artère circonflexe naissant de l'artère coronaire droite	- Angioplastie primaire de l'IVA proximale avec mise en place d'un stent actif après pré-dilatation	-Absence de récurrence angineuse ni complications ischémiques, rythmiques ou hémodynamiques
10	68ans	H	-Tabagisme -HTA -Sexe masculin	Post-IDM en inféro-basal	-Ondes Q et ondes T négatives en inféro-basal	-VG non dilaté non hypertrophié siège de d'akinésie du segment basal de la paroi inférieure, hypokinésie des segments apical et moyen de la paroi inférieure et une hypokinésie de la paroi antérolatérale avec fonction systolique globale conservée FEVG=50%	-Sténoses serrées de l'IVA moyenne et distale. -Sténose significative de la 1 ^{ère} marginale. -Sténose serrée de la coronaire droite moyenne suivie d'une occlusion sub-aiguë thrombotique faiblement reprise par le réseau gauche.	- Artère coronaire droite naissant du sinus coronaire antéro-gauche	- Triple pontage aorto-coronaire	-Absence de récurrence angineuse ni complications ischémiques, rythmiques ou hémodynamiques



Resultats



VI. Resultats :

A/Aspects epidemiologiques:

1/Age:

L'âge de nos patients se situe entre 50 ans et 68 ans avec une moyenne de 58,4 ans.

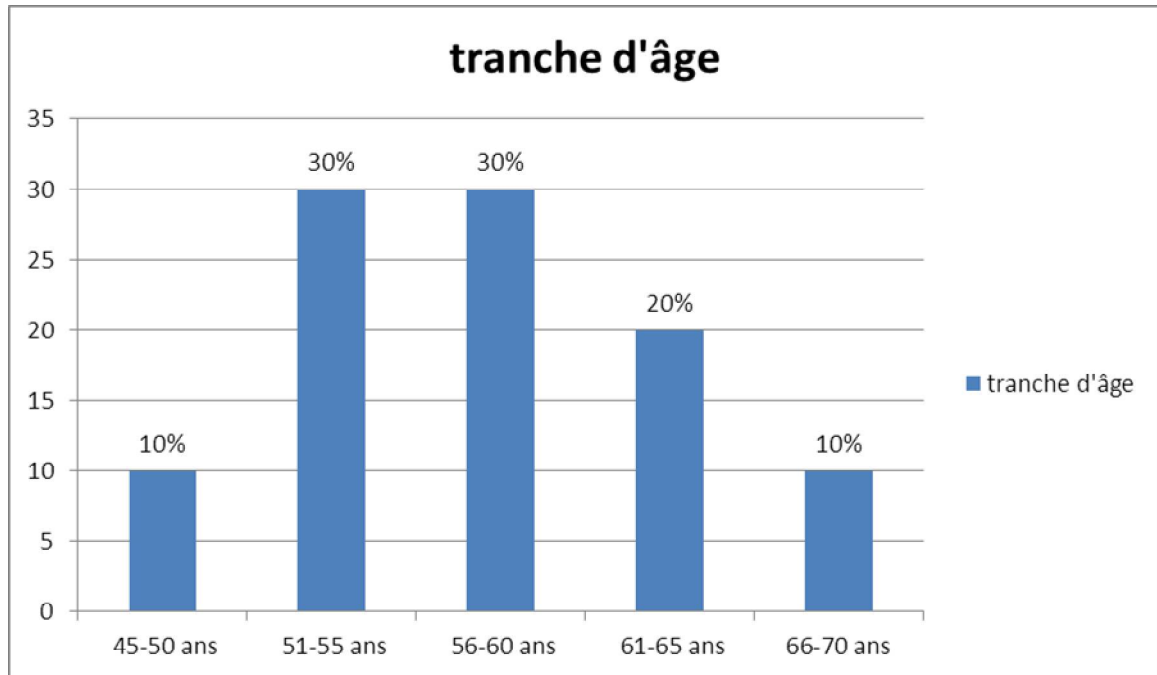


Fig. 20: Répartition selon l'âge

2/Sexe :

Dans notre série, on note une fréquente atteinte chez l'homme celle-ci représente 80% (8hommes) versus 20% (2 femmes).

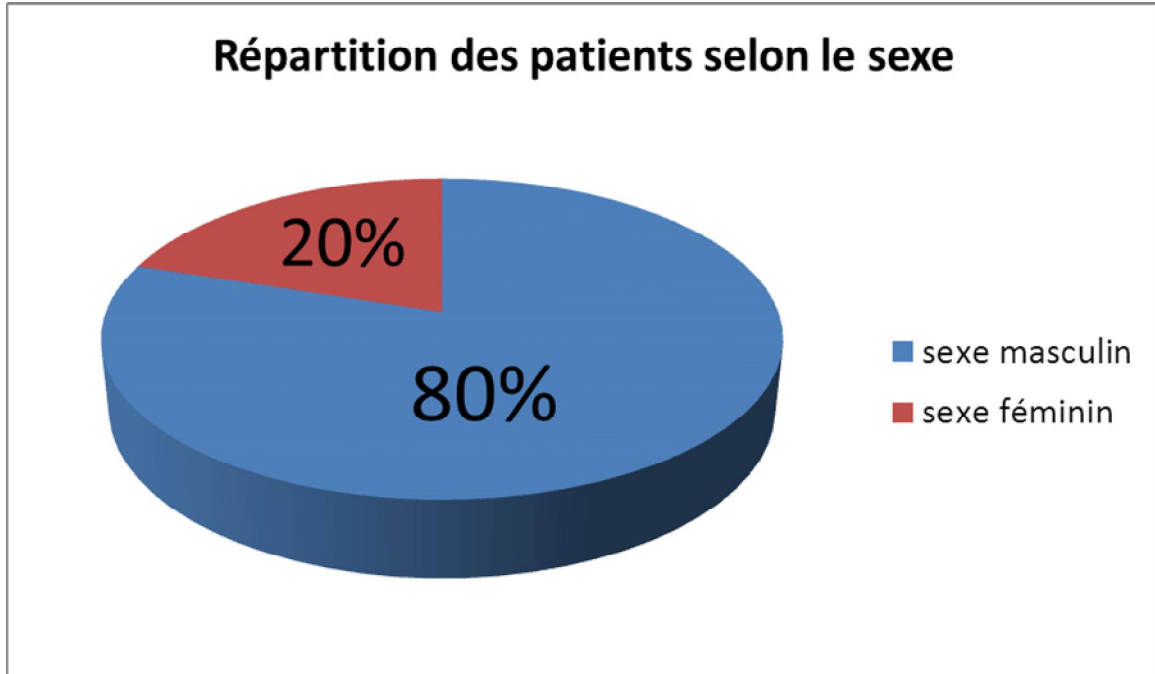


Fig. 21: Répartition selon le sexe

3/Facteurs de risque cardiovasculaire:

-Le tabagisme actif est présent exclusivement chez les hommes et représente la majeure partie des FDRCVX du sexe masculin avec un pourcentage de 87,5% (7 hommes sur 8).

-L'HTA vient en 2ème position avec une valeur de 60% (6 patients) de notre étude ; on la retrouve chez 50% des hommes et 100% des femmes.

-La dyslipidémie est retrouvée chez 40% soit (4patients); 37,5% des hommes et 50% des femmes.

-Le diabète est présent chez 30% des cas (3patients); 25% des hommes et 50% des femmes.

-Une obésité est présente chez 20% des cas (2 patients).

-La ménopause est présente chez 100% de nos patientes (2 femmes).

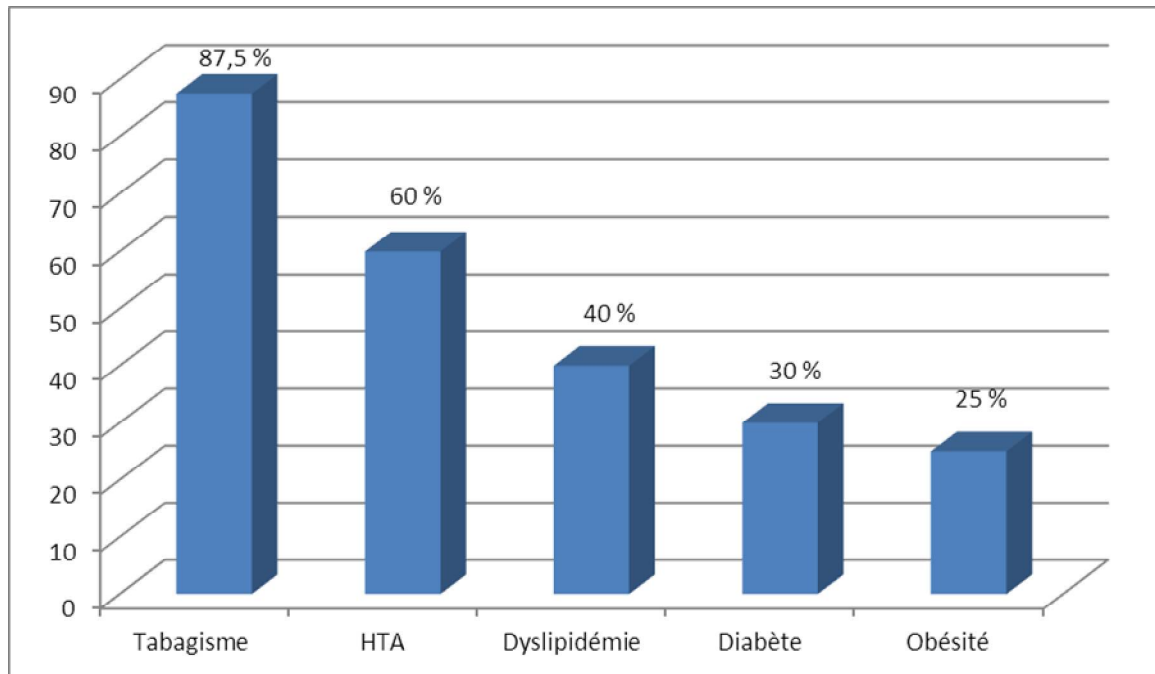


Fig. 22: Répartition des FDRCVX chez les 2 sexes

4/Les antécédents:

-Un patient était suivi en psychiatrie pour un trouble bipolaire.

-Une patiente était suivie en psychiatrie pour une schizophrénie.

-Une patiente avait un antécédent d'angines à répétition durant l'enfance mal traitées.

-Un patient a été opéré pour une lithiase rénale il y a 28 ans.

B/ Aspects cliniques:

1/Symptomatologie :

Dans notre série de 10 cas d'ANOCOR colligés à l'HMIMV de Rabat :

- La douleur thoracique a été retrouvée chez la majorité des patients (90%).
- La douleur thoracique aiguë était présente chez 60% des patients.
- L'angor d'effort était présent chez 4 patients soit un pourcentage de 40% ;
- L'angor de repos était présent chez un seul patient (10%).

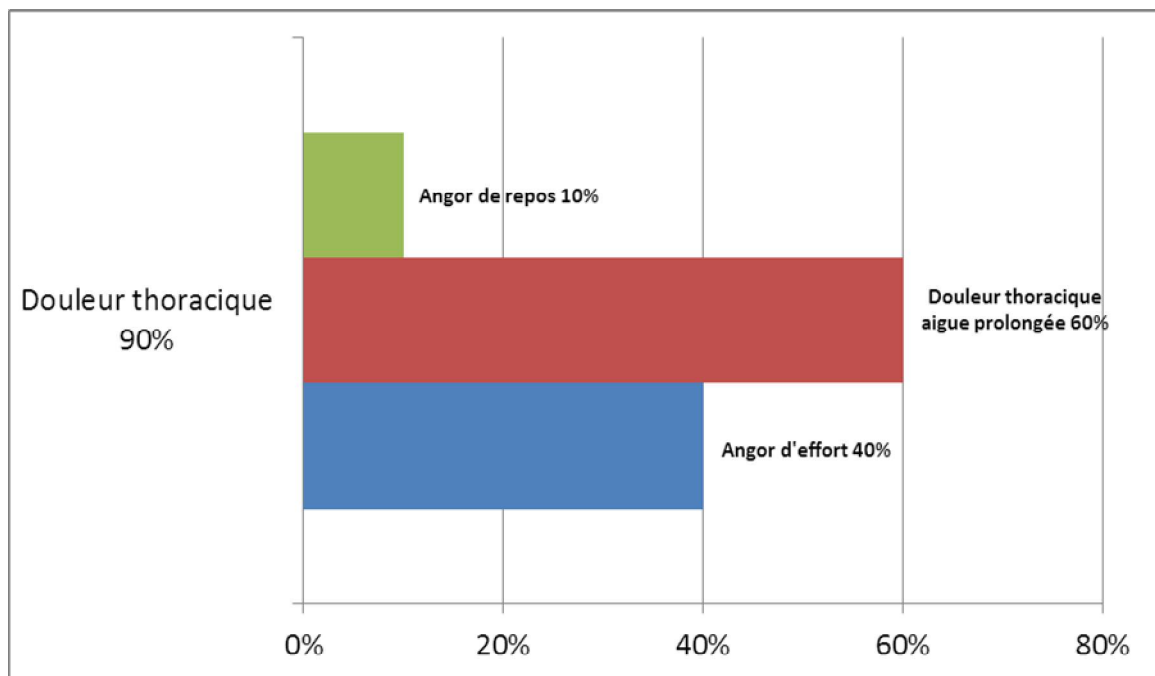


Fig. 23: Répartition selon la présentation clinique

2/Examen clinique :

2.1/ Examen général :

- Une obésité modérée a été retrouvée chez 2 patients (hommes) avec $IMC=34.28\text{Kg/m}^2$, $IMC=31.1\text{kg/m}^2$ soit 20%, un surpoids a été retrouvé chez 4 patients soit 40% (3 hommes+ 1 femme) $IMC= 29.39\text{ Kg/m}^2$, $IMC=26,6\text{kg /m}^2$, $IMC=26,4\text{kg /m}^2$, $IMC=28,3\text{ kg/m}^2$.

2.2/ Examen cardio-vasculaire :

- Un souffle d'insuffisance mitral IM était présent chez 1 patient.
- Un roulement diastolique était présent chez 1 patiente. - Une AOMI bien compensée avec $IPS\ dt=0.8$ $IPS\ g=0.8$ a été retrouvé chez 1 patient.

2.3/ Examen pleuro-pulmonaire :

-Deux patients soit 20% avaient des râles crépitants bilatéraux arrivant à mi-champs pulmonaires (poussée d'IVG sur STEMI et sur NSTEMI).

3/Diagnostique retenu :

- Une cardiopathie ischémique a été retenue chez 80% des patients(8).
- Deux patients soit 20% avaient un Syndrome coronarien aigue ST + (STEMI) :
 - 1 en inféro-basal étendu au VD
 - 1 en antérieur étendu
- Deux patients soit 20% avaient un Syndrome coronarien aigue non ST + (NSTEMI) à haut risque :
 - en antérieur
 - en latéral et inféro-basal.
- Deux patients soit 20% ont présenté un angor d'effort/de repos.
- Un patient a présenté un Post-IDM en inféro-basal non compliqué

- Un patient avait une cardiopathie ischémique au stade dilatée.
- Un patient a présenté une cardiomyopathie dilatée non ischémique.
- Une patiente avait un rétrécissement mitral au stade chirurgical.

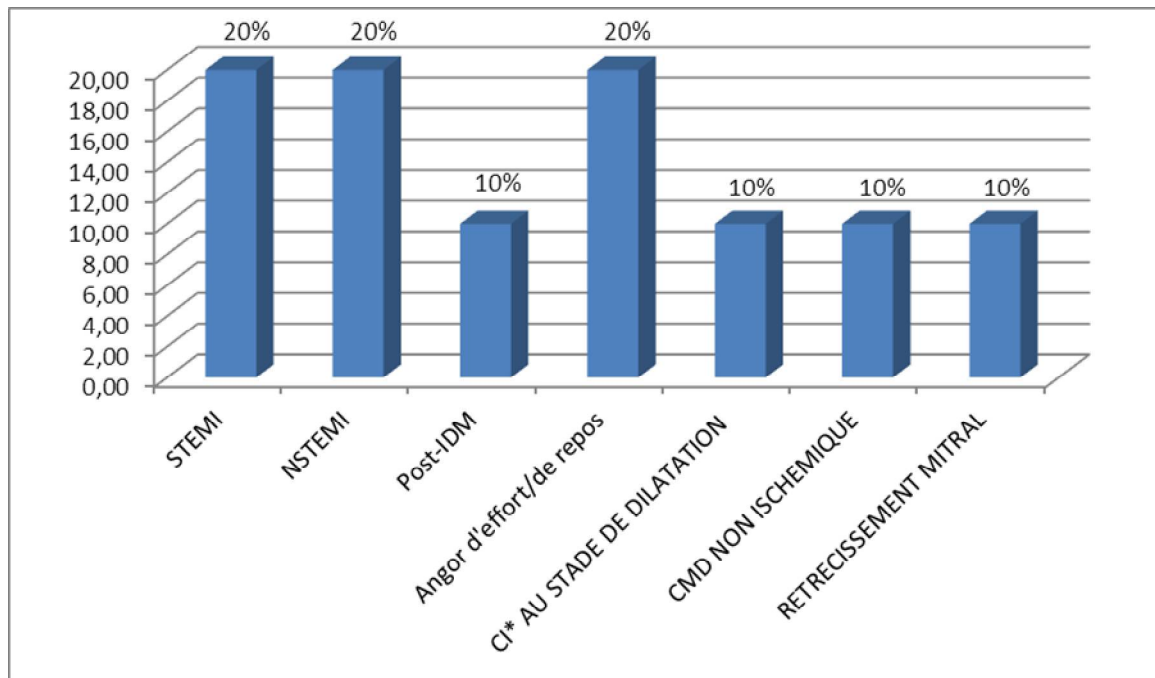


Fig. 24: Répartition selon le diagnostic retenu

*Cardiopathie ischémique

C/Aspects paracliniques :

1/ Electrocardiogramme:

- Dans notre série, l'ECG initial, réalisé systématiquement pour chaque malade, montrait un rythme régulier sinusal au repos dans 90% et une fibrillation auriculaire dans 10% des cas.

- Une cardiopathie ischémique a été retrouvée chez 80% des patients:

- Le SCA avec sus décalage du segment ST représentait 20% des cas dont :
 - Un en inféro-basal étendu au VD :
 - Sus décalage du segment ST de 2mm en inférieur et de 1mm dans les dérivations droites
 - Image en miroir en latéral haut
 - Ondes T négatives en basal
 - Un en antérieur étendu :
 - Sus décalage du segment ST \geq 2mm en antérieur étendu
 - Aspect QS en inférieur.
- Le SCA sans sus décalage du segment ST concernait également 20% des cas dont :
 - Un en latéral et inféro-basal :
 - Sous décalage de 1mm du segment ST en latéral bas - Ondes T négatives en inféro-basal et en latéral bas ; plates en latéral haut
 - Un en antérieur : Ondes T négatives en antérieur
- Un patient a présenté des séquelles de nécrose avec un aspect QS en inféro-basal
 - Un patient a présenté un angor d'effort et de repos avec des troubles de la repolarisation à type de sous décalage du segment ST et des ondes T négatives en inférieur et apicolatéral
 - Les troubles conductifs retrouvés sont :
 - le bloc auriculo-ventriculaire de 1^{ER} degré comptant 02 patients soit 20%
 - le bloc de branche gauche complet chez 1 patiente 10%.
 - Aucun patient n'a présenté de troubles de rythme ventriculaire.

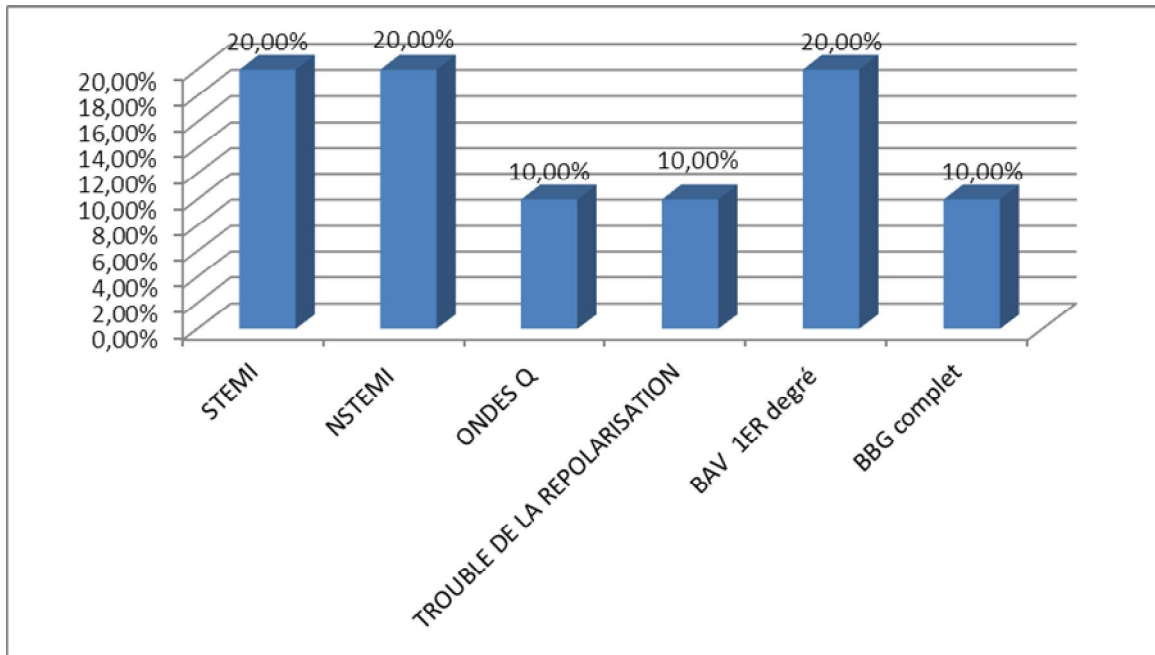


Fig. 25: Répartition des troubles électriques retrouvés à l'admission.

2/ Echocardiographie transthoracique:

Tous nos patients ont bénéficié d'une échocardiographie trans-thoracique :

- ▶ 5 patients soit 50% avaient un VG non dilaté de bonne fonction systolique globale et segmentaire
- ▶ 5 patients soit 50% avaient des troubles de la cinétique globale et segmentaire
- ▶ 6 patients soit 60% avaient une fraction d'éjection conservée ▶ 4 patients soit 40% avaient une dysfonction ventriculaire gauche

3/ Coronarographie et coroscanner :

-Tous nos patients ont bénéficié d'une coronarographie.

- 3 patients soit 30% avaient des coronaires angiographiquement saines
- 7 patients soit 70% avaient des atteintes coronaires

-L'atteinte mono tronculaire est la plus fréquente comptant 57,14% (4 patients) et 14,28% pour l'atteinte bitronculaire (1 patient) ainsi que 28,57% (2 patients) pour l'atteinte tritronculaire.

-Il s'agit majoritairement de l'artère inter ventriculaire antérieure à 40% (dont 3 atteintes de l'IVA moyenne, une distale et une IVA proximale), suivi de l'artère circonflexe à 30% (segments moyen et distal) ainsi que la 1^{ère} marginale à 30%, puis de la coronaire droite à 10%.

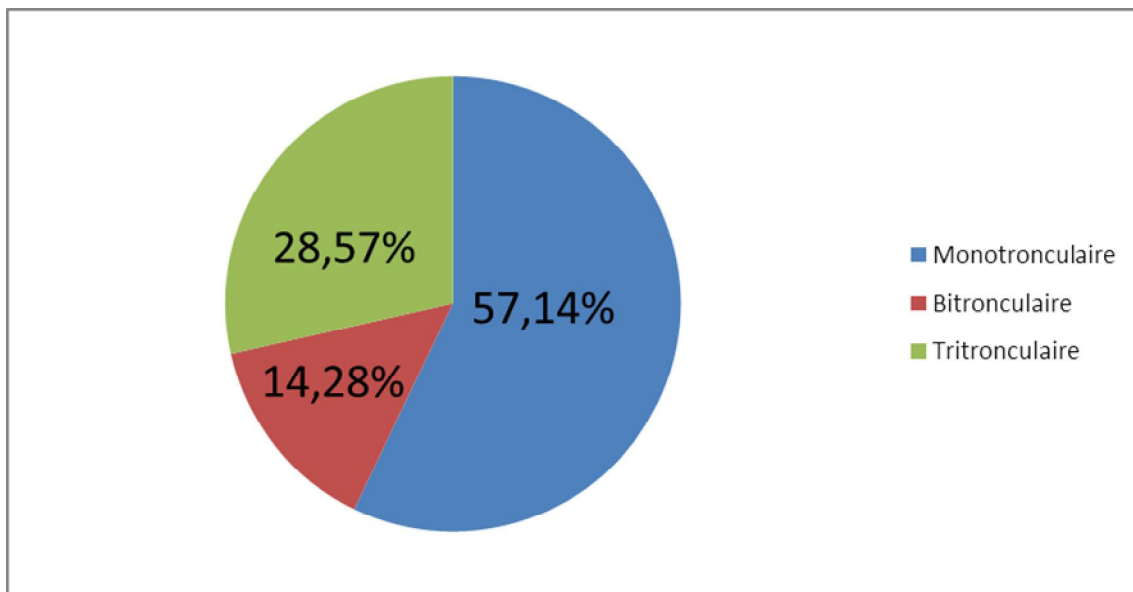


Fig. 26: Distribution des lésions coronaires à la coronarographie

-L'anomalie de naissance la plus retrouvée est celle de l'artère coronaire droite avec un pourcentage de 60% (6 patients), suivie de l'artère circonflexe à 20% (2 patients) et celle de la coronaire gauche (2 patients).

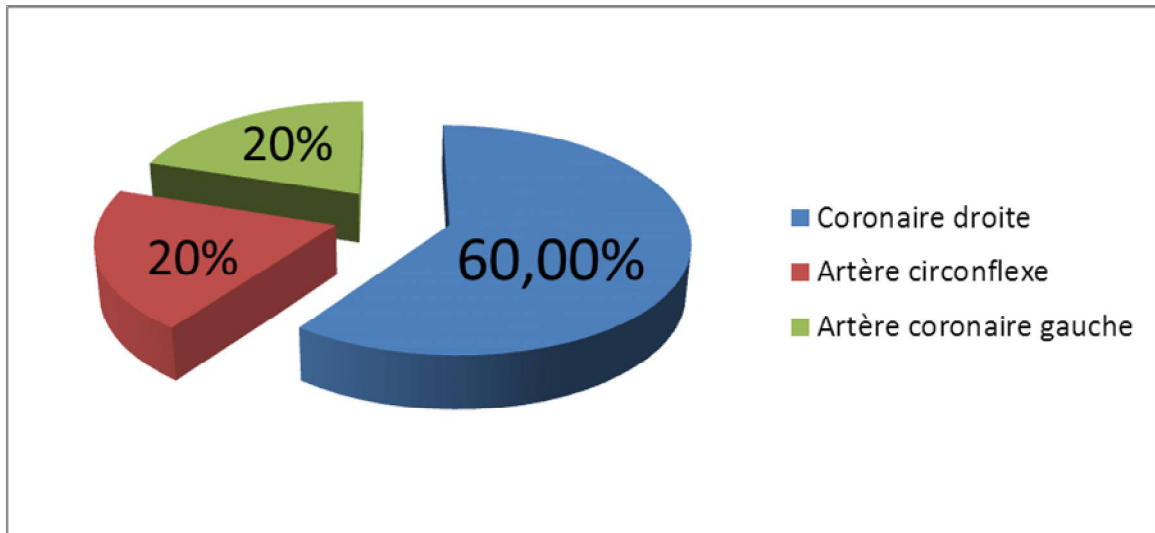


Fig. 27: Distribution des anomalies de connexion proximale des coronaires retrouvées.

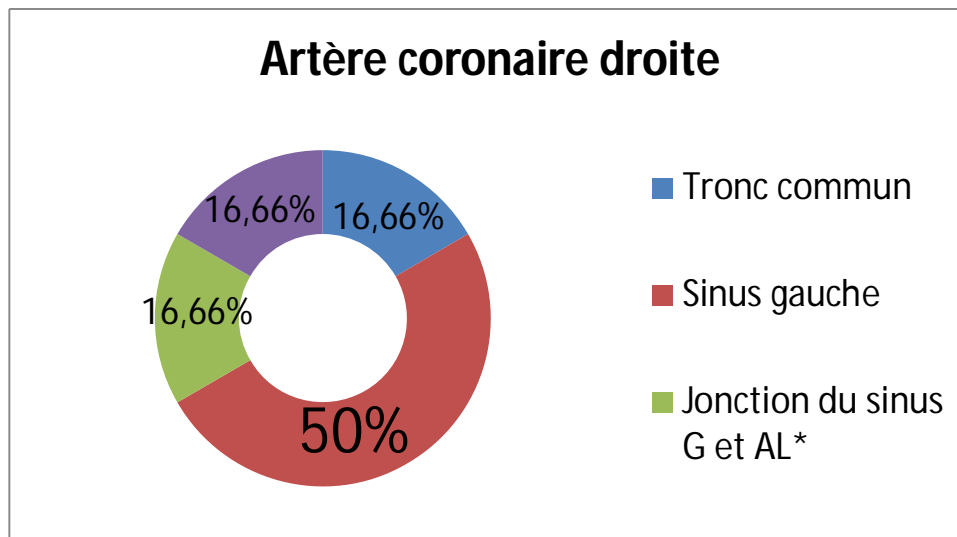
-On retrouve ainsi une coronaire droite naissant :

- dans 50% du sinus gauche (3 patients), représentant 30% des anomalies coronaires
- dans 16,66% du tronc commun (1 patient), représentant 10% des anomalies coronaires
- dans 16,66% de l'aorte à la jonction du sinus gauche et sinus antéro-latéral (1 patient) soit 10% des anomalies coronaires
- dans 16,66% (1 patient) de la jonction sino-tubulaire à quelques millimètres au dessus de l'ostium de la coronaire gauche soit 10% des anomalies coronaires

-On retrouve une artère circonflexe naissant :

- dans 50% du sinus droit (1 patient) soit 10% des anomalies coronaires
- dans 50% de l'artère coronaire droite (1 patient) soit 10% des anomalies coronaires

-On retrouve un réseau coronaire gauche naissant à 20% (2 patients) à partir du sinus antéro-droit.



* G=gauche AL= antérolatéral

Fig. 28: Répartition des anomalies de connexion de l'artère coronaire droite

-Concernant le type d'anomalie coronaire on retrouve une naissance:

- Du Sinus opposé chez 7 patients soit 70% des anomalies
- De l'artère contralotérale chez 2 patients soit 20% des anomalies
- De l'aorte ascendante chez 1 patient soit 10% des anomalies

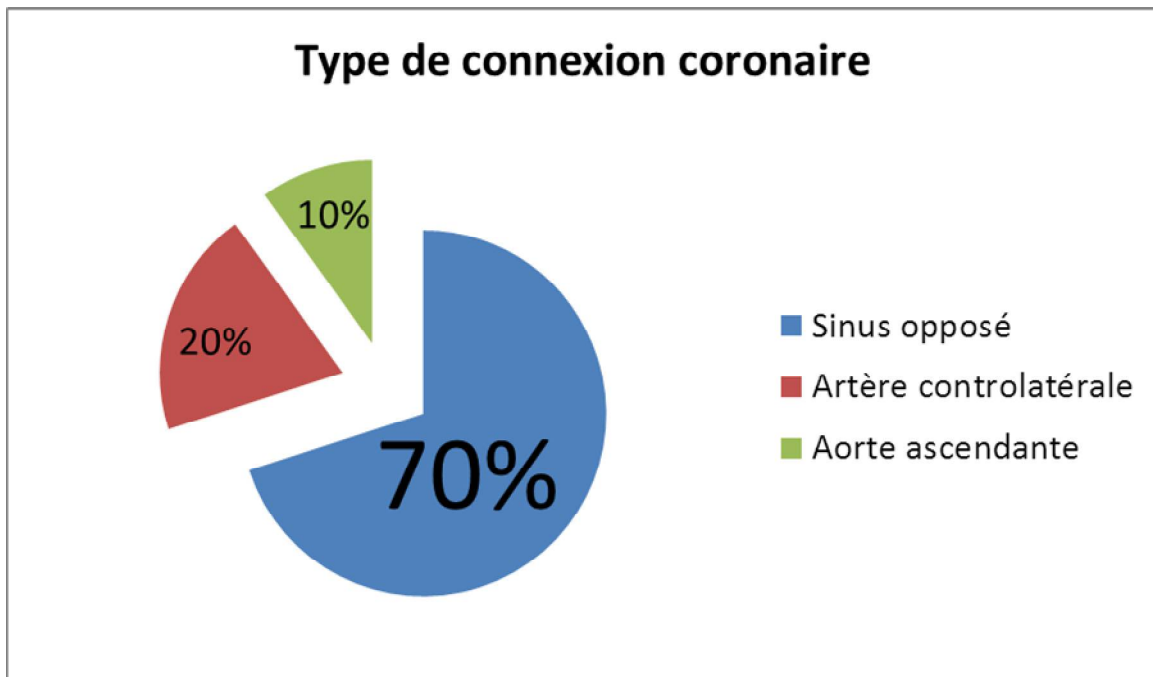


Fig. 29: Répartition en fonction du type d'anomalie de connexion coronaire

-Le trajet proximal de l'anomalie n'a pu être étudié que dans 50% des anomalies retrouvées pour qui le coroscanner a été réalisé. On retrouve ainsi :

- Pour la coronaire droite un trajet interaortopulmonaire chez 66,66% (4 patients) soit 40% des anomalies confondues
- Pour l'artère circonflexe un trajet rétro-aortique chez 50% (1 patient) soit 10% des anomalies confondues

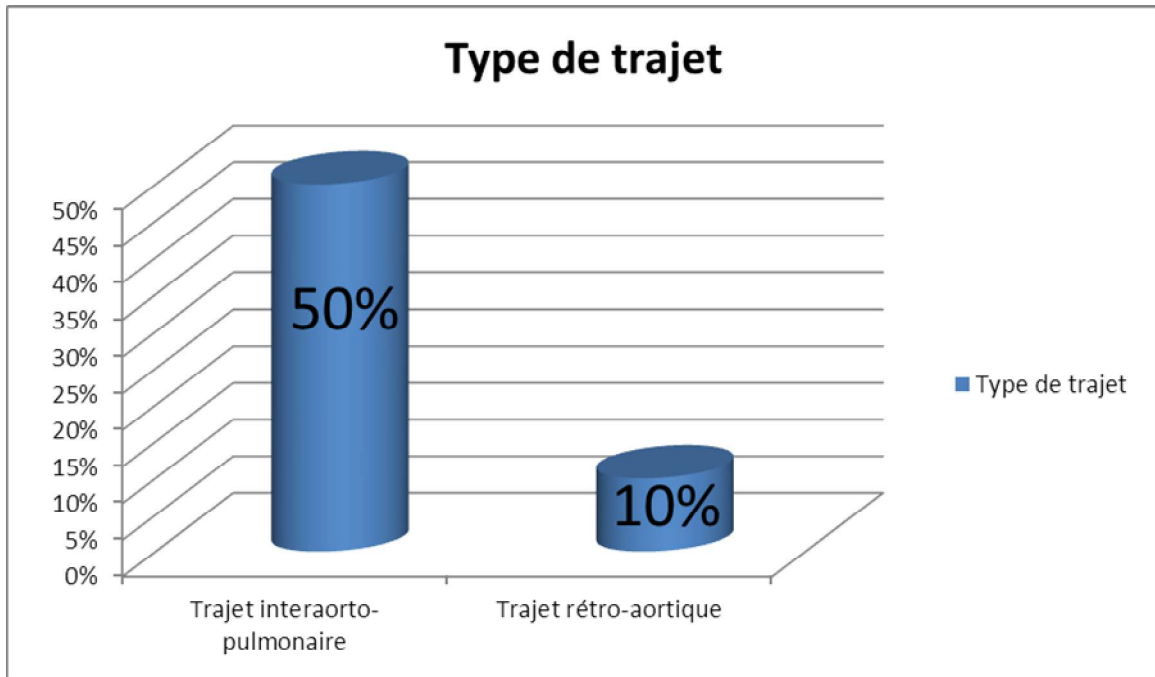
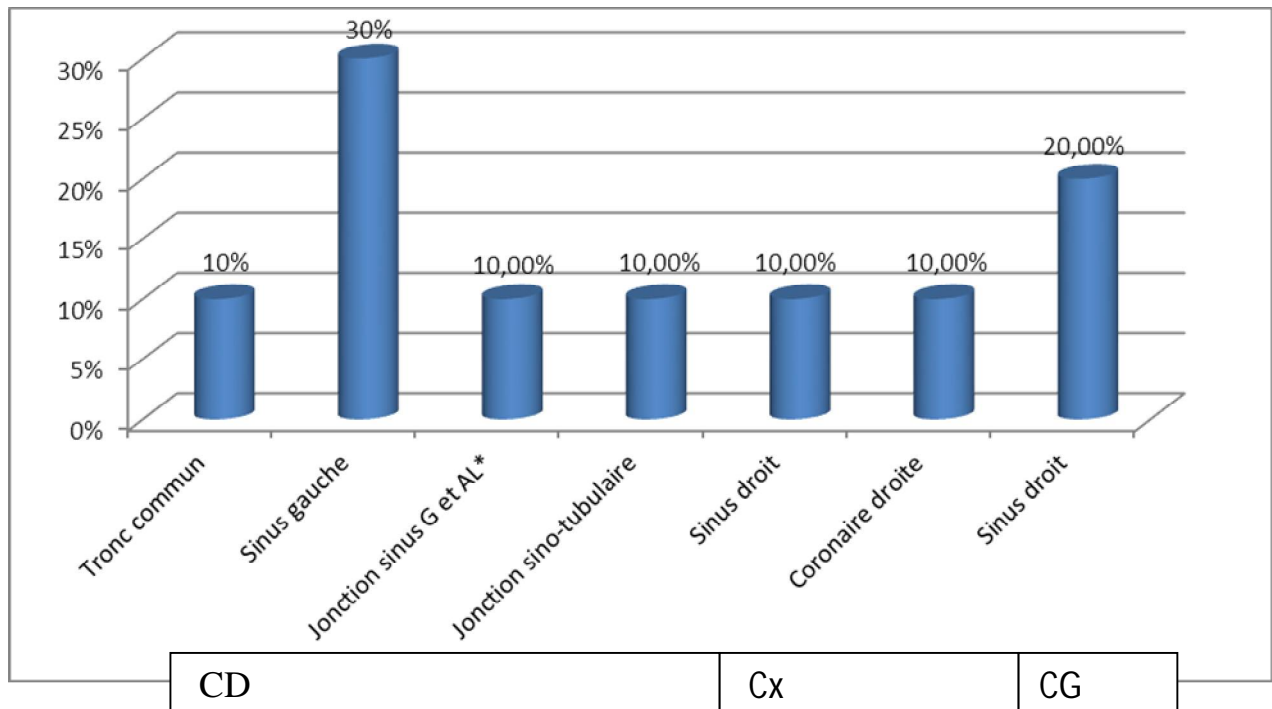


Fig. 30: Répartition en fonction du type de trajet des anomalies de connexion coronaire



* G=gauche AL= antérolatéral

Fig. 31: Répartition des anomalies de connexion proximale des artères coronaires

-L'angioplastie primaire de la 1^{ère} marginale et de l'IVA représente chacune 50% des angioplasties réalisées.

- Une angioplastie primaire avec mise en place d'un stent actif avec ou sans pré-dilatation a été réalisé pour 85,71% de nos patients coronariens (au nombre de 6).

D/Aspects thérapeutiques:

1/ Traitement médical :

-Un patient ayant présenté un angor mixte à coronaires angiographiquement saines a été mis sous traitement bêtabloquants (bisoprolol).

-Tous les patients coronariens soit 70% (au nombre de 7) ont été mis sous traitement médical : clopidogrel, aspirine, antihypertenseur (IEC ou IC), statines, bêtabloquants, protection gastrique± lasilix voie orale, supplémentation potassique avec traitement des comorbidités associées.

2/ Angioplastie coronaire :

-La voie d'abord de la coronarographie était à 50% pour l'artère fémorale droite et l'artère radiale droite.

- Une angioplastie primaire a été réalisée pour 57,14% des cas (4 patients) sur un total de 7 patients coronariens dans un délai de 24h-72h avec mise en place d'un stent actif

- avec pré-dilatation pour les deux cas de STEMI soit 20%
- sans pré-dilatation pour les deux cas de NSTEMI soit 20%

- L'angioplastie primaire de la 1^{ère} marginale et de l'IVA représente chacune 50% des angioplasties réalisées.

3/Traitement chirurgical :

-Deux patients coronariens ayant présentés des lésions tritronculaires à la coronarographie, dont 1 patient qui avait une coronaire droite à trajet interaorto-pulmonaire,

ont bénéficié après discussion médico-chirurgicale d'un triple pontage aorto-coronaire sans correction de l'anomalie de naissance coronaire.

- Une patiente a été opérée pour remplacement de la valve mitrale par prothèse mécanique Sorin Bicarbon n°29 sous CEC.

E/Evolution/complications:

-Pour les patients opérés les suites chirurgicales étaient simples.

-La majorité des patients soit 70% n'ont présenté aucune complication au cours de l'hospitalisation avec une bonne évolution.

-Aucun patient n'a été réhospitalisé.



Discussion



VII. Discussion :

A. Définitions:

Définir une origine normale des artères coronaires n'est pas toujours aussi évident. **Angelini** et ses collègues [21,22 ,23] ont proposé de considérer comme étant «normal» toute caractéristique ayant une prévalence > 1% dans une population générale non sélectionnée. Ainsi, nous pouvons distinguer deux groupes:

- un groupe **d'anatomie coronaire normale**, définie comme toute morphologie caractéristique observée chez > 1% des échantillons non sélectionnés. Ce groupe comprend également des variantes anatomiques normales, définies comme morphologie alternative et relativement inhabituelle observée chez > 1% de la population;
- un autre groupe **d'anatomie coronaire anormale**, définie comme morphologie retrouvée chez < 1% de la population [21,22 ,23].

Dans le cœur normal, les artères coronaires proviennent de la moitié supérieure des sinus, près de la jonction sinotubulaire dans la plupart des cas (Muriago et al., 1997) [24] . Les orifices coronaires ne sont pas toujours situés dans le centre des sinus aortiques. L'ostium coronaire gauche peut se trouver près de la jonction entre les sinus aortiques gauche et droit, alors que l'ostium droit peut se situer près de la jonction entre le sinus aortique droit et le sinus aortique non coronaire (Muriago et al., 1997) [24].

Le groupe d'anomalies de connexion proximale des artères coronaires est constitué d'une grande variété d'anomalies dans lesquelles l'origine de l'artère concernée n'est pas située au milieu du sinus correspondant à proximité de la jonction sino-tubulaire mais dans une **position anormale depuis un autre sinus** ou bien naissant d'une **autre artère coronaire** ou d'un **autre vaisseau**.

On distingue ainsi [25] :

- **Anomalies de connexion depuis l'aorte** : on retrouve la naissance commissurale, la naissance depuis l'aorte ascendante au-dessus de la jonction sino-tubulaire et la naissance depuis le sinus controlatéral.
- **Anomalies de connexion depuis une autre artère coronaire** : Là encore, il y a un grand nombre de variantes anatomiques. Les plus classiques sont l'artère coronaire unique ou bien la naissance de l'interventriculaire antérieure ou de l'artère circonflexe depuis la coronaire droite.
- **Anomalie de connexion avec l'artère pulmonaire** : Il s'agit de l'anomalie coronaire la plus classique en pédiatrie. L'acronyme anglosaxon ALCAPA (pour *anomalous left coronary artery from the pulmonary artery*) est communément admis pour désigner cette malformation. La coronaire gauche se jette le plus souvent dans le sinus pulmonaire situé en face du sinus aortique gauche mais d'autres localisations ont été décrites au niveau des branches pulmonaires [20].

Notre thèse est basée sur les anomalies de connexion proximale des artères coronaires depuis l'aorte ou une autre artère coronaire.

La discrimination entre une variante commune et une origine anormale d'un site inhabituel dans la zone appropriée du sinus est souvent difficile. Selon le groupe de travail de Leiden (Gittenberger-de Groot et al., 1983) [25], il est inapproprié d'utiliser la notation des sinus aortiques gauche et droit quand il y a une origine anormale aortique de l'une des artères coronaires. La catégorisation proposée [26] est basée sur la vue par un observateur placé dans le sinus le plus éloigné du tronc pulmonaire.

Le sinus à la droite de l'observateur est nommé sinus 1 et donne lieu à la coronaire droite, alors que le sinus de la main gauche est nommé sinus 2 et normalement donne naissance à l'artère coronaire gauche. Une autre classification est utilisée dans cette revue avec les deux sinus adjacents au tronc pulmonaire appelés respectivement sinus approprié et sinus opposé. L'origine des erreurs qui se produisent dans la littérature est souvent due à l'interprétation confuse décrivant les rapports des artères coronaires ectopiques avec les structures adjacentes, principalement les grands vaisseaux citant ainsi l'aorte et tronc pulmonaire qui ne sont pas dans le même plan et ce dernier est plus supérieur.

Par conséquent, il est facile à comprendre que le chemin initial de la coronaire droite fait face l'infundibulum pulmonaire et non pas le tronc pulmonaire (**fig.32**).

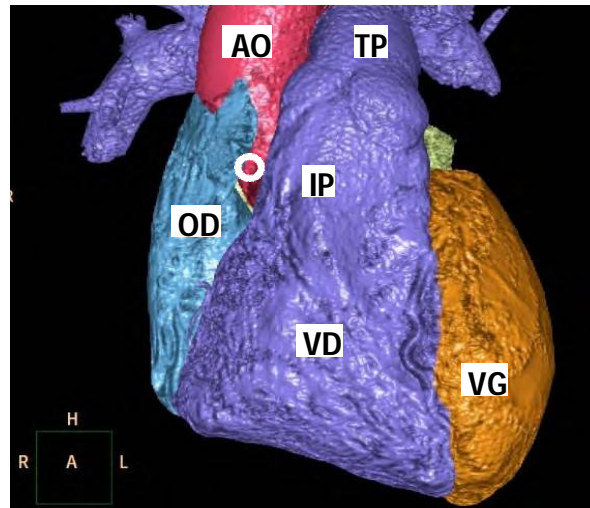


Fig. 32: Reconstruction scannographique montrant une connexion normale de l'artère coronaire droite (cercle blanc) [27].

AO: aorte, VG: ventricule gauche, TP: tronc pulmonaire, OD: oreillette droite, VD: ventricule droit,

IP: Infundibulum pulmonaire.

En fonction de la position et de l'orientation du tronc pulmonaire initial, l'origine de la coronaire gauche est cachée par le tronc pulmonaire. Par conséquent, il est crucial d'accepter que le trajet pré-aortique initial d'une artère coronaire ectopique peut être en contact avec l'infundibulum pulmonaire ou le tronc pulmonaire, ou les deux vu l'absence de septum musculaire entre les origines des grands vaisseaux (Loukas et al., 2009) [28]

Par conséquent, la visualisation d'un flux artériel coronaire ectopique entre l'infundibulum pulmonaire et le septum inter ventriculaire n'implique pas nécessairement un passage intra myocardique. Le vaisseau ectopique passe plutôt par le septum du myocarde et à proximité de l'infundibulum pulmonaire.

Ainsi, on pourrait identifier quatre voies ectopiques classées selon leurs rapports avec les grands vaisseaux:

- prépulmonaire,
- rétropulmonaire,
- préaortique
- rétroaortique.

Ou selon la définition habituelle des 4 trajets ectopiques (Roberts & Shirani, 1992) [29]:

- prépulmonaire,
- intraseptal,
- interartériel
- rétroaortique

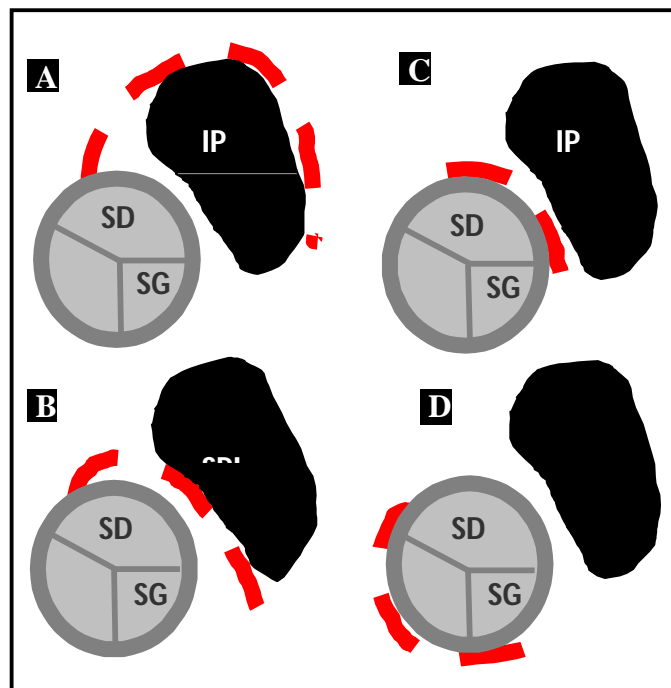


Fig. 33: Représentation anatomique des 4 trajets ectopiques d'une anomalie de connexion de la coronaire gauche avec le sinus droit. A: prépulmonaire, B: rétropulmonaire, C: préaortique, D: rétroaortique. SG: sinus gauche, SD: sinus droit, IP: infundibulum pulmonaire [27]

B. Epidemiologie :

Historiquement, les anomalies de connexion des coronaires ont été décrites à partir de séries autopsiques montrant qu'une partie des décès brutaux dans une jeune population était en rapport avec une anomalie de naissance coronaire et majoritairement celle de la coronaire gauche.

Néanmoins, ces séries *[30] [31] reflètent d'avantage la prévalence des anomalies de naissance coronaire chez les patients décédés de mort subite que le risque de décès chez les patients porteurs de ces anomalies.

1/Incidence :

Lors de l'évaluation de l'incidence de chaque anomalie de naissance, il y a forcément encore plus de variation, mais nous pouvons obtenir des informations en regroupant les données de plusieurs séries. Dans 21 larges séries, chacune comptant plus de 7 000 patients, [32] [33] [34] 104 /526 500 patients avaient une coronaire gauche anormale (0,020%) et 523/526 500 patients avaient une anomalie de la coronaire droite (0,099%). Dans 23 autres larges séries avec un total de 585 000 patients, [32] [33] [35] 148 (0,025%) avaient une artère coronaire unique, la proportion étant inférieure à celle retrouvée dans des séries autopsiques 11/26 807 (0,0373%), [36] [37] et 33/50000 (0,066%) dans des séries angiographiques par Desmet et al. [38].

L'anomalie la plus courante reste le plus souvent l'artère circonflexe naissant du sinus droit de Valsalva ou de la coronaire droite avec 1074/536 716 cas (0,200%) de coroscanner. [32] [33] [34]

Tableau n°2: Incidence des anomalies de connexion coronaire sur la base d'autopsies.

Etudes	Nombre de patients	Anomalie coronaire	Commentaires
White and Edwards [39]	600	4 soit 0,67%	Autopsies non sélectionnées (Age entre 30 et 89 ans)
Alexander and Griffith [36]	18950	12 soit 0,28%	Autopsies non sélectionnées
Cheitlin et al [9]	475000	5 soit 0,01%	Institut de pathologie des forces armées américaines
Lipsett et al [37]	7857	15 soit 0,19%	Autopsies de routine dans des hôpitaux d'enfants
Frescura et al [5]	1200	14 soit 2,25%	Autopsie des cas d'anomalies congénitales cardiaques

L'incidence d'une artère coronaire provenant du sinus postérieur de Valsalva est extrêmement rare, jusqu'en 2013, nous n'avons trouvé que 30 cas de patients décrits [40].

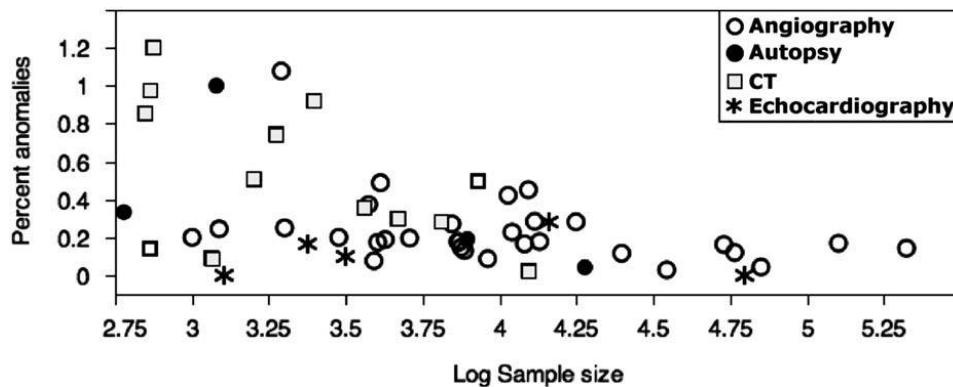


Fig. 34: Pourcentage des majeures anomalies de connexion coronaire découvertes par différents moyens diagnostiques [40]

Les pourcentages sont généralement bas pour les données obtenues par échocardiographie et autopsie comparé à ceux obtenues par angiographie. Comme prévu, il y a plus de variation dans les groupes avec les plus petits échantillons. Les études menées par coroscanner ont tendance à avoir des valeurs plus élevées en raison de la petite taille de l'échantillon et le nombre de patients référés après suspicion d'anomalies suite à une angiographie non concluante.

Sur la base des études avec des échantillons de plus grande taille de plus de 10 000 patients, il semble que l'incidence des majeures anomalies de naissance est inférieure à 0,4%, avec une moyenne possible de 0, 2%[40].L'addition des pourcentages d'incidence des trois majeures anomalies séparément donne une incidence totale de 0,156%, par conséquent, une gamme de 0,1 à 0,2% semble être appropriée [40].

2/Prévalence :

Les données sont nombreuses dans la littérature sur la prévalence angiographique des anomalies coronaires avec un pourcentage > 1%, regroupant les anomalies d'origine, de distribution, de terminaison et d'autres variantes anatomiques. En effet, la prévalence angiographique est d'environ 0,5% dans une cohorte regroupant plusieurs études publiées depuis 1990 (Yamanaka et al., 1990, Kardos et al., 1997, Angelini et al., 1999, Rigatelli et al., 2003, Tuncer et al., 2006, Aydinlar et al., 2005, Cieslinski et al., 1993, Garg et al., 2000, Ouali et al., 2009,) [1,2,3,4,32,41,42,43,44]

Dans ces études de cohorte nombreuses (n = 236 694) et relativement homogènes d'adultes ne présentant pas d'anomalie congénitale structurelle, 1 067 origines anormales ont été identifiées, soit une prévalence comprise entre 0,2 et 1,7% avec une moyenne de 0,45% (tableau n°3). La prévalence la plus élevée est observée dans la seule étude prospective, réalisée par une équipe reconnue comme étant experte dans le domaine d'ANOCOR (Angelini et al., 1999) [3] .

Certaines différences de prévalence peuvent être expliquées par une erreur diagnostic en particulier dans les anciennes études rétrospectives. L'origine anormalement haute de l'aorte et une connexion anormale avec un site inhabituel du sinus approprié n'ont pas été inclus dans ces études.

Tableau n°3: Prévalence angiographique des anomalies de connexion proximale des artères coronaires chez des populations adultes.

Auteurs	Angiographies coronaires (nombre)	Anomalies de connexion (nombre)	Anomalies de connexion (pourcentage%)
Angelini, 1999	1,950	34	1.7
Aydinlar, 2005	12,059	39	0.3
Cieslinski, 1993	4,016	22	0.5
Garg, 2000	4,100	35	0.9
Kardos, 1997	7,694	39	0.5
Ouali, 2009	7,330	20	0.3
Rigatelli, 2003	5,100	34	0.7
Tuncer, 2006	70,850	110	0.2
Yamanaka, 1990	126,595	734	0.6
Total	236,694	1,067	0.45

La prévalence d'ANOCOR varie également en fonction du type d'artère coronaire et de la connexion (tableau n°4). L'anomalie la plus fréquente concerne l'artère coronaire circonflexe CX avec une prévalence de 3/1 000, suivie de l'artère coronaire droite avec une prévalence de 1/1000 ce qui se rapproche des résultats de notre série où les anomalies de connexion retrouvées étaient celles de la coronaire droite 62,5% (5 patients), et la circonflexe 25% (2 patients).

Les deux connexions anormales de l'artère coronaire gauche CG et de l'artère interventriculaire antérieure IVA sont observées avec une prévalence de 2/10 000 tandis que l'artère coronaire droite CDt est de 1/1 000. La fréquence correspondante d'une seule artère (4/10 000) est certainement surestimée dans la cohorte. En effet, contrairement à la classification utilisée dans notre revue, la plupart des études précédentes classaient l'ostium unique avec un trajet proximal anormal, comme une artère coronaire unique. Par ailleurs, certaines anomalies sont généralement non comptées du fait de la difficulté de leurs identifications par coronarographie seule. C'est le cas d'une connexion au-dessus de la jonction sinotubulaire.

Deux- cent quatre (0,2%) origines anormalement haute de l'aorte, le plus souvent de la coronaire droite CDt, ont été rapportées dans une vaste étude (Yamanaka et al., 1997).

Dans une seule étude (Angelini et al., 1999), [3] une connexion anormale avec un site inhabituel du sinus approprié a été observée, concernant la coronaire droite CDt, avec une prévalence de 1,1%. Peu d'études ont distingué entre une origine du sinus opposé ou de l'artère controlatérale. Dans l'étude CASS, parmi 71 origines anormales, 52 (73%) provenaient du sinus opposé et 19 (27%) de l'artère controlatérale (Click et al., 1988) [45].

Tableau n°4: Prévalence angiographique des anomalies des artères coronaires en fonction du type d'artère et de connexion dans une population de 236 694 adultes.

Type d'anomalie	Nombre	%
connexion aortique anormale de l'artère coronaire gauche	49	0.02
connexion aortique anormale de l'artère interventriculaire antérieure	55	0.02
connexion aortique anormale de l'artère circonflexe	636	0.3
connexion aortique anormale de l'artère coronaire droite	226	0.1
connexion anormale avec l'artère pulmonaire	18	0.008
Artère coronaire unique	83	0.04

En effet une analyse plus précise d'ANOCOR nécessite d'autres modalités d'imagerie. Le diagnostic de certaines ANOCOR suspectés au cours d'une coronarographie conventionnelle devrait être confirmé par un scanner cardiaque. Les études (Fujimoto et al., 2011, Rodriguez-Granillo et al. 2009, Schmitt et al., 2005) [46,47,48] évaluant la prévalence d'ANOCOR avec tomodensitométrie ont révélé un taux d'anomalies plus élevé, en excluant les patients référés pour un coroscanner après angiographie (tableau 3). Ceci est dû à plusieurs causes, d'une part, un diagnostic plus précis d'ANOCOR est réalisé avec un scanner en comparaison avec une angiographie coronaire conventionnelle, d'autre part, quelques cas d'ANOCOR sont facilement découverts uniquement par tomodensitométrie, tels qu'une connexion anormale avec un site inhabituel du sinus approprié, une connexion anormalement élevée de l'aorte. Avec ces anomalies supplémentaires, la prévalence des ANOCOR par tomodensitométrie dans une cohorte regroupant 8 184 adultes de 3 études (tableau n°9) est de 1,3%.

Tableau n°5: Prévalence au coroscanner des anomalies de connexion proximale des artères coronaires chez des populations adultes.

Auteurs	coroscanner (nombre)	Anomalies de connexion (nombre)	Anomalies de connexion %
Fujimoto, 2011	5,869	74	1.3
Rodriguez-Granillo, 2009	577	6	1.0
Schmitt, 2005	1,738	24	1.4
Total	8,184	104	1.3

3/Age et symptômes :

La forme la plus meurtrière de ces anomalies est celle de l'artère coronaire gauche provenant du sinus droit de Valsalva, particulièrement quand elle s'associe à un trajet interartériel. Sur la base des données de la littérature[40], il y a peu de patients d'âge supérieur à 30 ans décédés ou présentant des symptômes dus à une coronaire gauche naissant du sinus droit. La fig.35 résume la répartition d'âge des patients présentant cette anomalie.

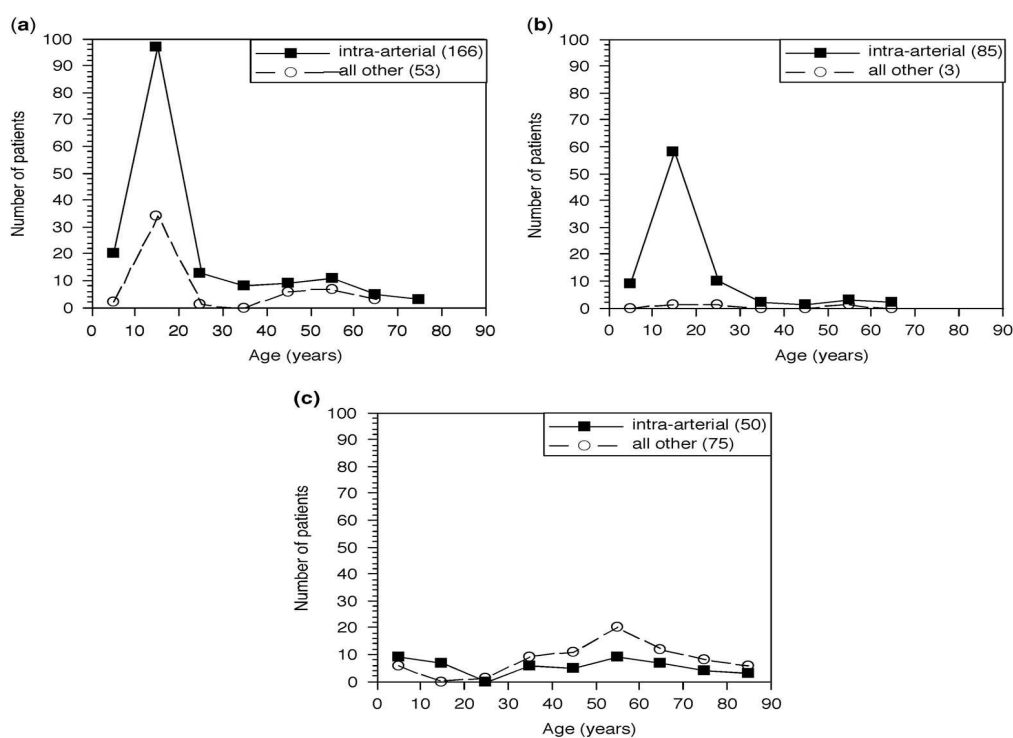


Fig. 35: Distribution par âge des symptômes dus à la connexion de l'artère coronaire gauche avec le sinus droit de Valsalva : (a) Tous les symptômes y compris la mort, (b) Les décès uniquement, (c) Tous les symptômes, y compris la mort, non dus à l'anomalie, ou absence de symptôme. [40]

Comme le montrent les figures a et b, la plupart des décès se produisent entre 10 et 30 ans, et presque tous les décès se voient en cas de coronaire gauche naissant du sinus droit avec passage inter-artériel. La répartition d'âge de ceux dont les symptômes ou la mort n'étaient pas dus à l'anomalie coronaire (Fig c) est presque plate et le trajet inter-artériel ne prédomine pas.

Il est possible que le léger déficit en patients moins de 30 ans sur la figure c, est dû à leur suppression en raison des symptômes. Il est difficile d'identifier les formes asymptomatiques, mais leur rareté suggère que la plupart de ces patients reçoivent des soins médicaux lorsqu'ils sont jeunes.

Nous avons moins de données à propos de l'artère coronaire droite issue du sinus gauche (Fig.39). Comme décrit dans la littérature [40], en 2013, la mort ou les symptômes dus à cette anomalie étaient moins fréquents que ceux de la coronaire gauche, sachant qu'elle est cinq à dix fois plus fréquente que cette dernière. Ces données suggèrent donc que la plupart des anomalies de l'artère coronaire droite sont bénignes. Les décès surviennent principalement à un âge inférieur à 30 ans, se produisant principalement lors d'un effort physique intense. Ceux qui présentent des symptômes sont répartis assez uniformément sur tous les groupes d'âge.

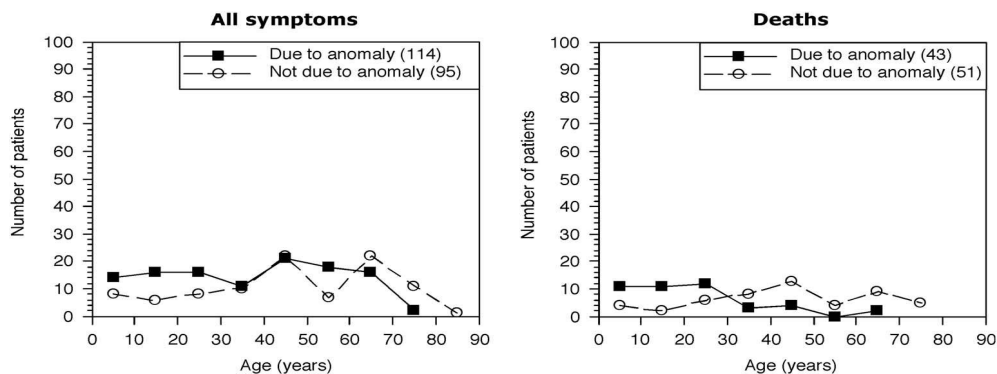


Fig. 36: Distribution par âge des symptômes dus à la connexion de l'artère coronaire droite avec le sinus gauche de Valsalva [40]

Dans notre étude, il n'y a pas eu de décès chez nos patients pour toutes les anomalies coronaires confondues.

La majorité de nos patients soit 90% étaient symptomatiques avec une variante d'âge allant de 50 à 68 ans.

C. Dominance et variantes anatomiques :

1/Dominance : [49]

On parle d'une artère coronaire dominante si celle-ci donne naissance à l'interventriculaire postérieure IVP et la rétroventriculaire postérieure RVP qui vascularisent la face postéro-inféro-latérale du VG.

L'artère coronaire controlatérale est dite dominée et donc de moindre calibre.

Dans 80% des cas, la dominance est droite, dans 15% des cas elle est gauche et il existe dans 5% des cas une codominance quand l'IVP naît de la coronaire droite et la RVP de l'artère circonflexe.

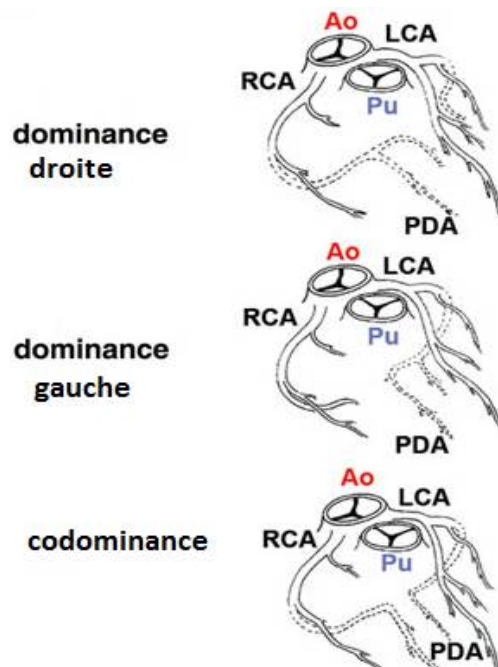


Fig. 37: Différentes dominances des artères coronaires [29]

2/ Variantes anatomiques :

La reconnaissance d'une ANOCOR nécessite de définir au préalable quantitativement et qualitativement ce qu'est un réseau coronaire normal en incluant les variantes anatomiques, pour ne pas porter de diagnostic par excès.

Le nombre normal des coronaires, habituellement deux, peut passer à trois en cas :

- d'ostium accessoire indépendant pour l'artère conale proche de l'ostium de la coronaire droite
- d'une naissance séparée de l'IVA et de la circonflexe au niveau du sinus gauche.

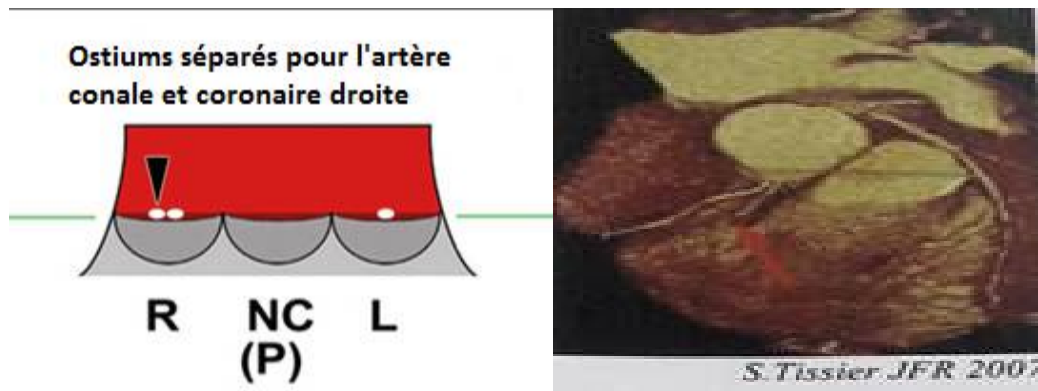


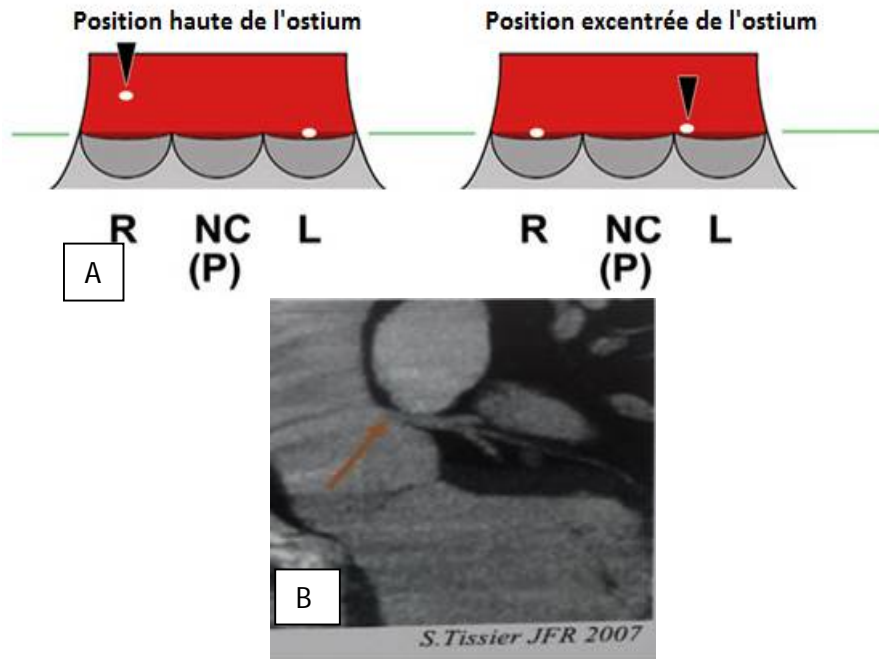
Fig. 38: Naissance séparée de l'artère coronaire droite et de l'artère conale (flèche) [49]

Le lieu de connexion peut prêter à discussion lorsqu'il concerne le sinus normal mais avec un siège inhabituel (anormalement bas ou haut ou très proche du sinus controlatéral).

Cela concerne essentiellement la coronaire droite et le diagnostic angiographique entre une variante anatomique et une anomalie de connexion peut être difficile.

Dans une petite série anatomique de 23 coeurs normaux [24]., environ 70% des coronaires se connectent un peu au-dessous de la jonction sinotubulaire et il n'est pas observé de connexion à plus de 2,5 mm au-dessus de la jonction sinotubulaire ou dans la moitié inférieure du sinus.

Cette étude a confirmé que la connexion a lieu rarement au milieu du sinus, avec une connexion de la coronaire gauche plus proche de la commissure entre la valve gauche et la valve droite et une connexion de la coronaire droite plus proche de la commissure entre la valve droite et la valve postérieure [24],



**Fig. 39: A/Position haute ou excentrée d'un ostium [49]
B/Artère coronaire naissant au dessus de la jonction sino-tubulaire**

Par ailleurs, il faut considérer la direction initiale des coronaires par rapport à la paroi aortique avec des angles variables dans les plans vertical et horizontal. Les variantes anatomiques les plus fréquentes du réseau coronaire sont présentées dans le Tableau n°6.

Tableau n°6: Connexion proximale normale des artères coronaires et les variantes anatomiques [50].

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

D. Classification :

Jusqu'à présent, aucun consensus n'existe pour définir et classer facilement le large spectre d'anomalies des artères coronaires (Angelini, 2002) [21].

De nombreuses descriptions, parfois longues ou complexes, ont été présentées dans la littérature (Angelini 2007, Dodge-Khatami et al., 2000, Jacobs et Mavroudis, 2010, Rigatelli et al., 2009)[4,23,51,52].

Nous proposons, dans cette thèse centrée sur les anomalies de connexion proximale des artères coronaires, une classification simplifiée à 8 types (tableau n°3) [21]. Cette classification est basée sur une vue anatomique avec l'apport des données post mortem (Frescura et al., 1998) [5] et des modalités d'imagerie récentes.

Par définition, les anomalies concernent les orifices des coronaires droite et gauche, ainsi que leurs branches, différents types d'ANOCOR peuvent être observés chez le même patient.

Tableau n°7: Classification simplifiée des anomalies de connexion proximale des artères coronaires [21]

type I	Anomalie de connexion avec le sinus coronaire controlatéral
type II	Anomalie de connexion avec l'artère controlatérale
type III	Anomalie de connexion avec le sinus coronaire approprié
type IV	Anomalie de connexion avec le sinus non coronaire
type V	Anomalie de connexion au niveau de la jonction sino tubulaire
type VI	Artère coronaire unique
type VII	Anomalie de connexion avec l'artère pulmonaire*
type VIII	Autres anomalies

* non détaillée dans cette thèse qui est basée sur les anomalies de connexion des coronaires avec l'aorte.

1 /Connexion anormale avec le sinus controlatéral (type I) ou l'artère controlatérale (type II) :

➤ **Sinus controlatéral :** L'orifice ectopique peut être en contact avec l'ostium controlatéral au bon endroit ou à proximité de celui-ci (fig.40). Les principales anomalies impliquent une coronaire droite provenant du sinus opposé, une coronaire gauche, ou une IVA et / ou artère circonflexe (CX) provenant du sinus opposé.



Fig. 40: Image scannographique montrant une connexion anormale de l'artère coronaire gauche (flèche) avec le sinus opposé proche de l'origine normale de l'artère coronaire droite (tête de flèche) [27].

➤ **l'artère controlatérale**: Dans la plupart des cas, une connexion anormale avec l'artère controlatérale crée un ostium coronaire unique (**Fig.41**).

Généralement, cette anomalie n'est pas séparée de la connexion anormale avec le sinus opposé mais il semble intéressant de faire la différence entre les deux. Premièrement, une connexion de l'artère coronaire ectopique avec le segment proximal de l'artère controlatérale implique presque souvent la coronaire gauche ou ses branches. Deuxièmement, en théorie, le risque de segment intra-mural peut être exclu.

Les connexions anormales de la coronaire gauche avec le sinus opposé ou l'artère controlatérale sont généralement associées à l'absence de cette dernière dans le sinus approprié. Cependant, de rares cas d'atrésie coronaire gauche majeur provenant du sinus coronaire gauche ont été décrits avec souvent un petit vaisseau embryonnaire visible uniquement par angioscanner cardiaque. (Levisman et al., 2009) [53].

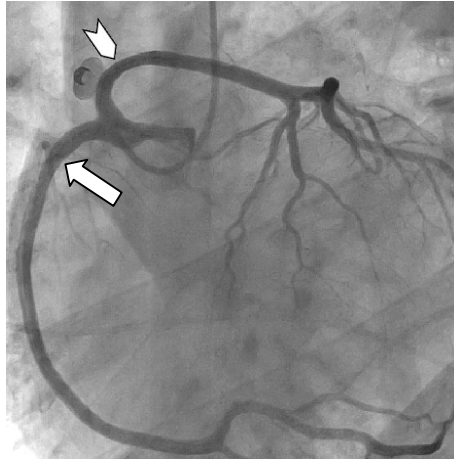


Fig. 41: Vue angiographique montrant une connexion anormale de l'artère coronaire gauche (tête de flèche) avec l'artère coronaire droite proximale (flèche) [27].

1.1/ Connexion du tronc commun ou de l'artère coronaire gauche avec le sinus droit ou la coronaire droite :

Il peut naître du sinus droit par un orifice propre ou commun avec la coronaire droite, ou de la partie initiale de la coronaire droite. Il est habituellement facile à opacifier avec le cathéter utilisé pour la coronaire droite (**Fig.42**).

Sa prévalence est comprise entre 0,03% et 0,19% [54,55].

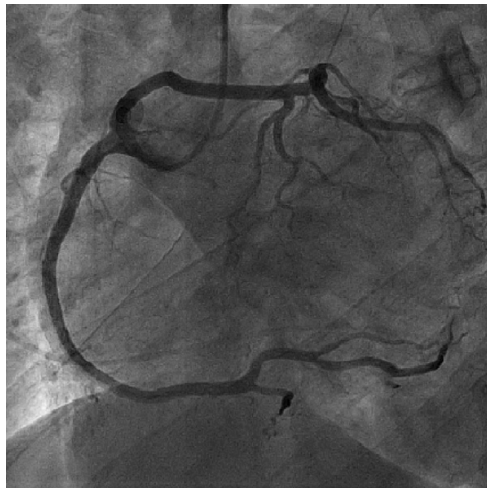


Fig. 42: Image angiographique montrant une connexion anormale du tronc commun avec la coronaire droite (vue oblique antérieure gauche) [50]

Pour rejoindre son territoire de distribution myocardique, plusieurs trajets sont possibles (Fig.43) dont les rapports avec les troncs artériels définissent quatre types anatomiques [29]. :

- le type A : le tronc passe devant l'artère pulmonaire (trajet prépulmonaire) ;
- le type B : le tronc passe entre l'aorte et l'artère pulmonaire (trajet interartériel) avec ou sans segment intra mural;
- le type C : le tronc passe dans le septum infundibulaire (trajet intraseptal) ;
- le type D : le tronc passe derrière l'aorte (trajet rétroaortique).

Un autre type avec passage du tronc derrière le coeur a été exceptionnellement décrit.

L'analyse du trajet initial d'un tronc ectopique est parfois difficile, mais deux méthodes assez simples peuvent aider à préciser le trajet

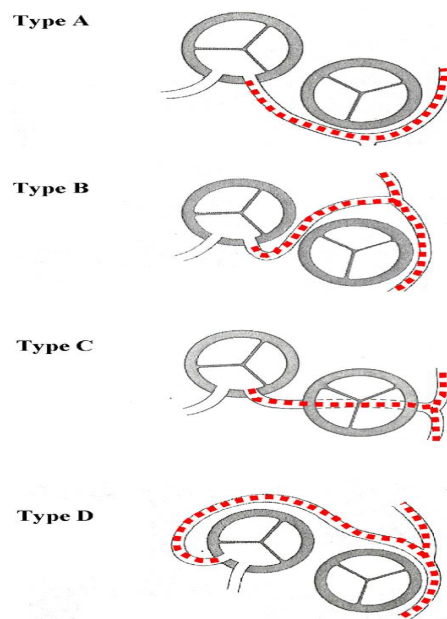


Fig. 43: Schéma montrant les 4 types anatomiques de connexion du tronc commun dans le sinus droit.

a. Analyse de la courbure :

Ishikawa et Brandt ont été les premiers à proposer cette méthode [56]. Elle consiste à analyser la courbure initiale du tronc dans deux incidences, une oblique antérieure droite (OAD) et une oblique antérieure gauche (OAG), pour distinguer les différents types :

- le type A avec une courbure convexe et antérieure ;
- le type B avec une courbure convexe et postérieure (**Fig.44**) ;
- le type C avec une courbure concave et antérieure ;
- le type D avec une courbure concave et postérieure.

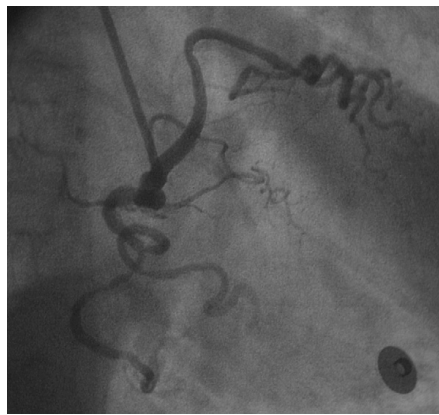


Fig. 44: Image angiographique montrant un tronc commun ectopique naissant à partir de la coronaire droite avec un trajet interartériel (courbure convexe et postérieure en incidence oblique antérieure droite) [50]

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

b. Méthode « du point et de l'oeil »

Cette méthode analyse le trajet initial du tronc ectopique, mais aussi celui de ses branches principales qui vont décrire selon les cas l'image d'un point ou d'un oeil [57,58].

La longueur du tronc et de l'interventriculaire antérieure (IVA) est également analysée en imaginant l'origine normale du tronc. La longueur du trajet entre le sinus droit et la bifurcation du tronc ne sera pas la même pour un tronc ectopique passant devant ou derrière l'artère pulmonaire. Avec cette méthode, il est possible généralement de distinguer les quatre types :

- dans le type A, le tronc est généralement long, passe en avant de l'infundibulum pulmonaire, puis se divise à la partie moyenne du septum interventriculaire en IVA et circonflexe. Du fait de cette division basse du tronc, l'IVA apparaît courte et la circonflexe doit revenir vers le sillon auriculoventriculaire. En OAD, le tronc et la circonflexe vont former une image d'oeil en avant de l'aorte, avec une partie supérieure formée par le tronc et une partie inférieure formée par la circonflexe ;
- dans le type B, le tronc retrouve son trajet normal après son passage entre l'aorte et l'artère pulmonaire et se divise à son niveau habituel en circonflexe et IVA. Cette dernière a une longueur habituelle. En OAD, le tronc apparaît sous la forme d'un point en avant de l'aorte ;
- dans le type C, le tronc chemine dans le septum infundibulaire pour ressortir à la partie moyenne du septum interventriculaire où il se divise en IVA et circonflexe. Comme dans le type A, l'IVA est courte et la circonflexe doit revenir vers le sillon auriculoventriculaire. En OAD, le tronc et la circonflexe vont former une image d'oeil à gauche de l'aorte, avec une partie supérieure formée cette fois par la circonflexe et une partie inférieure formée par le tronc(**Fig.45**) ;
- dans le type D, le tronc passe en arrière de l'aorte et se divise au niveau normal en IVA et circonflexe.

Comme dans le type B, le tronc donne en OAD la forme d'un point mais qui est cette fois en arrière de l'aorte. Le tronc est particulièrement long et l'IVA a une longueur normale.

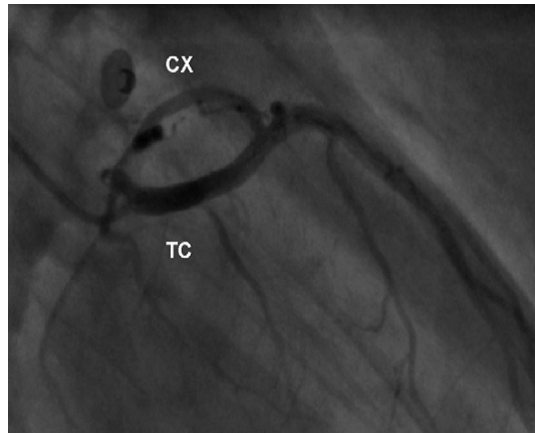


Fig. 45: Vue angiographique montrant un tronc commun ectopique naissant à partir du sinus droit avec un trajet intraseptal (incidence oblique antérieure droite). Le tronc commun (TC) et la circonflexe (CX) forment une image d’œil. Présence d’une artère septale naissant du tronc commun. [50]

Tableau n°8: Éléments angiographiques selon le type anatomique des anomalies de connexion du tronc commun dans le sinus droit ou la coronaire droite.

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

Le Tableau n°8 résume les éléments angiographiques nécessaires à la reconnaissance du trajet d’un tronc ectopique. Les mêmes méthodes peuvent être appliquées à une IVA ectopique issue du sinus droit ou de la coronaire droite.

Particularité du type B dit interartériel :

On peut observer en général deux formes anatomiques de connexion à la paroi aortique, soit une connexion avec une angulation habituelle > 45°, soit une connexion avec un angle très aigu inférieur à 20°(Fig.46).



Fig. 46: Image angiographique d'une injection non sélective d'une coronaire droite ectopique naissant du sinus gauche (incidence antéropostérieure) [50].

Dans le premier cas, on parle d'une connexion sans segment intramural, c'est-à-dire qu'il existe deux parois distinctes, une pour l'aorte et une pour l'artère coronaire. Dans le second cas, on parle d'une connexion avec un segment intramural, c'est-à-dire qu'il existe une paroi commune (la média) à l'aorte et à l'artère coronaire.

Ce sont les études histologiques macroscopiques qui ont mis en évidence la possibilité d'une média commune à l'aorte et à une artère coronaire [57].

La résolution actuelle du coroscaner ne permet pas de distinguer correctement la paroi aortique de la lumière aortique en particulier chez les sujets jeunes. Il est important de comprendre que dans ce cas, la forme de l'artère coronaire, plutôt circulaire et de diamètre souvent supérieur à 3 mm, doit se modifier de manière importante car elle doit s'adapter sur une largeur d'environ 1,5 mm de la paroi aortique (**Fig.47**).

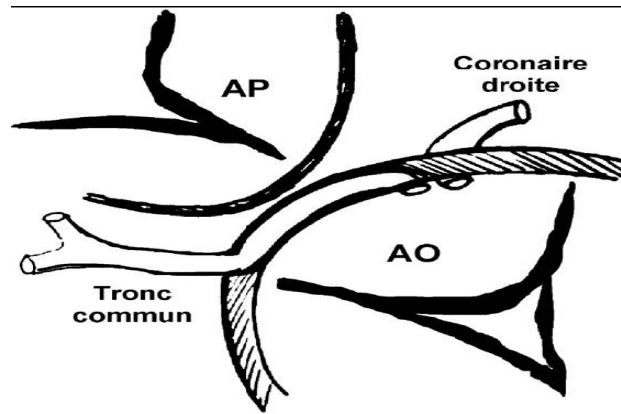


Fig. 47: Schéma du trajet intramural d'un tronc commun ectopique à partir du sinus droit

On retrouve ainsi une déformation importante de la lumière artérielle avec un grand axe très supérieur au petit axe forcément adapté à la paroi aortique. La forme oblongue qui en résulte peut être mise en évidence par le scanner coronaire et l'échographie endovasculaire [54, 58].

La longueur du passage intramural, pas toujours facile à préciser car ce dernier est tangentiel à la lumière aortique, est souvent proche de 5 mm et ne dépasse pas 10 mm [59].

En cas de trajet pré-aortique/interartériel avec passage intramural, l'ANOCOR est toujours juxtamurale à l'aorte sur plusieurs centimètres, c'est-à-dire que les médias aortique et coronaire sont séparés par une seule adventice. Dès que l'ANOCOR retrouve sa zone myocardique habituelle, généralement devant le site de connexion normale de l'artère coronaire gauche, elle devient extramurale.

En cas de trajet pré-aortique/interartériel sans passage intramural, l'ANOCOR reste extramurale à l'aorte sur quelques millimètres, puis va être juxtamurale à l'aorte suite à une angulation nécessaire pour éviter la structure pulmonaire qui lui fait face.

Des modifications du calibre artériel non liées à l'athérome sont souvent observées par l'imagerie, en particulier la coronarographie et l'échographie endocoronaire, elles sont le reflet d'une probable adaptation artérielle à l'espace disponible mais nous ne savons pas si toutes ces modifications existent dès la naissance ou si certaines d'entre elles apparaissent secondairement.

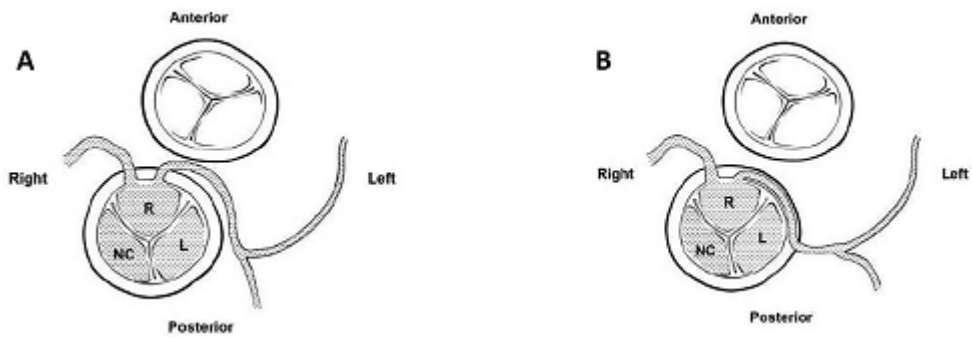


Fig. 48: Schéma montrant une coronaire gauche naissant du sinus antéro-droit avec (A) et sans segment intramural (B) [61]

1.2/Connexion de la circonflexe avec le sinus droit ou la coronaire droite :

Elle représente l'anomalie de connexion la plus fréquente 0,4 à 0,67% [54,55].

Elle peut être issue de la coronaire droite proximale ou avoir un ostium propre généralement contigu à celui de

la coronaire droite et situé un peu en dessous. Elle est facilement visualisée avec le cathéter opacifiant la coronaire droite. Plus rarement, une sonde de type Multipurpose est nécessaire. Cette anomalie est quasiment toujours associée à un trajet rétroaortique (**Fig.49**).



Fig. 49: Vue angiographique d'une circonflexe ectopique avec un trajet rétroaortique (courbure concave et postérieure en incidence oblique antérieure droite) [50].

1.3/Connexion de la coronaire droite avec le sinus gauche ou la coronaire gauche :

Sa prévalence est comprise entre 0,026% et 0,92% soit 3 à 6 fois plus fréquente que les anomalies de la coronaire gauche.

Sa position par rapport au sinus gauche ne peut être affirmée par la seule angiographie. Le trajet initial est vertical, souvent tangentiel à la paroi aortique avec un orifice parfois en forme d'ellipse.

Ces caractéristiques expliquent les difficultés d'un cathétérisme sélectif même en utilisant des cathéters de type Amplatz gauche ou Multipurpose (**Fig.50**). Une connexion ectopique de la droite dans le tronc ou l'IVA est plus rare.

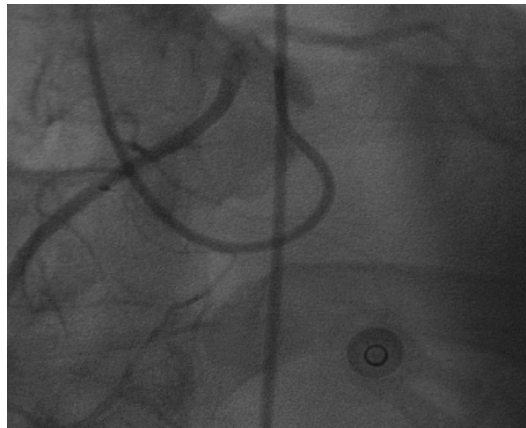


Fig. 50: Vue angiographique d'une injection non sélective d'une coronaire droite ectopique à partir du sinus gauche sur une incidence antéropostérieure [50].

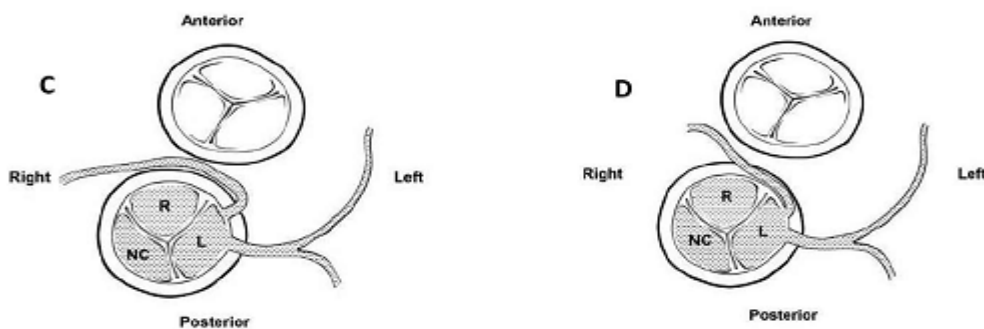


Fig. 51: Schéma montrant une coronaire droite naissant du sinus gauche avec (A) et sans segment intramural (B) [61]

2 /Connexion anormale avec le sinus approprié (type III) :

Un orifice anormal d'une artère coronaire est généralement lié à un ostium ectopique. Néanmoins, dans de rares observations post mortem (Frescura et al., 1998)[5].

une sténose en forme de valve a été créée avec une crête, conséquence d'un repli de la paroi aortique en contact avec un ostium en position droite, une coronaire gauche naît alors du sinus gauche dans le site habituel, mais avec un orifice en forme de fente dû à une trajectoire initiale tangentielle associée à un court segment intramural (Angelini et al., 2010)[55].

3/ Connexion anormale avec le sinus non coronaire (type IV) :

Des ANOCOR au sinus non coronaire prouvés par une exploration chirurgicale ou en post mortem ont déjà été décrits comme exceptionnels. Elle est le plus souvent associée à une cardiopathie congénitale notamment la transposition des gros vaisseaux.

4 /Connexion anormale au-dessus de la jonction sinotubulaire (type V) :

Elle concerne essentiellement la coronaire droite. Une connexion haute à l'aorte à au moins 10 mm au-dessus de la jonction sinotubulaire est généralement considéré comme anormale (Hlavacek et al., 2010) [62] .

Cependant, la hauteur de naissance jugée représenter l'anomalie repose sur peu de données solides. En effet, un niveau de 4 mm a été rapporté dans une étude post mortem (Frescura et al., 1998) [5].

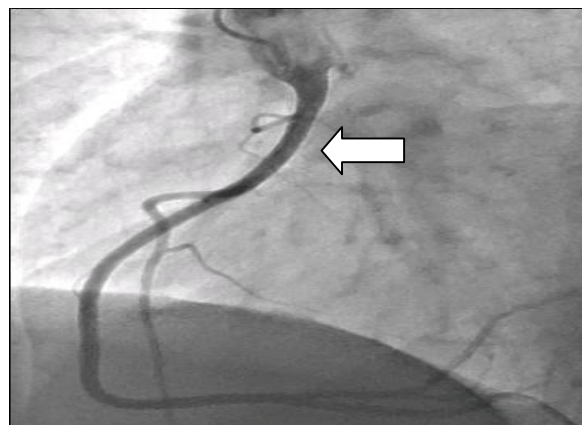


Fig. 52: Vue angiographique montrant une naissance aortique haute (flèche) de l'artère coronaire droite [27].

5/ Artère coronaire unique (type VI) :

Il paraît plus utile de faire la distinction entre une artère coronaire unique et un ostium commun.

Dans ce dernier cas, la ou les branches ectopiques naissent près de l'ostium commun et ont obligatoirement un trajet proximal anormal, potentiellement à risque, pour rejoindre leur zone de distribution myocardique.

Au contraire, l'artère coronaire dite unique a un trajet proximal habituel avec un réseau distal très développé se prolongeant vers le territoire de l'artère absente via les sillons auriculoventriculaires ou interventriculaires ou par l'intermédiaire de branches marginales.

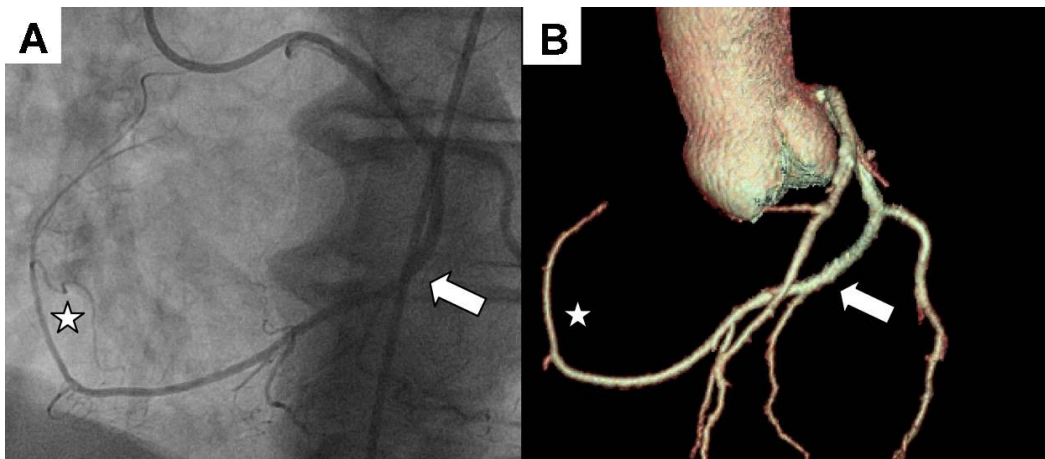


Fig. 53: Image angiographique (A) et scannographique (B) d'une artère coronaire unique avec absence d'ostium coronaire droit et présence d'une artère coronaire droite (étoile) connectée à l'artère circonflexe (flèche) [63].

6 / Connexion anormale avec l'artère pulmonaire (type VII) : non détaillée dans cette thèse

Elle concerne le plus souvent l'artère coronaire gauche qui se connecte le plus souvent avec le sinus pulmonaire situé en face du sinus aortique gauche mais d'autres localisations ont été décrites au niveau des branches pulmonaires. Le diagnostic de cette anomalie est habituellement fait chez l'enfant par une échocardiographie ETT mais il peut s'agir d'une découverte fortuite chez un adulte resté asymptomatique pendant des décennies.

Chez le nourrisson, il est aujourd'hui rare que l'on ait recours à d'autres techniques d'imageries pour confirmer ce diagnostic. La coronarographie sélective dans l'ostium droit est dangereuse car il s'agit de la seule source de perfusion coronaire sur un myocarde ischémique. Le coroscaner et l'IRM ont parfois été utilisés pour confirmer ce diagnostic mais ils sont surtout utiles pour le suivi postopératoire.

7/ Autres anomalies (type VIII) :

De nombreuses autres ANOCOR ont été rapportées dans la littérature, mais avec une incidence très faible. En plus des connexions anormales avec l'aorte ou l'artère pulmonaire, une origine ectopique d'origine artérielle brachio-céphalique, d'artère bronchique ou d'artère mammaire interne est possible, mais anecdotique.

E.Orifices et trajets :

1 /Orifices

Un orifice coronaire normal est plus ou moins rond ou légèrement ovoïde. Nos connaissances sur les orifices d'ANOCOR proviennent essentiellement des autopsies (Frescura et al., 1998, Kragel et al., 1988) [5,64] et d'examen peropératoire individuels.

La coronarographie présente des limites compréhensibles pour la visualisation de la forme de l'orifice. Plus récemment, une évaluation qualitative et quantitative des orifices d'ANOCOR a été documentée par l'échographie endovasculaire au cours d'une coronarographie classique (Angelini et al., 2003) [65].

Il est important de considérer qu'une origine anormale d'une artère coronaire n'implique pas systématiquement une forme anormale de son orifice. L'ANOCOR lié à l'artère controlatérale doit avoir, en théorie, un orifice coronaire normal.

En effet, le segment initial, de la coronaire ectopique présente une angulation normale ($> 45^\circ$) avec l'artère controlatérale. Au contraire, les origines anormales du sinus inapproprié avec un trajet initial tangentiel à l'aorte sont le plus souvent associées à un orifice anormal. Un ostium ressemblant à une fente est généralement décrit dans les descriptions post mortem. Les chirurgiens découvrent une caractéristique similaire à travers une vue intra-aortique (**Fig.54**). (Angelini et al., 2006) [66].

Comme mentionné ci-dessus, un orifice anormal d'une artère coronaire lié au site habituel du sinus approprié a été décrit, mais rarement (Frescura et al., 1998) [5].

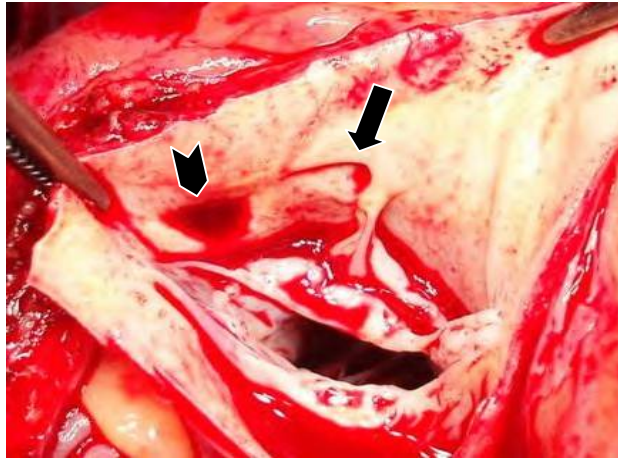


Fig. 54: Vue peropératoire montrant une origine ectopique de l'artère coronaire droite (flèche) du sinus gauche proche de l'origine de l'artère coronaire gauche (tête de flèche) [27].

2/Trajets ectopiques :

Le trajet ectopique d'une ANOCOR peut être défini comme étant le trajet coronaire entre l'orifice et le point où l'artère ectopique rencontre la zone myocardique appropriée. La longueur du trajet ectopique varie considérablement en fonction du site de l'ostium ectopique et des rapports avec les structures adjacentes. Afin d'être proche des descriptions anatomiques et des contributions récentes en imagerie, nous classons 7 trajets relatifs à leurs liens avec les grands vaisseaux et / ou les ventricules (tableau n °9). Nous avons choisi de définir chaque'un d'eux en fonction de la structure cardiaque adjacente la plus proche (**Fig.55**).

Tableau n °9: Différents trajets des anomalies de connexion proximale des artères coronaires

Type A	Trajet prépulmonaire/préinfundibulaire
Type B	Trajet rétopulmonaire/rétroinfundibulaire
Type C	Trajet préaortique avec segment intramural
Type D	Trajet préaortique sans segment intramural
Type E	Trajet rétro-aortique
Type F	Absence de trajet proximal ectopique
Type G	Autres trajets ectopiques

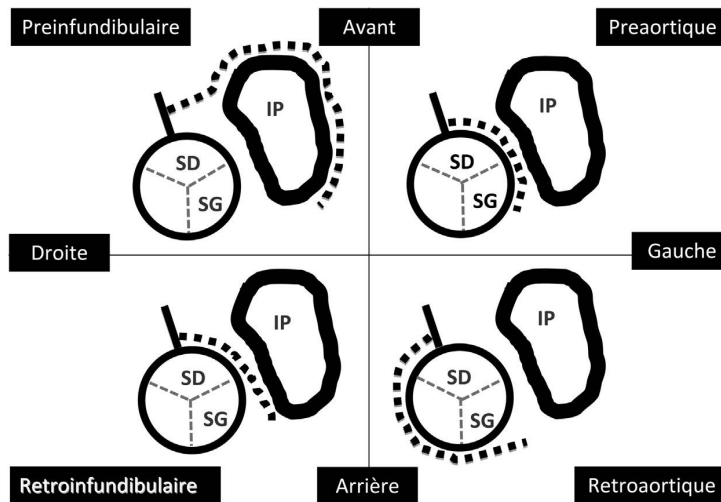


Fig. 55: Représentation schématique des trajets ectopiques possibles (trait en pointillé) d'une artère coronaire gauche connectée à l'artère controlatérale (trait plein).IP : infundibulum pulmonaire ; SD : sinus coronaire droit ; SG : sinus coronaire gauche. [63]

F. Mécanismes physiopathologiques:

1/ Les bases cellulaires et moléculaires physiopathologiques des anomalies de connexion coronaire : [49]

Pour des raisons évidentes, notre compréhension actuelle sur la formation des coronaires est basée sur l'utilisation de modèles animaux. Cette approche, nécessite cependant une identification minutieuse des similitudes et des différences dans l'anatomie cardiaque des différentes espèces animales, ainsi que l'impact de la variabilité intraspécifique. Ce dernier aspect revêt une importance particulière chez la souris, le fond génétique des souches de souris fréquemment utilisées pour le développement de modèles transgéniques s'est avéré responsable des modèles anatomiques de connexion coronaire inhabituelle. Le développement embryonnaire des vaisseaux coronaires humains dépend donc de l'extrapolation plausible des résultats issus de l'expérimentation animale.

1.1 Déterminants cellulaires :

Il existe plusieurs événements clés du développement dont l'altération peut entraîner des anomalies de connexion des coronaires :

- Connexion des premiers vaisseaux coronaires au pôle artériel cardiaque. La perturbation de ce processus entraînerait des anomalies de connexion des coronaires avec l'aorte.
- Différenciation des progéniteurs des cellules coronaires. Une perturbation des cellules épithéliales du tissu proépicardique donnant le réseau endothélial primitif pourrait entraîner la réduction de ces cellules ainsi que le retard ou l'accélération de leur maturation.
- Interaction entre les vaisseaux coronaires et le myocarde. La modification de l'interaction coronaire-myocarde aurait un impact sur la structuration des artères dans les sillons cardiaques.

1.2 Déterminants moléculaires :

Plusieurs molécules interviennent dans la signalisation et les facteurs de transcription essentiels à l'embryogenèse des artères coronaires.

a) Molécules déterminants le sort des cellules progénitrices coronaires :

Le gène suppresseur de tumeur de Wilms (Wt1) est un facteur de transcription qui participe à la régulation de la signalisation par l'acide rétinoïde au niveau de l'épicarde. Ce dernier régule également indirectement l'expression des récepteurs PDGF interférant avec la formation du muscle lisse des vaisseaux coronaires.

b) Molécules impliquées dans la régulation de la transition épithélio-mésenchymateuse :

Encore une fois le gène Wt1 fournit une molécule impliquée dans le contrôle du répresseur Snail du gène cadhérine et la signalisation Wnt / b-Caténine-dépendante, qui sont tous deux requis pour la transition épithélio-mésenchymateuse épocardique.

c) Molécules nécessaires à la croissance endocardique et incorporation dans les vaisseaux coronaires embryonnaires

Il a été proposé que les gradients d'hypoxie dans les parois ventriculaires activent le facteur VEGF (Vascular endothelial growth factor) myocardique. À cet égard, plusieurs auteurs ont suggéré que les ligands Ephrines liés à la membrane cellulaire fournissent des indices attractifs ou répulsifs au développement de l'endothélium coronaire, modelant ainsi sa croissance sur le myocarde.

d) Molécules ayant un rôle dans la structuration spatiale :

La stabilisation du réseau endothélial embryonnaire primitif donnant un réseau coronaire mature et définitif dépend de la différenciation des cellules musculaires lisses qui dépend de l'acide rétinoïque et du facteur VEGF.

En parallèle, l'organisation structurale des cardiomyocytes joue également un rôle dans la structuration et l'emplacement mural des artères coronaires.

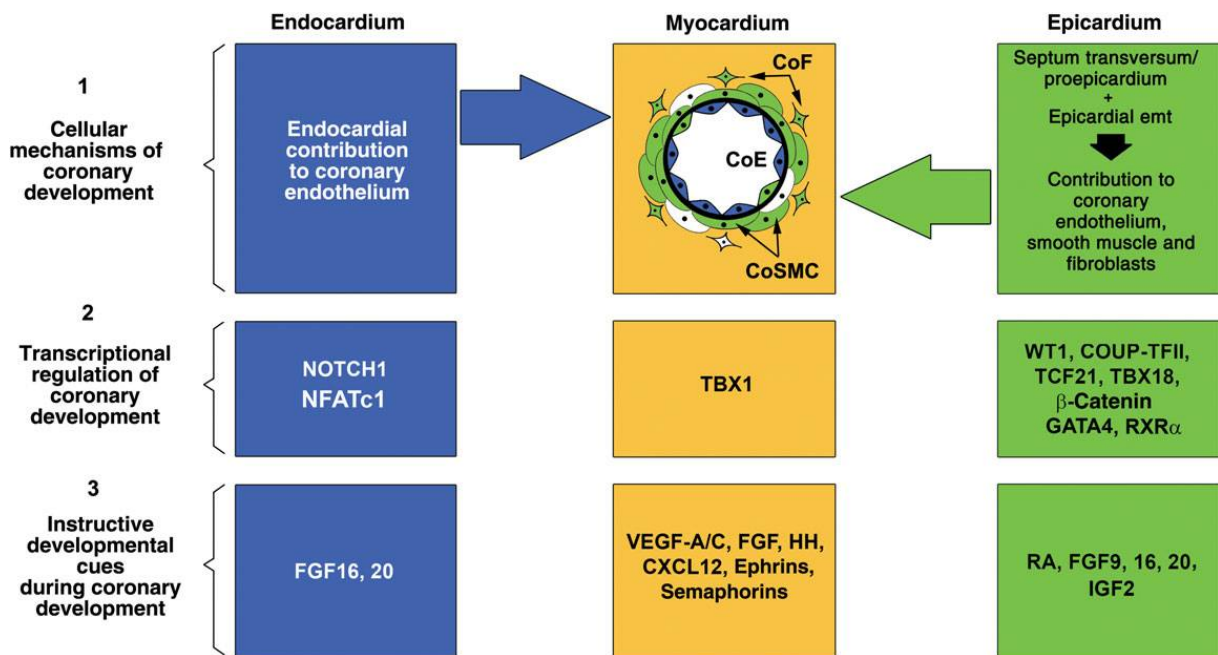


Fig. 56: Les mécanismes cellulaires et moléculaires impliqués dans la formation des artères coronaires. [49]

2/Physiopathologie des événements cardiaques survenant dans les anomalies de connexion coronaire :

Le degré de compréhension des mécanismes physiopathologiques diffère entre les différents types d'ANOCOR mais les mécanismes des événements cardiaques menaçant le pronostic vital sont moins clairs. Plusieurs composants interviennent dans l'explication physiologique :

✓ **Eléments statiques :**

- L'anomalie anatomique en elle-même avec un trajet anormal modifiant les rapports des coronaires avec les structures adjacentes.
- Un angle aigu entre l'aorte et l'artère coronaire anormale.
- Un ostium coronaire rétréci en fente
- Une hypoplasie sur la portion d'artère coronaire intramurale

✓ **Eléments dynamiques apparaissant essentiellement à l'effort :**

- Une compression entre l'aorte et l'artère pulmonaire notamment en cas de trajet intramural
- Une compression de l'artère en regard d'une commissure valvulaire
- Une fermeture de l'angle formé par le trajet de l'artère et l'ostium secondaire à la dilatation de l'aorte
- Fermeture de l'ostium en fente avec possible existence d'un clapet ostial obturateur
- Des spasmes coronaires à l'effort

Les études expérimentales font défaut dans le domaine d'ANOCOR. De nombreuses hypothèses ont été spéculées. La plus ancienne, encore souvent très répandue, est la compression du vaisseau ectopique entre l'aorte et l'artère pulmonaire. Une compression extrinsèque de l'artère coronaire gauche CG en position normale, à partir d'un tronc d'artère pulmonaire nettement dilaté, a été décrite (Caldera et al., 2009, de Jesus Perez et al., 2009, Lyndsey et al., 2008) [67, 68, 69].

-Comme discuté précédemment, l'artère coronaire gauche CG ou l'artère coronaire droite CDt avec trajet préaortique ne sont pas nécessairement proches de l'artère pulmonaire. Par conséquent, les caractéristiques anatomiques d'ANOCOR avec un trajet préaortique et un segment intramural sont probablement plus intéressantes pour la compréhension de l'ischémie myocardique induite (Angelini, 2007) [54].

L'espace entre les troncs artériels est généralement inférieur (4,5 mm moins l'épaisseur pariétale aortique et pulmonaire) au diamètre possible d'une artère coronaire avec connexion normale extramurale, c'est-à-dire plus ou moins perpendiculairement à la paroi aortique. [40,54].

Une artère ectopique va devoir s'adapter à l'espace entre les troncs artériels jusqu'à sa connexion aortique. Progressivement, le calibre de l'artère diminue et surtout se déforme en passant d'une forme circulaire à une forme ovoïde plus ou moins marquée. Les artères coronaires se connectent après la septation conotruncale, et donc l'aspect déformé et rétréci observé n'est pas lié, contrairement à une idée souvent rapportée, à une compression par les troncs artériels mais à une adaptation anatomique coronaire. La connexion aortique peut être de 3 types : très rarement extramurale, parfois juxtamurale (médiast aortique et coronaire très proches) ou plus généralement intra-murale (passage coronaire dans la paroi aortique avec une média commune). La distinction entre les connexions intramurale et juxtamurale peut être difficile par l'angiographie (coronarographie et/ou coroscanner). L'échographie endocoronaire est reconnue comme l'outil permettant d'affirmer ou d'infirmer le diagnostic de connexion intramurale (**Fig. 57**) [54].

Il existe toujours une réduction de surface au niveau de la connexion coronaire, de degré variable mais dépassant rarement 70 %. Il ne faut pas considérer ce type de rétrécissement congénital comme une sténose athéromateuse de même degré car il est rarement mis en évidence une ischémie myocardique par les tests de stimulation (échocardiogramme d'effort, scintigraphie myocardique). L'évaluation hémodynamique invasive montre en général une FFR < 1,0, sans atteindre le niveau (< 0,80) validé dans la maladie coronaire athéromateuse. Ainsi, le seul degré du rétrécissement congénital semble insuffisant pour expliquer une ischémie myocardique responsable d'une arythmie ventriculaire grave. Existe-il des variations

dynamiques associées ? L'imagerie endocoronaire montre au repos des variations systolodiastoliques modestes au niveau du segment intramural [30], mais nous ne disposons pas d'outil permettant d'observer d'éventuelles modifications dynamiques au niveau du trajet ectopique lors d'efforts physiques intenses [70].

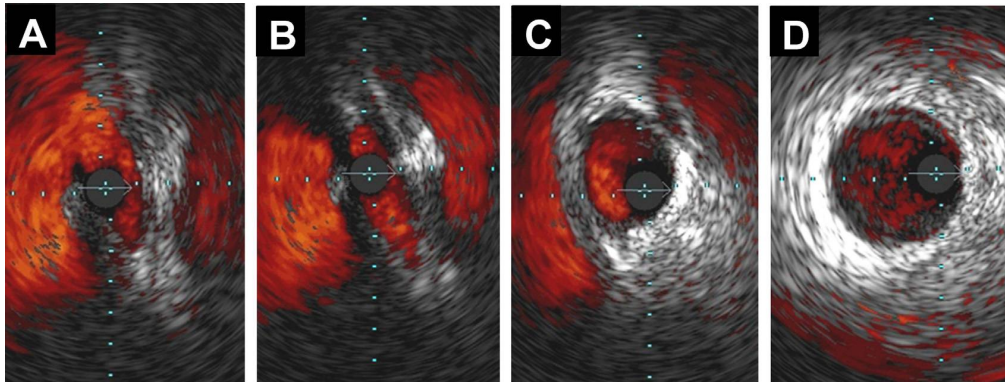


Fig. 57: Images d'échographie endocoronaire d'une anomalie de connexion coronaire droite avec trajet préaortique (ou interartériel) avec des coupes axiales de l'ostium (A), du trajet intramural (B), du trajet juxtamural (C) et du trajet normal extramural (D) [71].

-Il est important donc de considérer que l'ischémie myocardique n'est pas nécessairement le résultat de différences significatives entre l'apport et le besoin du myocarde en oxygène. La plupart des jeunes athlètes sont capables de réaliser des efforts intenses et répétitifs qui n'interfèrent pas avec leurs performances jusqu'à la survenue d'un événement cardiaque mettant la vie en danger. L'approche invasive avec l'échographie endovasculaire prônée par Angelini et al. a permis une meilleure compréhension des caractéristiques anatomiques du vaisseau ectopique et des mécanismes physiopathologiques de l'ischémie.

-L'hypoplasie des vaisseaux est une autre cause potentielle de diminution de l'approvisionnement en sang dans des conditions extrêmes. L'angioscanner cardiaque et l'échographie endovasculaire sont utiles pour démontrer une réduction non athéroscléreuse de la lumière du vaisseau dans le trajet ectopique initial (**Fig.58**).

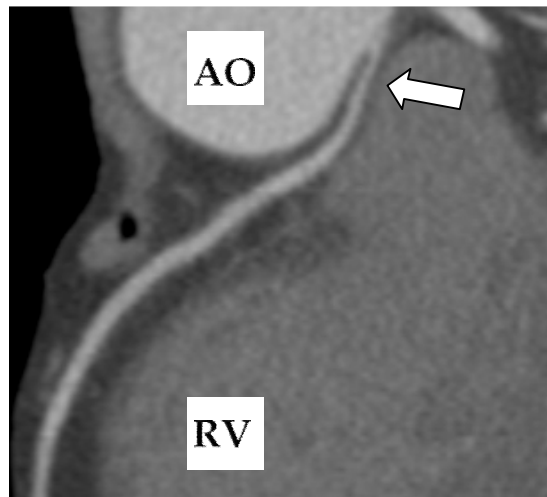


Fig. 58: Reconstruction d'un coroscanner montrant une hypoplasie du trajet initial (flèche) d'une artère coronaire droite émergente du sinus gauche. AO: aorte, VD: ventricule droit [27].

-L'âge ≥ 30 ans était le seul facteur ayant une incidence plus faible de mort subite. A part le fait que les exercices intensifs sont souvent plus observés à un jeune âge, la réduction spectaculaire du risque de mort subite après 30 ans reste surprenante. Le durcissement progressif de la paroi aortique a été suggéré comme mécanisme physiopathologique, avec des modifications moins dynamiques du milieu aortique pendant l'effort.

-Rajoutons à ceci les troubles de la coagulation et les spasmes vasculaires qui ont souvent été soupçonnés **VD** s rarement prouvés en tant que mécanismes supplémentaires conduisant à des événements coronariens aigus.

- L'examen histologique de spécimens cardiaques de jeunes athlètes souffrant de mort subite a révélé une fibrose de type remplacement irrégulier (Basso et al., 2000) [11] ou des foyers dispersés de nécrose des bandes de contraction (Corrado et al., 1992) [72].

Ainsi, des lésions ischémiques myocardiques chroniques peuvent survenir et entraîner une arythmie fatale sur des zones de fibrose myocardique. Même si la plupart des morts subites sont presque dues à une fibrillation ventriculaire (Fig.59), la séquence exacte conduisant à une perturbation arythmique létale reste souvent inconnue ou discutée. Une hypotension et une bradycardie extrême semblent se produire avant l'arythmie ventriculaire maligne.

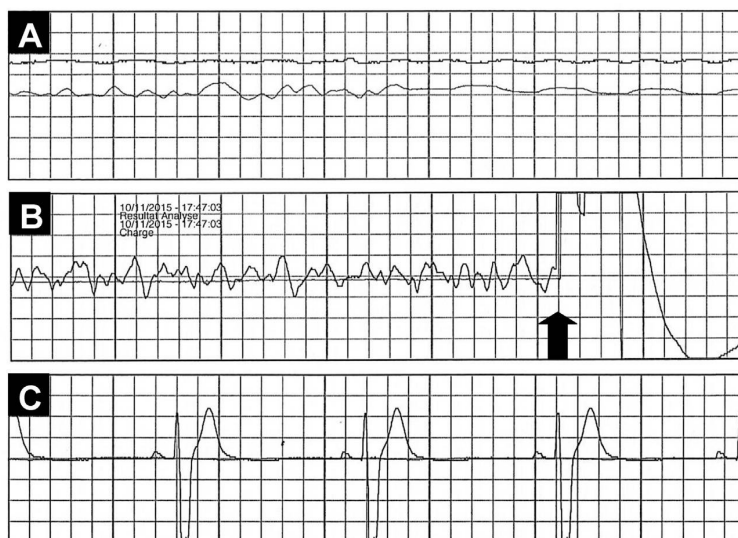


Fig. 59: Tracés ECG d'un arrêt cardiaque chez un jeune de 15 ans ayant une anomalie de connexion coronaire gauche, survenant au cours d'une activité sportive scolaire avec une asystolie initiale (A) suivie d'une transformation en fibrillation ventriculaire après injection d'adrénaline (B) choquée par un défibrillateur semi-automatique (flèche) avec récupération d'un rythme sinusal (C) [71].

-L'artère circonflexe CX naissant du sinus opposé ou de l'artère coronaire droite CDt est une anomalie bien connue réputée bénigne. Néanmoins, une formation précoce d'athérosclérose sur le trajet proximal de l'artère coronaire circonflexe CX ectopique a toujours été soupçonnée de plus que la réduction de la lumière démontrée angiographiquement n'est pas rare. En plus du rétrécissement athéroscléreux, une distorsion de l'artère coronaire CX peut également être suspectée en cas de racine aortique élargie.

-Enfin, toutes les ANOCOR avec un segment intra-mural associé ont un trajet préaortique (ou interartériel) mais toutes les ANOCOR avec un trajet préaortique (ou interartériel) n'ont pas forcément un segment intramural. Logiquement, en raison des particularités morphologiques de la lumière artérielle, les ANOCOR avec un segment intramural sont généralement considérées à plus haut risque. Cependant, si un segment intramural est très fréquent (90 %) dans les formes à risque, à ce jour, il n'a pas été identifié de marqueurs anatomiques (forme, degré de rétrécissement, longueur) associés à un risque majoré.

G. Présentations cliniques:

Les ANOCOR sont rarement reconnus au cours de la petite enfance, sauf pour des connexions anormales avec l'artère pulmonaire (Richard et al., 2005) [73].

De nombreuses présentations cliniques sont possibles menant au diagnostic d'ANOCOR chez les jeunes et les adultes, mais la situation semble différente entre les personnes âgées de moins de 30 ans et les personnes âgées de plus de 30 ans. Dans les populations où la prévalence de maladies coronariennes et valvulaires est connue, le diagnostic d'ANOCOR est généralement fortuit lors d'une angiographie coronaire sélective. Les présentations cliniques sont similaires à celles observées avec les cardiopathies acquises symptomatiques, et l'association d'une ANOCOR et une maladie coronarienne est commune. Certaines ANOCOR peuvent également être identifiées tardivement. Néanmoins, des symptômes graves généralement liés à l'effort sont possibles. Enfin, une mort subite liée à une ANOCOR à haut risque peut être le premier événement d'un jeune patient. Heureusement, seul un petit sous-groupe d'ANOCOR, comprenant principalement des anomalies avec un segment intramural et des connexions anormales avec l'artère pulmonaire, peut entraîner un danger de mort.

1. Morts subites:

L'analyse des cas d'autopsie a été cruciale pour mettre en évidence le risque mortel de certains ANOCOR (Frescura et al. 1998, Kragel & Williams, 1988)[5,64].

Dans une série post-mortem de 242 anomalies congénitales des artères coronaires, (Virmani et al., 2001) [74].

Une mort subite a été observée dans 57% des anomalies de la CG et 25% des anomalies de CD. La majorité avait un trajet préaortique. Le profil des patients souffrant de mort subite est souvent typique: jeune âge, exercices intensifs fréquents et symptômes prémonitoires non systématiques. Dans une étude de nécropsie de 150 morts subites consécutives survenant dans une population ≤ 35 ans, 16 décès soudains liés à une maladie coronarienne non athéroscléreuse ont été identifiés (Corrado et al., 1992) [72].

Trois (19%) d'entre eux étaient ANOCOR (patients âgés de 11, 22 et 29 ans) et la mort subite s'est produite pendant l'effort. Dans une série de 27 ANOCOR (23 CG et 4 CD du sinus opposé) identifiés lors de l'autopsie chez de jeunes athlètes, une mort subite s'est produite lors d'un effort intense dans 25 cas ou immédiatement après dans 2 cas (Basso et al. 2000) [11].

Ainsi, la mort subite, en particulier pendant l'exercice, est un moyen assez courant de révéler l'ANOCOR à haut risque chez les populations jeunes. L'incidence individuelle de la mort subite chez les patients asymptomatiques présentant un risque élevé d'ANOCOR reste inconnue.

2. Autres symptômes:

-Tous les symptômes cardiaques habituels sont possibles: angine de poitrine, angor, dyspnée, syncopes, palpitations, par ailleurs beaucoup de patients restent asymptomatiques et sont diagnostiqués à l'occasion d'un bilan de routine.

Dans des études d'autopsie, des symptômes précurseurs avant la mort subite ont été observés chez 56% des patients (Eckart et al., 2004), mais ils étaient souvent sous-estimés ou cachés selon le profil du patient (sportif ou militaire). Dans une autre étude, seulement 55% des patients n'avaient aucun antécédent cardiaque (Basso et al., 2000) [11].

-Les symptômes les plus fréquents sont la syncope et les douleurs thoraciques souvent associées à l'exercice physique, cependant certains symptômes peuvent être variables et atypiques des malaises thoraciques ou des palpitations. De toute évidence, l'angine de poitrine stable et les syndromes coronariens aigus sont possibles essentiellement si une coronaropathie athéromateuse est associée.

-Dans une étude rétrospective, 301 origines anormales du sinus opposé ont été identifiées par coronarographie sélective réalisée chez 210 700 patients adultes (Krasuski et al., 2011) [76].

L'âge moyen (58 ± 14 ans) était relativement élevé dans la cohorte ANOCOR. La douleur thoracique et la dyspnée étaient courantes (66% et 58% des patients, respectivement), ainsi qu'un infarctus du myocarde (24% des patients). Cependant, la prévalence de la coronaropathie était de 68% dans cette population. Des présentations cliniques similaires à

celles associées à la coronaropathie sont possibles chez les patients âgés de 50 ans et plus significative (Angelini et al., 2006) [66] .

-Dans notre étude, tous nos patients avaient des facteurs de risque cardiovasculaires dont majoritairement le tabagisme à 87,5% et l'HTA à 60%.

-L'âge de nos patients variait entre 50 ans et 68 ans avec une moyenne de 58,4 ans et une prédominance de l'atteinte masculine à 80%.

-Le maître symptôme était la douleur thoracique présente chez 90% des patients ; dont 60% de douleur aiguë et 20% sous forme d'un angor d'effort.

-Aucun cas de mort subite n'a été retrouvé.

-Le diagnostic de cardiopathie ischémique a été retenu chez 80% des patients.

H.Demarche diagnostique:

La démarche diagnostic de ces anomalies va s'axer autour de deux objectifs :

1. Confirmer l'anomalie de l'artère coronaire ainsi que préciser son origine et son trajet :

1.1 L'échocardiographie transthoracique ETT:

L'échocardiographie transthoracique (ETT) n'est pas couramment utilisée pour l'exploration des artères coronaires. La coupe parasternale petit axe, à l'aide du doppler couleur permet la visualisation échographique des origines coronaires (Frommelt et al., 2003)[77].L'échocardiographie trans-œsophagienne ETO permet une meilleure visualisation sans pour autant faciliter le diagnostic.

Néanmoins, l'identification des origines coronaires à ETT devient moins facile avec l'âge et l'augmentation de la masse corporelle. Plusieurs études ont signalé la prévalence échocardiographique d'ANOCOR, en particulier chez les enfants et les jeunes adultes. Une connexion avec le sinus opposé a été retrouvé dans 4 cas (0,2%) sur une série de 2388 enfants (Davis et al., 2001) [78], et dans 3 cas (0,09%) sur 3504 (âge moyen, 30 ans) athlètes asymptomatiques (Zeppilli et al., 1998) [79].

Dans cette dernière étude, une visualisation claire des deux ostiums a été obtenue dans 90% des cas. Néanmoins, la prévalence échographique est inférieure à celle rapportée avec les techniques d'angiographie coronarienne et d'imagerie tomographique. En effet l'ETT manque de fiabilité pour identifier une artère coronaire droite ou circonflexe d'origine ectopique particulièrement quand il s'agit d'un trajet pré-aortique passant de près du sinus approprié prêtant ainsi à confusion avec une origine normale. Parmi les aspects échographiques caractéristiques (Cohen et al., 2010) [80] une origine anormalement haute au-dessus de la jonction sinotubulaire, un flux de couleur diastolique anormal entre l'aorte et le tronc pulmonaire est souvent évocateur d'ANOCOR à trajet préaortique. Cependant, seuls les premiers millimètres du vaisseau ectopique sont visualisés d'où l'intérêt de compléter par d'autres moyens d'imagerie. En outre, l'ETT ne permet pas de décrire la forme d'un orifice ectopique et de mesurer un rétrécissement ostial possible. Cependant, l'échographie conserve un apport majeur dans la population pédiatrique, où la TDM et l'IRM sont de réalisation délicate, et où elle permet d'évaluer l'insuffisance cardiaque qui peut y être associée (cas de naissance du tronc commun depuis l'artère pulmonaire).



Fig. 60: Image d'ETO montrant une artère coronaire circonflexe ectopique (flèches) passant entre l'aorte (Ao) et l'oreillette gauche (Og) avec un trajet rétroaortique. [27]

Concernant notre étude, aucun cas d'anomalie de connexion proximale des coronaires n'a été diagnostiqué par ETT ou ETO.

1.2 La coronarographie :

Le diagnostic d'ANOCOR chez l'adulte est généralement suspecté ou obtenu au cours d'une angiographie coronaire.

La coronarographie reste la méthode idéale pour étudier l'anatomie des coronaire et diagnostiquer une ANOCOR.

La technique de référence pour déterminer le trajet de l'artère coronaire consiste à injecter en même temps aussi bien la coronaire que l'artère pulmonaire.

Néanmoins, elle présente plusieurs inconvénients :

- Ne visualise pas toujours la coronaire anormale si celle-ci naît directement de l'aorte.
- Canulation difficile de l'orifice anormal
- Imagerie en 2 dimensions qui ne permet pas de détailler les rapports de la coronaire anormale avec l'aorte et le tronc de l'artère pulmonaire conduisant à un diagnostic erroné, en particulier si le cathétériseur n'est pas au courant des anomalies coronaires congénitales. Or, c'est ce trajet anormal qui permettrait d'évaluer les risques d'éventuelles complications ischémiques.
- Ne permet pas d'analyser la forme de l'orifice ectopique, d'un segment hypoplasique ou d'identifier un passage intra-mural.
- Acte invasif avec irradiation et injection de produit de contraste.

• Connexion anormale avec le sinus opposé (type I) :

L'angiographie sélective de certaines ANOCOR provenant du sinus opposé peut être un défi, en particulier celle de la coronaire droite. L'origine de cette dernière est souvent au niveau de la jonction sinotubulaire, proche de la zone commissurale. Les deux ostiums droit et gauche sont généralement non adjacents, ce qui explique pourquoi le cathéter utilisé pour la coronaire gauche ne trouve généralement pas l'orifice ectopique droit.

Concernant l'orifice ectopique de l'artère coronaire gauche on le retrouve est dans la plupart des cas très proche de l'orifice coronaire droit. Ainsi, une angiographie sélective est généralement plus facile avec le cathéter droit de Judkins ou les cathéters gauche ou droit d'Amplatz.

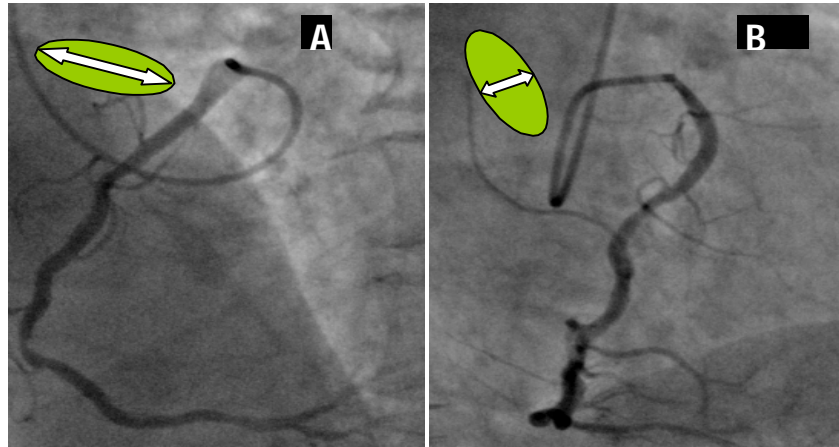


Fig. 61: Image angiographique montrant une connexion anormale de l'artère coronaire droite avec le sinus gauche en incidence oblique antérieure gauche à 20 ° (A) et en incidence oblique antérieure droite à 30 ° (B) avec une représentation schématique du plan des rayons X (flèche) [27].

- Connexion anormale avec l'artère controlatérale (type II) :

De toute évidence, le diagnostic angiographique d'une connexion avec l'artère controlatérale est généralement facile, à l'exception d'une angiographie trop sélective menant à un diagnostic erroné, par exemple une artère coronaire CX provenant du segment proximal de la coronaire droite.

- Connexion anormale avec le sinus approprié (type III) :

Le diagnostic de connexion anormale avec le sinus approprié n'est généralement suspecté qu'avec une coronarographie à rayons X. La contribution de l'imagerie tomographique est essentielle.

- Connexion anormale avec le sinus non coronaire (type IV) :

Le diagnostic angiographique d'origine anormale du sinus non coronaire est toujours un défi avec de fréquentes difficultés de canulation sélective. De plus, l'interprétation est souvent ambiguë et nécessite une imagerie complémentaire.

- Connexion anormale au-dessus de la jonction sinotubulaire (type V)

De nombreux cathéters, similaires à ceux utilisés pour les greffes de veine saphène, sont souvent nécessaires. De plus, un segment intramural initial peut rendre les injections sélectives plus difficiles. Enfin, la distinction entre une variante anatomique et une origine anormalement haute nécessite un complément par coroscanner pour définir avec précision le niveau de l'ostium coronaire.

- Coronaire unique (type VI) :

Le diagnostic d'une seule artère coronaire est facile avec un seul orifice dans le sinus approprié et l'absence de trajet proximal ectopique.

-Dans notre étude la coronarographie a été réalisée pour tous les patients et a révélée des lésions coronaires chez 70% des cas. Elle a permis de poser le diagnostic d'ANOCOR chez 80% des patients (le cathétérisme droit sélectif n'a pu être obtenu pour 2 cas et a dû être complété par un coroscanner)

-L'anomalie de naissance la plus retrouvée était celle de l'artère coronaire droite avec un pourcentage de 60%, suivie de l'artère circonflexe et de la coronaire gauche à 20% chacune.

-Celle-ci a permis une identification correcte de l'artère ectopique dans 7 cas sur 10.

- Pour un autre malade l'origine exacte de l'artère ectopique identifiée à la coronarographie a été redressée (en avant du tronc commun et non pas de celui-ci comme suspecté lors du cathétérisme sélectif).

-Concernant le type d'anomalie coronaire on retrouve une origine :

- **Du Sinus opposé chez 7 patients soit 70% des anomalies**

- **De l'artère contralobaire chez 2 patients soit 20% des anomalies**
- **De l'aorte ascendante chez 1 patient soit 10% des anomalies**

1.3 L'échographie endocoronaire ou intravasculaire (Intravascular ultrasound IVUS) :

L'IVUS est une technique d'imagerie intracoronaire qui fournit des caractéristiques qualitatives et quantifiables de l'anatomie coronaire dans les ANOCOR. Sa résolution spatiale élevée d'environ 0,15 mm permet une bonne visualisation anatomique de la paroi de l'artère coronaire. Dans ce domaine, la contribution du groupe Angelini a été essentielle avec une utilisation systématique d'IVUS dans les ANOCOR avec un passage intramural suspecté (Angelini et al., 2003, Angelini et al., 2006, Angelini, 2007) [54,65,66] permettant de visualiser souvent la paroi aortique au niveau de l'orifice ectopique et bien décrire plusieurs caractéristiques, similaires aux caractéristiques histologiques et anatomiques. Des tests de provocation pharmacologiques peuvent être associés au cours de l'utilisation de l'IVUS. Cette dernière est présente dans les recommandations 2008 de l'ACC / AHA pour les adultes atteints de cardiopathie congénitale, avec un niveau classe IIa et un niveau de preuve C, afin de délimiter les mécanismes potentiels de restriction du débit (Warnes et al., 2008) [6].

- Orifice anormal :

L'orifice n'est jamais circulaire mais a une forme ovoïde ou ellipsoïdale. La surface de l'ostium en forme de fente n'est pas nécessairement réduite de manière significative, comme lors de l'angiographie coronarienne sélective. L'IVUS montre une intima normale sans plaque d'athérosclérose.

- Hypoplasie intra-mural :

Une hypoplasie du segment intramural est démontrée avec un rapport $<1,0$ entre la circonférence intramurale minimale et la circonférence distale de référence. La longueur du segment intra-mural, généralement comprise entre 5 et 15 mm, peut varier en fonction du site de l'orifice ectopique. Les diamètres et les surfaces de rétrécissement doivent être comparés aux paramètres distaux de référence. La zone de base de la sténose est le rapport entre la zone distale (mm²) moins la zone intramurale (mm²) et la zone distale (mm²). Le degré d'obstruction varie entre 30 et 70%.

- Compression latérale :

Le segment intra-mural a une forme anormale (**Fig. 62**), résultant d'un milieu partagé avec l'aorte et d'une croissance probablement incomplète du vaisseau ectopique dans la paroi aortique.

La section transversale est plus ou moins oblongue. La compression latérale est définie comme une zone plus petite que celle que possède un cercle de même circonférence. Ce paramètre est quantifié avec le rapport asymétrique du plus petit au plus grand diamètre <1.0 .

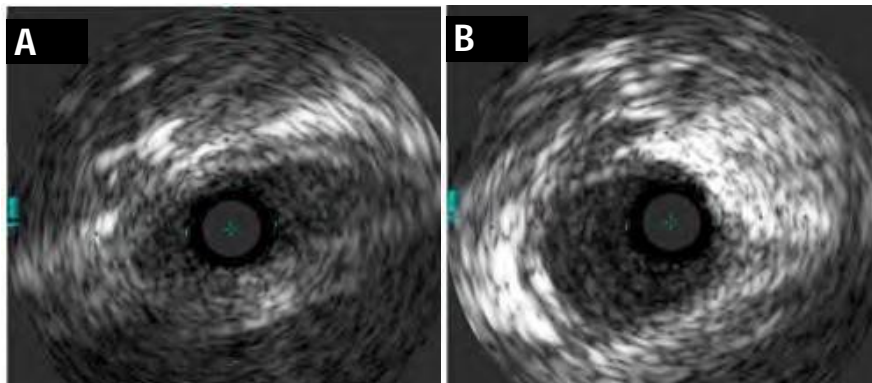


Fig. 62: Images d'échographie endocoronaire montrant le segment intra-mural (A) et le segment extra-mural (B) d'une artère coronaire droite naissant du sinus gauche. [27]

Malgré des résultats prometteurs, l'outil d'imagerie IVUS présente plusieurs limites. La canulation non sélective du vaisseau peut perturber la procédure. La possibilité d'artefacts a été signalée, ainsi que la diminution de la précision des mesures, en raison de l'orientation tangentielle du navire (Angelini 2007) [23].

Dans notre série de cas, la technique d'échographie endocoronaire n'a pu être réalisée pour aucun de nos malades.

1.4 Coroscanner :

Les évolutions technologiques récentes ont permis au coroscanner de s'insérer légitimement dans l'arsenal diagnostique de la maladie coronaire. Comparé aux autres moyens d'imagerie non invasive, l'avantage majeur du coroscanner est une meilleure

résolution spatiale. Malgré la nécessité d'administrer des produits de contraste et l'utilisation de rayonnements ionisants, il est devenu pour les spécialistes l'examen de choix pour les patients adultes atteints d'ANOCOR connu ou suspecté. Son impressionnante capacité tridimensionnelle à identifier sans ambiguïté l'origine et le trajet ectopique d'une ANOCOR (**Fig.63**) explique facilement la large utilisation.

En effet, la performance diagnostique du coroscanner a été rapportée dans de nombreuses études et méta-analyses comparativement à la coronarographie invasive. Avec les équipements actuels (au moins 16 détecteurs), la sensibilité du coroscanner pour la détection des sténoses significatives (> 50 %) se situe autour de 96 % à l'échelle du patient [81], [82], [83], [84], [85]. En revanche, la spécificité reste modérée (74 %). Cependant, l'excellente valeur prédictive négative (94 %) permet d'envisager la réalisation du coroscanner dans les groupes à faible risque, où la probabilité de maladie coronaire est faible mais où le clinicien souhaite exclure la maladie avec une quasi-certitude, pour éviter le recours à un examen invasif. Il est important de mentionner la supériorité des scanners 64 coupes, comparativement aux 16 coupes. En effet, si en termes de valeur prédictive négative, les performances sont équivalentes (respectivement 92 % et 96 %), en revanche, la spécificité et la valeur prédictive positive sont nettement améliorées avec les 64 coupes [86], [87], [88], [89], [90]. Le scanner 64 coupes est donc plus performant pour identifier les sujets indemnes de toute lésion coronaire significative, et éviter ainsi le recours à des examens invasifs de seconde intention.

Au-delà de ces chiffres, il faut souligner que l'utilisation du scanner multi-barrettes pour la détection de la maladie coronaire doit s'effectuer chez des patients hautement sélectionnés avec une fréquence cardiaque régulière et contrôlée (idéalement inférieure à 60 battements/mn), une bonne fonction rénale, une capacité à tenir une apnée de quelques secondes (environ 20 secondes avec un 16 coupes, et 10 secondes avec un 64 coupes), un statut hémodynamique satisfaisant.

Le coroscanner avec synchronisation ECG présente de nombreux avantages dans le dépistage et l'exploration des anomalies de naissance des artères coronaires [91].

La possibilité d'une part, [92,93,94] d'explorer la morphologie du réseau coronaire : trajet artériel, dominance, variations anatomiques, anatomie de l'émergence et du trajet ectopique de l'artère coronaire et les rapports qu'elle entretient avec les autres structures cardiaques en particulier l'aorte et l'artère pulmonaire, chose qui n'est pas apprécié en coronarographie et de révéler d'autres anomalies coronaires notamment des ponts myocardiques, des anastomoses ou des fistules coronaires.

D'autre part, elle présente l'avantage de visualiser les plaques calcifiées « stables » et les plaques hypodenses peu calcifiées « instables » et à risque de rupture, la réalisation du score calcique, et la stratification du risque cardiaque (rôle pronostique), d'autant plus que s'est un examen qui nécessite une injection moindre de produit de contraste iodé.

Dans les lignes directrices 2008 de l'ACC / AHA pour les adultes atteints de cardiopathie congénitale, l'angioscanner cardiaque et l'angioIRM sont utiles comme méthode de dépistage initial dans les centres dotés d'une expertise en imagerie (Warnes et al. 2008) [6].

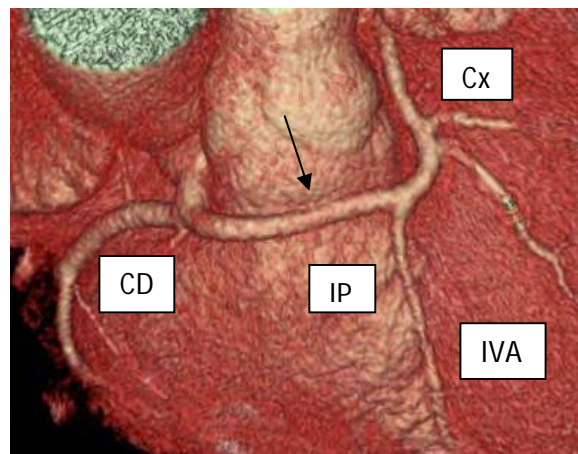


Fig. 63: Reconstruction tridimensionnelle au coroscanner montrant une artère coronaire gauche (flèche) émergeant de l'artère coronaire droite avec un trajet ectopique sur l'infundibulum pulmonaire. CX: artère coronaire circonflexe, IVA: artère interventriculaire antérieure, CD: artère coronaire droite, IP: infundibulum pulmonaire. [27]

De nombreuses études, souvent auprès de petites populations, ont décrit l'intérêt du coroscanner dans le domaine des ANOCOR. Dans une série de 28 patients avec ANOCOR connue (4 CG, 15 CX et 9 CD), l'origine et le trajet ectopique étaient correctement identifiées chez tous les patients (Ropers et al., 2001) [59] sachant que tous les patients avaient bénéficié initialement d'une coronarographie mais suffisante pour identifier les anomalies uniquement pour 3 patients (11%) . La coronarographie sélective a permis d'identifier avec précision l'origine et le trajet ectopique d'ANOCOR dans 8 cas sur 10 (80%) et dans 2 cas sur 10 (20%), respectivement.

L'identification correcte du vaisseau ectopique a été réalisée par coronarographie chez 69% (9/13) d'ANOCOR (Shi et al., 2004) [95]. Le cathétérisme sélectif et la détermination précise des vaisseaux n'étaient possibles que dans 53% (8/15) d'ANOCOR (Schmitt et al., 2005) [48]. L'anomalie coronaire était décrite avec précision dans 44% (4/9) d'ANOCOR (de Jonge et al., 2008) [96].

-Dans notre série, le coroscanner a été réalisé chez 50% de nos patients, et a permis pour ces derniers une étude complète (origine, implantation, trajet initial et rapports) de l'anomalie de connexion coronaire. Aucun coroscanner n'a été réalisé d'emblée.

-Dans 2 cas (cas clinique n° 3 et 5) le cathétérisme sélectif droit n'a pu être réalisé nécessitant un complément par coroscanner à titre diagnostique qui a permis de révéler une coronaire droite naissant dans un cas de la jonction sino-tubulaire et dans l'autre à la jonction du sinus antéro-gauche et du sinus latéral.

-Le coroscanner a permis dans 1 cas (cas clinique n°2) de « corriger » le résultat de la coronarographie où le diagnostic d'une coronaire droite naissant du tronc a été redressé vu que la naissance se faisait plutôt à 20mm en avant de celui-ci par un ostium propre.

-Enfin, dans 2 cas (cas clinique n°6 et 8), le coroscanner a permis d'affirmer les diagnostics obtenus à la coronarographie à savoir une coronaire droite naissant du sinus antéro-gauche pour un et une circonflexe naissant du sinus antéro-droit pour l'autre.

-La réalisation du coroscaner nous a systématiquement permis une amélioration franche de l'analyse des anomalies découvertes préalablement à la coronarographie, et dans 2 cas (20%) de poser le diagnostic d'ANOCOR vu que cette dernière était non concluante.

-Le trajet proximal de l'anomalie n'a pu être étudié que dans 50% des anomalies retrouvées pour qui le coroscaner a été réalisé. On retrouve ainsi :

- Pour la coronaire droite un trajet interaortopulmonaire chez 66,66% (4 patients) soit 40% des anomalies confondues**
- Pour l'artère circonflexe un trajet rétro-aortique chez 50% (1 patient) soit 10% des anomalies confondues**

1.5 Angiographie par résonance magnétique (Angio-IRM) :

L'angiographie par résonance magnétique (Angio-IRM) est une technique d'imagerie non invasive qui n'expose pas aux rayonnements ionisants ni aux produits de contraste potentiellement néphrotoxiques. L'angiographie par résonance magnétique permet une reconstruction tridimensionnelle du cœur et permet d'identifier l'origine des artères coronaires (**Fig. 64**) et de visualiser les rapports avec les structures adjacentes. Néanmoins, en raison d'une résolution spatiale et de mouvements cardiaques insuffisants, cette technique d'imagerie ne permet parfois pas de décrire avec précision l'anatomie du trajet ectopique de l'ANOCOR, en particulier l'orifice et la visualisation d'une compression latérale de la paroi aortique. Rajoutons à ceci, c'est une technique moins disponible que le coroscaner et qui n'identifie pas le degré de lésions associées à l'athérosclérose. Néanmoins, elle demeure une option attrayante pour éviter les rayonnements ionisants. Dans une population sélectionnée de 19 patients avec ANOCOR connues par une coronarographie préalable, la sensibilité pour la détection des origines anormales et l'évolution ectopique étaient de 100% avec l'angiographie par résonance magnétique (Post et al., 1995) [97]. Une série de 21 patients avec ANOCOR connue ou présumée (9 artères coronaires gauches, 6 artères coronaires droites et CX et 6 RCA) ont subi une angiographie par résonance magnétique (Bunce et al., 2003) [98], dont 11 patients (52%) qui avaient bénéficié d'une coronarographie mais le trajet proximal était incertain. L'angiographie par résonance magnétique a décrit correctement tous les cas d'ANOCOR et, chez 13 patients (62%), un trajet pré-aortique a été confirmé.

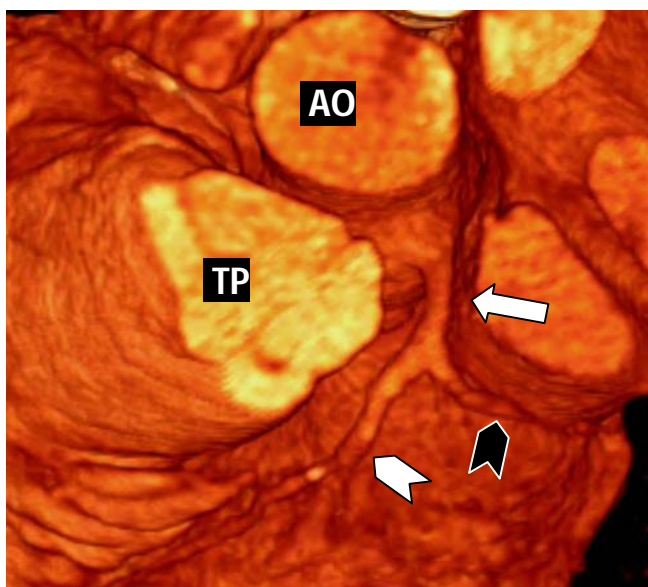


Fig. 64: Angiographie par résonance magnétique en volume montrant une origine normale de l'artère coronaire gauche (flèche) se divisant en artère interventriculaire antérieure (tête de flèche blanche) et artère circonflexe (tête de flèche noire). AO: aorte, TP: tronc pulmonaire.

Les principales caractéristiques des techniques d'imagerie invasive et non invasive sont résumées dans le tableau n°10.

Tableau n°10: Comparaison des techniques d'imagerie chez les populations adultes.

Caractéristiques	ETT	Angio-IRM	Coroscanner	Coronarographie	IVUS
Invasive	Non	Non	Non	Oui	Oui
Rayonnements ionisants	Non	Non	Oui	Oui	Oui
Produit de contraste iodé	Non	Non	Oui	Oui	Non
Résolution spatiale(mm)	0.8	1.2 x 1.8	0.5	0.3	0.15 (axial)
Visualisation des structures adjacentes	++	+++	+++	Non	Non
Reconstruction 3D	Non	Oui	Oui	Non	Non
Visualisation de l'orifice	Non	+	+	+	+++
Identification du segment intramural	+	+	+	+	+++
Identification du trajet ectopique	+	+++	+++	++	Non
Identification de la coronaropathie	Non	+	++	+++	+++ (limité)

Les recommandations de l'AATS (Association Américaine de Chirurgie Thoracique) en 2017[99] préconisent, en cas de suspicion clinique d'anomalie de connexion coronaire :

- Une ETT en 1^{ère} intention
- Un angioscanner ou angio-IRM cardiaque en 2^{ème} intention pour confirmer le diagnostic et visualiser l'anatomie exacte de l'artère coronaire
- Une coronarographie en cas de doute diagnostic sur les précédents examens ou s'il existe des facteurs de risques cardiovasculaires pour diagnostiquer d'éventuelles sténoses/occlusions coronaires.

2. Evaluer les répercussions ischémiques :

L'existence d'une anomalie de naissance coronaire à partir de l'aorte n'est pas nécessairement synonyme de répercussion ischémique.

Ainsi, lors de la découverte fortuite d'une anomalie de naissance des coronaires , sans symptômes évocateurs , La réalisation de tests d'ischémie est recommandée pour dépister une ischémie myocardique d'effort et/ou ses éventuelles séquelles , afin de guider la prise en charge.

Néanmoins, la valeur prédictive négative de ces examens reste faible.

Ces tests sont, donc, essentiellement utiles en cas de positivité mais n'élimine pas un risque ischémique en cas de négativité.

2.1 L'épreuve d'effort :

Il s'agit d'un test de stimulation réalisé sur bicyclette ergométrique qui vise à reproduire une symptomatologie d'effort ou à faire apparaître des signes électriques témoignant d'une souffrance myocardique.

On considère qu'elle est positive (donc témoignant d'une ischémie) si l'épreuve d'effort atteint au moins 85% de la fréquence maximale théorique FMT et s'il est constaté ;

- L'apparition d'une douleur thoracique angineuse ou une dyspnée
- L'apparition d'un sous ou sus décalage du segment ST supérieur à 1mm sur l'ECG

Les patients présentant une contre indication à l'épreuve d'effort standard, notamment en cas d'asthme, peuvent bénéficier d'une injection de dobutamine pour reproduire les conditions de l'épreuve d'effort sur bicyclette.

2.2 L'échocardiographie de stress :

Elle vise à apprécier la cinétique ventriculaire gauche lors de l'augmentation de la fréquence cardiaque comme c'est le cas lors d'un effort, grâce à l'injection de dobutamine ou à la réalisation d'un effort par le patient.

Elle est réalisée pour rechercher 3 composantes :

- La fraction d'éjection ventriculaire gauche
- La réserve contractile
- Une hypokinésie d'une ou plusieurs des parois ventriculaires induite par l'ischémie.

Elle est néanmoins opérateur dépendant et également patient dépendant de l'échogénicité de celui-ci.

2.3 La scintigraphie myocardique d'effort :

Son principe repose sur l'injection intraveineuse d'une molécule radioactive à tropisme cardiaque permettant d'analyser la perfusion myocardique lors d'un effort puis au repos.

L'analyse de la perfusion comprend 17 segments qui sont répartis selon le territoire de vascularisation de chacune des 3 artères coronaires principales :

- Segments antérieur, septal et apical dépendants de l'IVA
- Segments latéraux dépendants de la circonflexe
- Segments inférieurs dépendant de la coronaire droite

Pour chaque segment, la perfusion est analysée selon un score déterminant le degré d'ischémie :

- 0=perfusion normale
- 1=diminution modérée de la perfusion

-2=diminution importante de la perfusion

-3=absence totale de perfusion

Par ailleurs, si le défaut de perfusion disparaît sur les séquences réalisées au repos, on parle d'ischémie réversible.

A contrario, s'il ne disparaît pas au repos, le segment ischémique est considéré comme non viable.

Dans le cas des anomalies de naissance coronaire, on se focalisera sur les segments vascularisés par la coronaire anormale pour rechercher une zone ischémique, qui, si elle est présente, posera l'indication d'une prise en charge chirurgicale.

De plus, il faut noter que, dans les cas précis d'anomalies de naissance coronaire, il s'agit majoritairement de phénomènes d'ischémie réversible.

2.4 L'IRM cardiaque de stress :

Elle permet une double approche, à la fois anatomique (analyse du trajet de l'artère coronaire) et fonctionnelle (analyse de la perfusion myocardique) ainsi qu'une analyse statique et dynamique.

L'IRM de perfusion consiste à injecter du Gadolinium pour majorer l'intensité du signal dans le myocarde perfusé et permet de distinguer les régions sous-perfusées pour lesquelles le signal d'intensité est diminué (hyposignal).

Ces constatations sont faites d'abord à l'état basal puis après induction d'un stress pharmacologique à l'aide d'adénosine ou de dipyridamole.

Une ciné-IRM peut également être réalisée en perfusant des doses croissantes de dobutamine et permet d'évaluer la cinétique segmentaire.

Elle est considérée comme l'examen le plus reproductible et précis pour évaluer la perfusion myocardique car elle permet de distinguer les ischémies transmurales des ischémies ne touchant que les couches endocardiques.

Elle comporte néanmoins plusieurs désavantages :

- Sa réalisation nécessite une sédation chez les jeunes enfants
- Son interprétation peut être délicate
- Son manque de disponibilité en pratique courante

Les données de la littérature sur les résultats et la fiabilité de ces examens concernent majoritairement les sténoses coronaires acquises de l'adulte.

Il n'existe pas, à l'heure actuelle, de données concernant les résultats spécifiques de ces tests lorsqu'il existe une anomalie de naissance coronaire et on ignore si leurs valeurs prédictives sont équivalentes à celles des tests faits lors d'une sténose coronaire acquise.

Le choix du test à réaliser dépendra de l'âge du patient, de son degré de coopération et de sa capacité à fournir un effort.

Ces tests peuvent également être utilisés en postopératoire pour évaluer les résultats de la chirurgie à la recherche d'une ischémie résiduelle et autoriser les patients à reprendre une activité sportive.

Tableau n°11:Recommandations de l'AATS de 2017 [99] concernant les tests d'ischémie à réaliser en cas d'anomalie de naissance coronaire

Recommandations	Class	Level of evidence
1. Individuals with suspected anomalous aortic origin of a coronary artery should undergo transthoracic echocardiography to identify the origin and course of the proximal coronary arteries.	I	B
2. Additional imaging studies such as coronary computed tomographic angiography or cardiac magnetic resonance imaging are reasonable to better visualize the coronary artery anatomy and to confirm the diagnosis.	Ila	B
3. In those individuals without a history of ischemic chest pain or aborted sudden cardiac death, exercise stress testing combined with nuclear perfusion scan or echocardiographic imaging should be used to help assess the potential ischemic burden of the anatomic variant.	I	B
4. Cardiac catheterization should be performed in those individuals with anomalous origin of a coronary artery if the anatomy cannot be defined with non-invasive imaging, and in adults with risk factors for coexistent atherosclerotic coronary artery disease.	I	B

-Dans notre série, 1 patient (cas clinique n°3) avait un angor d'effort avec des troubles de la repolarisation ayant motivé la réalisation d'une échocardiographie de stress menée à 90% de la FMT revenue positive électriquement et échocardiographiquement indiquant un complément de coronarographie et coroscaner montrant des lésions tritronculaires associées à une anomalie de connexion de la coronaire droite.

-Pour le reste des patients, 50% (5 patients) ont présenté un syndrome coronarien aiguë (dont 2 STEMI, 2 NSTEMI, et un Post-IDM) avec des lésions athéromateuses coupables à la coronarographie d'où le non recours aux tests d'ischémie.

-Pour un patient (cas clinique n8) , présentant une symptomatologie d'angor d'effort et de repos avec des troubles de la repolarisation en inférieur et en apico-latéral une coronarographie a été réalisée d'emblée sans recours aux tests d'ischémie complétée par un coroscaner qui ont révélé une circonflexe naissant du sinus antéro-droit avec un passage entre l'aorte et l'oreillette gauche et des coronaires angiographiquement saines , prêtant à discussion quant à l'imputabilité de l'anomalie retrouvée dans la symptomatologie clinique d'où l'interet d'une exploration coronaire fonctionnelle non disponible .

I. Dépistage et identification des risques :

Le dépistage d'ANOCOR dans les populations jeunes et l'identification du risque d'ANOCOR sont deux défis majeurs pour avoir une incidence sur l'incidence d'événements cardiaques mettant la vie en danger.

1. Dépistage :

Compte tenu de la nature assez rare d'ANOCOR, il serait inapproprié de dépister une population non sélectionnée. De plus, l'impact économique du dépistage sur de grandes populations devrait toujours être pris en compte. L'obstacle majeur du dépistage à grande échelle est le nombre important de jeunes athlètes éligibles à l'évaluation (Maron et al. 2005) [100].

Le sous-groupe de jeunes athlètes est certainement une population intéressante dans laquelle développer des stratégies de dépistage. Dans une revue de 387 décès subits chez les jeunes athlètes de moins de 35 ans [100], la troisième cause la plus fréquente est constituée d'anomalies congénitales des artères coronaires (13,7%) après une cardiomyopathie hypertrophique (26,4%) . Parmi les athlètes souffrant d'une mort subite liée à l'ANOCOR, un nombre considérable d'anomalies étaient cliniquement silencieuses. Bien qu'un effort intense reste parfois difficile à quantifier, il serait raisonnable de choisir parmi les jeunes athlètes ceux qui seront exposés à des sports de compétition et de forte intensité. Cependant, la date et le contenu de ce filtrage restent discutables. En l'absence de directives européennes spécifiques, le groupe d'étude sur la cardiologie sportive du groupe de travail sur la réadaptation cardiaque et la physiologie de l'exercice de la Société européenne de cardiologie a proposé, par une déclaration de consensus, un projet de dépistage des jeunes athlètes de compétition pour la prévention de la mort subite (Corrado et al. 2005) [101].

Ce dernier, basé principalement sur la grande expérience italienne, inclut les antécédents médicaux, l'examen physique et l'ECG à 12 dérives. Le dépistage devrait commencer au début de la compétition, ce qui correspond généralement à un âge de 12 à 14 ans. Cette stratégie semble utile pour diagnostiquer une cardiomyopathie hypertrophique précoce. Sinon, un L'ECG au repos est incapable d'identifier les jeunes avec ANOCOR, à l'exception de connexions anormales avec l'artère pulmonaire (Cohen 2010) [80].

L'épreuve d'effort, avec une sensibilité faible en cas d'ANOCOR à haut risque symptomatique, est clairement insuffisante pour le dépistage d'une population asymptomatique. Parmi les outils d'imagerie non invasifs, l'ETT a le potentiel d'identifier certains ANOCOR. Néanmoins, la capacité de l'ETT devrait être considérablement accrue et le cardiologue devrait être formé pour visualiser chaque ostium coronaire. Pendant ce temps, une meilleure information parmi les jeunes athlètes sur les symptômes cardiaques effrayants, comme une douleur à la poitrine ou une syncope à l'effort, apparaît probablement comme une mesure préventive utile pour réduire l'impact calamiteux d'une mort subite liée à l'exercice. En outre, la visualisation (ou au moins une recherche minutieuse) des origines des artères coronaires devrait faire partie intégrante de toute procédure échocardiographique chez une population jeune référée pour des évaluations fonctionnelles. Récemment, la première série

d'ANOCOR familiale a été publiée avec l'identification de 5 familles dans lesquelles un enfant ou un adolescent de moins de 30 ans a été diagnostiqué avec un ANOCOR préaortique généralement symptomatique et un autre membre de la famille a été identifié avec un ANOCOR préaortique par le biais d'un dépistage échocardiographique (Brothers et al., 2008) [102] .

Un dépistage systématique par ETT chez les enfants et les jeunes des familles ayant des antécédents d'événements cardiaques majeurs liés à l'ANOCOR (mort subite ou arrêt récupéré) peut être aussi discuté.

2. Identification des risques :

Un diagnostic complet avec l'orifice et le trajet de l'ANOCOR permettra une stratification pronostique précise. L'identification du risque est une étape majeure après le diagnostic d'ANOCOR, car des décisions thérapeutiques importantes et des recommandations restrictives sur le mode de vie peuvent découler de la classification finale de l'anomalie coronaire. En règle générale, les ANOCOR sont identifiés à risque faible ou élevé avec un critère d'évaluation fort (mort subite). Néanmoins, il ne faut pas oublier que faible risque ne signifie aucun risque. Cette classification repose d'abord sur les examens post mortem, car bon nombre des patients atteints d'ANOCOR à haut risque avaient déjà été diagnostiqués à l'autopsie. Cependant, dans certains cas, la classification peut être difficile et sans informations suffisantes. En effet, il est toujours intrigant que parmi les patients avec le même ANOCOR à haut risque, certains souffriront de mort subite précoce, alors que d'autres restent asymptomatiques.

2.1 Type d'anomalie coronaire :

Le sous-groupe principal de risque ANOCOR inclut des anomalies associées à un segment intra-mural, notamment des connexions anormales de coronaire gauche CG et de la coronaire droite CDt provenant du sinus opposé. Si au départ, la coronaire gauche CG avec trajet préaortique a été reconnue comme l'ANOCOR la plus fréquente en matière de mort subite, il est clair que la coronaire droite CDt issue du sinus opposé peut également être une cause de mort subite (Frescura et al, 1998, Kragel & Roberts 1988) [5,64].

Comme discuté précédemment, presque sans exception, la CD provenant du sinus gauche a une trajectoire préaortique et donc un profil de risque élevé. Un plus petit territoire myocardique de perfusion entre coronaire droite et gauche est supposé expliquer la plus faible incidence de mort subite dans ANOCOR droite, même si elle est plus fréquente que celle de gauche. Universellement, la connexion anormale de la CX, avec un trajet rétroaortique presque exclusive, est classée dans la catégorie ANOCOR à faible risque. Le sous-groupe de la CG ou l'IVA ectopique représente certainement le plus grand défi pour les cathétériseurs d'identifier avec précision le trajet anormal. Comme mentionné ci-dessus, ANOCOR avec trajet préaortique et ANOCOR avec trajet rétropulmonaire étaient auparavant souvent confondus. Ce dernier est reconnu à faible risque contrairement à l'ANOCOR avec trajet préaortique. Actuellement, les outils tomographiques largement utilisés permettent une interprétation simple et flexible des images, ce qui devrait limiter les risques d'erreur. Les autres trajets d'artère coronaire gauche, c'est-à-dire passage prépulmonaire et rétroaortique, sont classés à faible risque.

- Dans notre série, le trajet proximal étudié au coroscanner :

- **Pour la coronaire droite un trajet interaortopulmonaire chez 66,66% (4 patients) soit 40% des anomalies confondues**
- **Pour l'artère circonflexe un trajet rétro-aortique chez 50% (1 patient) soit 10% des anomalies confondues**

2.2 Symptômes et ischémie myocardique induite :

Une analyse précise des données de la littérature montre que chez plus de la moitié des patients souffrant de mort subite, des symptômes prémonitoires ont été identifiés avant l'événement fatal, en particulier une douleur thoracique et une syncope à l'effort. Ces décès sont toujours à déplorer, mais certaines caractéristiques de la population exposée peuvent expliquer l'absence de diagnostic. D'une part, les jeunes athlètes peuvent cacher ou sous-estimer leurs symptômes et n'interfèrent pas systématiquement avec les efforts intenses et répétitifs habituels. D'autre part, les équipes médicales peuvent mal interpréter certaines présentations cliniques chez un jeune en bonne santé avec une faible prévalence de

cardiopathies. En outre, les tests d'ischémie à l'effort sont généralement rassurants. Dans une série de 27 morts subites chez les jeunes athlètes, due à ANOCOR, tous les tests d'ischémie à l'effort maximal (6/6) ont été jugés dans les limites de la normale (Basso et al. 2000) [11].

L'expérience de l'évaluation de la réserve de flux fractionnaire (FFR) avec un fil de pression pendant le cathétérisme coronaire reste limitée. Angelini et ses collègues ont émis l'hypothèse que les tests fonctionnels suggérés généralement chez les patients atteints de coronaropathie ne sont probablement pas appropriés pour l'évaluation du risque chez les patients atteints d'ANOCOR, et des tests pharmacologiques proposés simulant des efforts extrêmes en matière d'exercice (Angelini et al. 2003) [65].

Il est possible d'augmenter considérablement le débit cardiaque et le volume ventriculaire gauche télésystolique par l'administration concomitante de solution saline, d'atropine et de dobutamine avec par conséquent une expansion systolique importante de l'aorte. L'échographie endovasculaire peut identifier l'impact de ceci sur le degré de compression latérale du segment intra-mural, avec parfois une visualisation d'une sténose > 50% de la surface.

2.3 Âge :

Pour les origines anormales de l'aorte, la plupart des décès soudains surviennent entre 10 et 35 ans. Les présentations clinico-pathologiques de 142 décès cardiaques chez des patients présentant des anomalies coronaires congénitales ont été examinées (Taylor et al., 1992) [103].

La mort subite est survenue chez 78 patients (32%). Les patients les plus jeunes (âgés de moins de 30 ans) sont décédés subitement plus fréquemment que les patients plus âgés, respectivement 62% et 12%, $p = 0,001$, malgré une fréquence moins élevée de coronaropathie, 1% contre 40%, $p = 0,00001$, respectivement. Dans une série de 690 morts subites survenues entre 14 et 40 ans, la prévalence d'ANOCOR identifiée comme étant la seule cause de décès était de 8% entre 14 et 20 ans, de 4% entre 21 et 30 ans et de 0,5% entre 31 et 40 ans (Virmani et al., 2001) [74].

2.4 Maladie coronaire associée :

De toute évidence, la présence de la maladie coronarienne associée va interférer avec la gestion d'ANOCOR. Un rétrécissement ostial ou juxta-ostial significatif dû à un segment intramural ne doit pas être confondu avec une sténose athéromateuse. Les sites de lésions athérosclérotiques significatives doivent être clairement distingués, en particulier entre le segment ectopique et le trajet normal. L'association de la coronaropathie avec le segment ectopique d'ANOCOR et un ostium unique ou avec le trajet proximal d'une artère coronaire unique augmente le risque. Une prévalence plus élevée de coronaropathie a été suggérée dans la CX mais la localisation des lésions athérosclérotiques n'est pas toujours définie avec précision dans les études. Cependant, la plupart d'entre eux semblent concordants avec une incidence plus élevée de lésions athérosclérotiques dans les artères coronaires CX (Click et al., 1989) [45]

-Dans notre série, la présence de lésions athéromateuses a été retrouvée dans 70% cas , et dans 60% des cas l'artère présentant une anomalie de connexion avait des lésions athéromateuses allant jusqu'à une sténose significative de 50-70% pour la circonflexe (cas clinique n°9) et une sténose sub-occlusive de la coronaire droite (cas clinique n°10).

Le tableau n°11 résume les principales caractéristiques d'ANOCOR à faible risque et à risque élevé chez les populations jeunes et adultes.

Tableau n°12: Evaluation du risque des principales anomalies de connexion proximale des artères coronaires [27]

	faible risque	haut risque
Connexion anormale avec l'artère pulmonaire	-	+
Trajet préaortique avec segment intramural	-	+
Autres trajets avec segment intramural	-	+
Autres trajets sans segment intramural	+	-
Sténose ostiale	-	+
Autres anomalies de connexion	+	-
Antécédent d'arrêt cardiaque récupéré	-	+
Antécédent de douleur thoracique liée à l'effort	-	+
Antécédent de syncope liée à l'effort	-	+
Antécédent d'arythmie ventriculaire grave	-	+
Ischémie myocardique induite	-	+
Toute anomalie au-dessus de l'âge de 50 ans *	+	-
Segment ectopique avec lésion athérosclérotique significative	-	+

* Sauf connexion anormale avec l'artère pulmonaire.

J.Prise en charge thérapeutique:

Si la plupart des ANOCOR sont bénignes et ne nécessitent aucune investigation ou traitement spécifique, d'autres anomalies, classées ANOCOR à risque élevé ou symptomatique, nécessitent une analyse minutieuse et précise afin de proposer la meilleure gestion possible dans la limite de nos connaissances actuelles.

1. Buts et gestion :

Tout d'abord, l'anomalie coronaire doit être clairement définie avec une interprétation correcte de son origine, du trajet initial par rapport à la paroi aortique et les structures adjacentes. Un diagnostic incertain ou ANOCOR à haut risque nécessite toujours des investigations d'imagerie complémentaire. Tous les cardiologues et radiologues ne sont pas familiarisés avec le large spectre d'anomalies coronaires congénitales et l'avis d'un praticien expérimenté dans le domaine de l'ANOCOR devrait être obligatoire avant la prise de décision. Une enquête récente menée par le groupe de travail sur les artères coronaires anormales de la Société de cardiologie congénitale a montré une gestion hétérogène de jeunes adultes avec ANOCOR associée à un trajet préaortique (Brothers et al., 2009) [104].

Lors de la 36e Conférence Bethesda, centrée sur les athlètes entraînés présentant une anomalie cardiovasculaire identifiée, la détection des anomalies coronaires provenant du sinus opposé avec trajet interartériel devrait entraîner l'exclusion de toute participation à un sport de compétition (Graham et al., 2005) [105].

Une autre recommandation de la 36ème conférence de Bethesda était de permettre la participation pour un athlète à tous les sports 3 mois après une opération réussie sans ischémie, tachyarythmie, ou un dysfonctionnement lors des tests d'exercice maximal. Comme mentionné précédemment, la présence de symptômes, les caractéristiques anatomiques à haut risque et le jeune âge sont les principaux critères nécessitant une attention particulière afin d'éviter une mort subite. Même si les cas de faux négatifs sont fréquents, des tests d'effort avec imagerie nucléaire sont nécessaires chez cette population exposée. Des examens plus agressifs, tels que des tests pharmacologiques simulant des exercices extrêmes, ont été suggérés mais ne sont pas sans danger (Angelini et al., 2003) [65]. Selon les connaissances

actuelles, seul un segment intra-mural semble être clairement lié à un risque élevé de mort subite, et le meilleur moyen d'identifier le segment intra-mural est l'échographie endocoronaire.

La définition d'un âge limite pour décider d'une population à haut risque reste difficile en pratique. Si la littérature donne des informations relativement claires chez les patients âgés de moins de 30 ans et de plus de 50 ans, la prise en charge des patients âgés de 30 à 50 ans est souvent problématique.

Une restriction d'activité, en particulier un sport de compétition et un effort intense, est souvent recommandée si une réparation chirurgicale n'est pas indiquée.

Un traitement médical avec essentiellement des bêta-bloquants est parfois associé. En raison de décès tardifs possibles ou rares ou d'ischémie myocardique subclinique après la réparation chirurgicale d'ANOCOR, un suivi à long terme avec une évaluation cardiovasculaire régulière est nécessaire (Brothers et al., 2009) [104].

La présence d'une maladie coronarienne athérosclérotique significative ou d'une maladie valvulaire nécessitant une chirurgie cardiaque permet parfois un traitement concomitant d'une ANOCOR à haut risque.

En outre, l'identification des ANOCOR est crucial avant une chirurgie aortique afin d'éviter une lésion du vaisseau ectopique ou de le comprimer le long de son parcours par une prothèse valvulaire.

2. Moyens :

2.1 Traitement chirurgical :

Le traitement chirurgical est recommandé chez les patients présentant des connexions anormales à risque élevé avec l'aorte (Warnes et al, 2008) [6].

Cependant, une gestion non homogène d'ANOCOR à haut risque est observée dans la pratique (Brothers et al., 2009) [104].

Les techniques de réparation chirurgicale sont nombreuses et peuvent varier selon les cliniciens en raison de la forte hétérogénéité des opinions des médecins. De toute évidence, les ANOCOR gauches à haut risque sont plus faciles à confier au chirurgien. Néanmoins, la réparation chirurgicale d'ANOCOR droits à haut risque a été rapportée (Garcia-Rinaldi et al., 2004, Carrel, T. 2016) [106] [107].

➤ Pontage aorto-coronaire PAC :

Le principe de cette technique ne repose pas sur la correction de l'anomalie anatomique mais sur la création d'une dérivation visant à apporter une vascularisation au territoire coronaire concerné par l'anomalie et à risque d'ischémie myocardique.

Pour cela, il est réalisé un pontage aorto-coronaire à l'aide d'une artère mammaire interne pédiculée ou d'une veine saphène interne sans nécessité d'ouvrir l'aorte.

Il s'agit de la même technique chirurgicale décrit et ét réalisée couramment pour les patients présentant des lésions coronaires athéromateuses.

Certains auteurs suggèrent de lier l'artère coronaire native à son origine, de manière concomittante, pour prévenir un flux compétitif entre le pontage et l'artère d'origine, qui peut conduire à l'involution du pontage.

-Dans notre série, 2 patients avaient une coronaire droite naissant du sinus antérogauche avec un trajet interaorto-pulmonaire pour un des deux (cas clinique n°3), associée à des lésions tritronculaires à la coronarographie, ont bénéficié après discussion médico-chirurgicale d'un triple pontage aorto-coronaire.

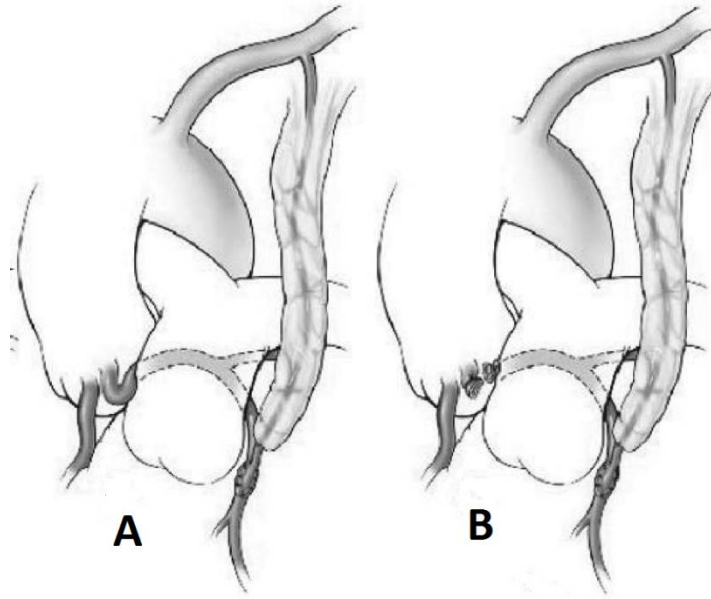


Fig. 65: Pontage aorto-coronaire [76] :

(A) avec l'artère mammaire interne pédiculée sur la coronaire gauche

(B) avec l'artère mammaire interne pédiculée et ligature de la coronaire gauche

➤ Translocation de l'artère pulmonaire :

Cette technique décrite pour la première fois par M.Rodefeld en 2001[108] est basée sur le principe de libérer le chemin de l'artère coronaire.

En déplaçant le tronc de l'artère pulmonaire vers la gauche, l'objectif est d'empêcher le phénomène de compression de l'artère coronaire ectopique entre l'aorte et l'artère pulmonaire.

Ainsi, après mobilisation extensive du tronc de l'artère pulmonaire, il est sectionné et la bifurcation est fermée à l'aide d'un patch.

Le tronc de de l'artère pulmonaire est ensuite réimplanté à la face inférieure de l'artère pulmonaire gauche.

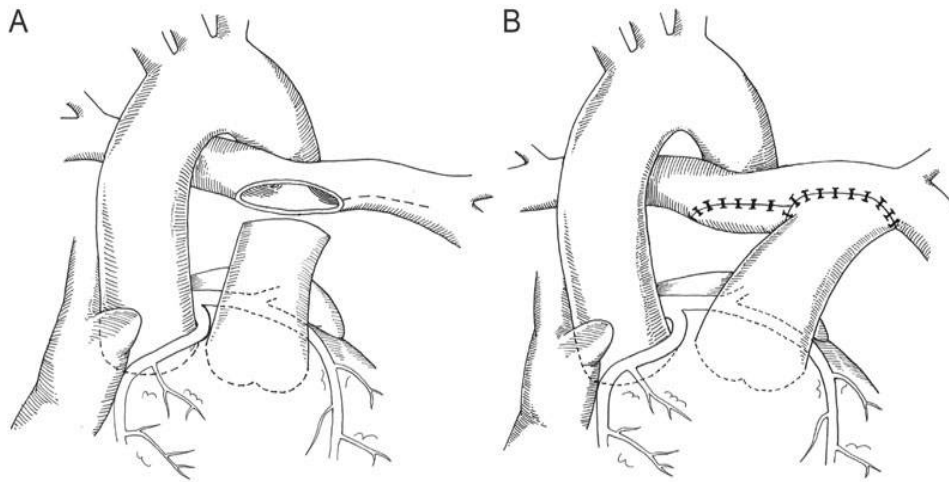


Fig. 66: Translocation de l'artère pulmonaire [109]:

(A) section du tronc distal de l'AP

(B) Anastomose latérale du tronc de l'AP sur l'AP gauche

Une variante de cette technique consiste à transporter l'artère pulmonaire droite devant l'aorte aec confection d'un patch d'élargissement de la face antérieure de l'anastomose pour prévenir uen éventuelle sténose.

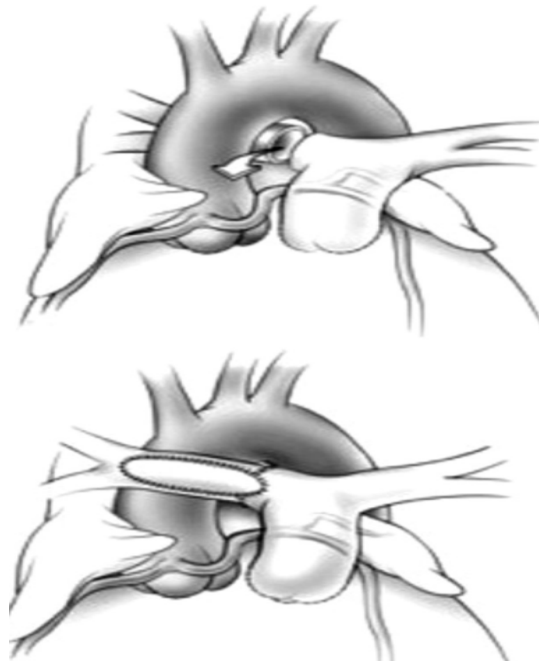


Fig. 67: Variante de translocation de l'artère pulmonaire [109]:

Le choix du type de translocation dépendra de l'orientation de l'artère coronaire ectopique :

- Translocation de l'artère pulmonaire latérale pour les anomalies de l'artère coronaire gauche
- Translocation de l'artère pulmonaire antérieure pour les anomalies de l'artère coronaire droite.

➤ Section-Réimplantation de l'artère coronaire dans le sinus approprié :

Il s'agit d'une technique qui restaure l'anatomie habituelle et qui permet, en théorie, d'exclure le segment intramural de l'artère coronaire anormale.

En effet, après dissection plus au moins extensive de cette dernière pour permettre sa mobilisation, celle-ci est sectionnée directement à sa sortie de l'aorte, puis un nouvel ostium est créé dans la paroi aortique au niveau du sinus approprié et l'artère coronaire y est réimplantée soit directement, soit après élargissement de l'ostium à l'aide d'un patch.

Une variante a été décrite pour cette technique qui consiste, comme pour une chirurgie de Bentall, à détacher l'artère coronaire anormale autour d'une collerette d'aorte et à la réimplanter dans le sinus approprié.

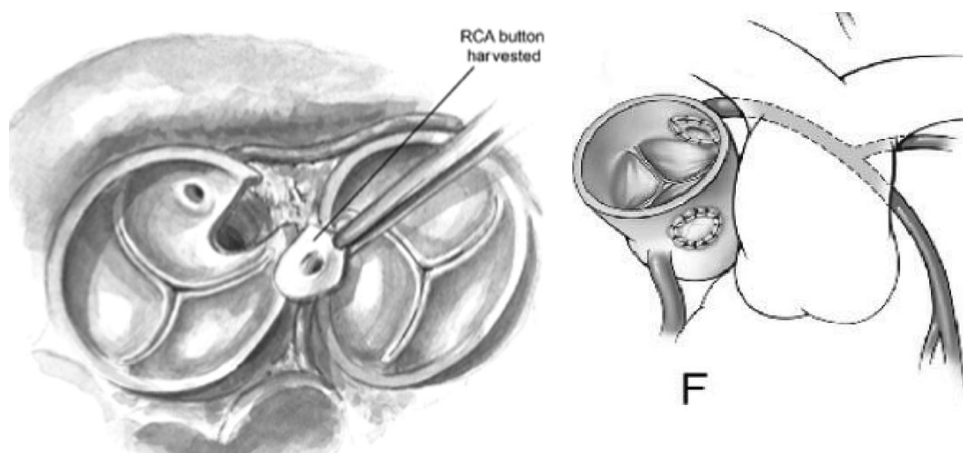


Fig. 68: Section-Réimplantation de l'artère coronaire dans le sinus approprié [76]

➤ Unroofing :

Cette technique décrite pour la première fois par I.Mustafa [110] , va agir directement sur la portion intramurale de l'anomalie coronaire. Après une aortotomie transverse antérieure, une résection est réalisée dans la paroi commune entre l'aorte et le segment intramural.

Puis un néo-ostium est créé en regard de la zone de sortie de l'aorte de l'artère coronaire.

Cette technique permet :

- De repositionner l'ostium dans le sinus approprié
- D'élargir cet ostium
- D'éliminer le trajet intramural
- D'éliminer le passage inter-artériel de l'artère

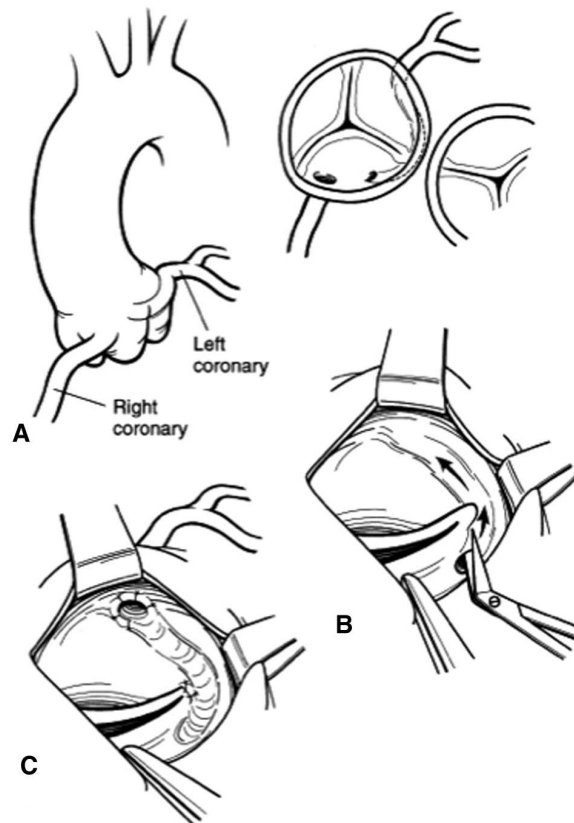


Fig. 69: Schéma montrant la technique d'unroofing [99]

Le problème majeur posé par cette technique et la nécessité de détacher la commissure coronaire gauche-coronaire droite pour inciser la portion intramurale.

Cette désinsertion nécessitant une resuspension de la commissure, peut conduire à une insuffisance aortique résiduelle.

Pour éviter cette complication potentielle, une adaptation de cette technique a été proposée par JM.Karamichalis appelée unroofing par fenestration [111] [112].

Elle consiste à passer un dissecteur dans l'ostium coronaire en position anormale à travers le segment intramural jusqu'à la zone où l'artère coronaire sort de l'aorte en position normale.

Un néo-ostium est créé dans cette zone sans nécessité de réséquer la portion intramurale en regard de la commissure.

Certains auteurs suggèrent par ailleurs, de fermer l'ostium natif pour éviter une éventuelle compétition de flux.

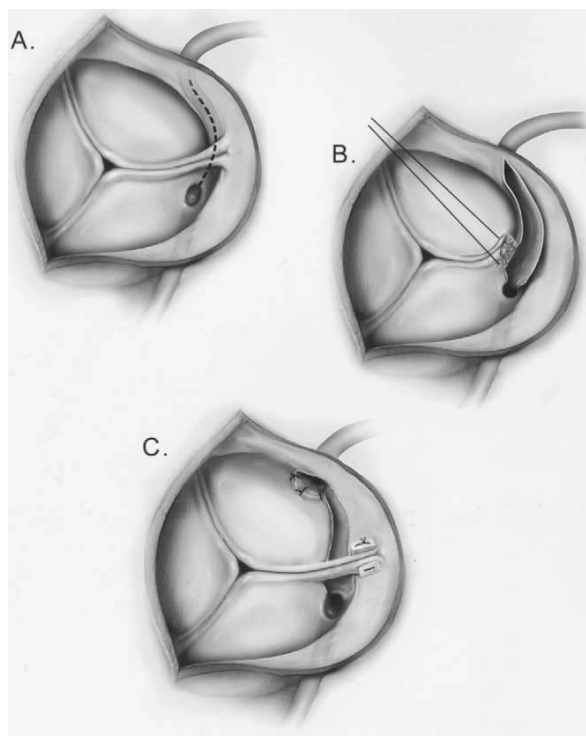


Fig. 70: Technique d'unroofing par fenestration [76]

➤ Plastie coronaire chirurgicale :

Il s'agit d'une technique décrite initialement par T.Karl en 2010 [113] dont le principe est d'inciser l'ostium coronaire en position anormale et prolonger l'incision sur le segment intramural jusqu'au premier centimètre d'artère coronaire sortie de l'aorte, voir jusqu'à la bifurcation de l'IVA – Cx.

Un patch d'élargissement péricardique est ensuite suturé afin d'élargir l'ostium et la partie proximale de l'artère coronaire tout en incorporant la suture au sujet reconstruisant l'aorte.

Une translocation latérale du tronc de l'artère pulmonaire est associée pour traiter la composante interartérielle qui n'est pas traité par le geste coronaire.

Cette technique permet :

- D'élargir l'ostium coronaire surtout si celui-ci est sténosé
- D'élargir le diamètre de l'artère coronaire anormale proximale
- De diminuer l'angle aigu de l'artère à sa sortie de l'aorte
- De traiter les anomalies coronaires avec ostium unique

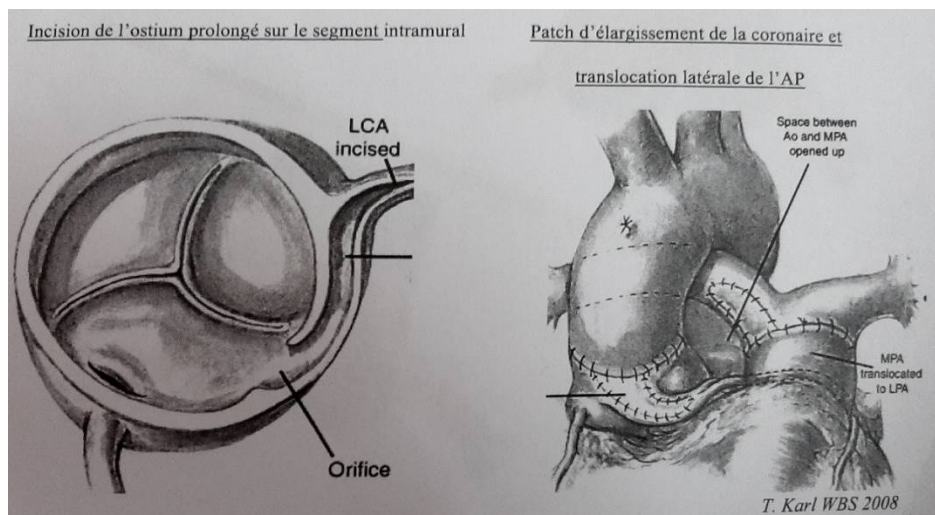


Fig. 71: Plastie coronaire chirurgicale

➤ Plastie ostiale :

Le principe de cette technique est une reconstruction anatomique en créant un néo-ostium en regard du sinus approprié.

Une première incision verticale est réalisée dans l'aorte au niveau du sinus coronaire approprié, associée à une ouverture longitudinale au niveau de l'artère coronaire anormale.

Le tronc de l'artère pulmonaire peut être sectionné transitoirement pour faciliter l'exposition, notamment pour les anomalies de naissance coronaire gauche.

Les deux incisions sont ensuite réunies pour créer le néo-ostium coronaire avec plastie d'élargissement de l'ostium et de la coronaire à l'aide d'un patch de péricarde.

En cas de trajet sans portion intramurale, les deux incisions sont rapprochées à l'aide de points séparés avant de réaliser la plastie.

L'aorte est ensuite refermée en incorporant le patch dans sa paroi.

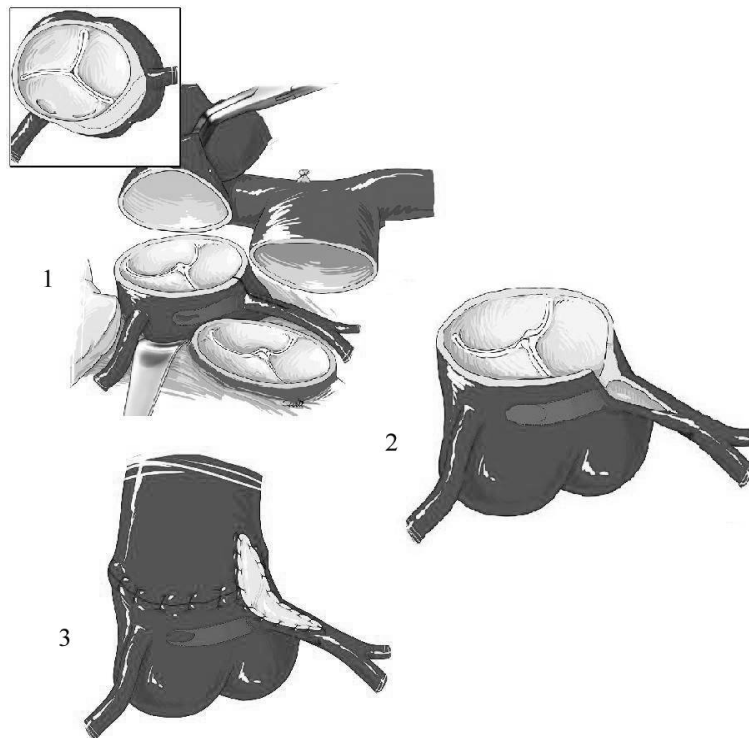


Fig. 72: Technique de plastie ostiale (Bull. Acad. Natle Méd., 2014, 198, no 3, 465-471, séance du 11 mars 2014)

Tableau n°13: Avantages et inconvénients des différentes techniques chirurgicales

Techniques chirurgicales	Segment intramural	Trajet interartériel	Sténose ostiale	Angle aigu	Utilisable pour toutes les variantes anatomiques
Pontage aorto-coronaire	Non	Non	Non	Non	Oui
Unroofing	Oui	Non	Oui	Oui	Non
Réimplantation	+/-	Oui	Difficile	Oui	Non
Translocation de l'AP	Non	Oui	Non	Non	Oui
Angioplastie chirurgicale+Translocation de l'AP	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui
Plastie ostiale	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui

Le taux de décès périopératoire est proche de zéro dans de petites séries d'enfants et de jeunes (Erez et al., 2006, Karl et al., 2010) **[113,114]**.

Récemment, Krasuski et al. ont rapporté l'impact de la chirurgie chez les patients atteints d'ANOCOR du sinus opposé, une cohorte (Krasuski et al., 2011)**[76]** de 301 adultes sur 210 700 cathétérisations cardiaques effectuées sur une période de 35 ans a été analysée rétrospectivement. L'incidence des connexions anormales avec le sinus opposé était de 0,14%. Chez 54 patients sur 301 (18%), un passage interartériel entre l'aorte et l'artère pulmonaire a été identifiée. La prise en charge chirurgicale a été choisie chez 28 des 54 patients (52%), chez 8 des 18 patients ayant ANOCOR gauche (44%) et 20 des 36 patients ayant une ANOCOR droite (56%). Le pontage aorto-coronarien a été utilisé comme traitement dans la plupart des cas (71%). À 10 ans, aucune différence de survie n'a été observée entre ANOCOR interartériel gérée chirurgicalement ou médicalement. Certaines caractéristiques de la cohorte étudiée peuvent expliquer le manque d'avantages associé à la réparation chirurgicale.

Mainwaring et al. ont rapporté des résultats à moyen terme après réparation chirurgicale d'ANOCOR chez 50 patients âgés de 14 ans en moyenne (Mainwaring, et al., 2011) **[109]**.

Des anomalies cardiaques congénitales ont été associées chez 14 patients. Un trajet interartériel et segment intra-mural étaient présents chez 100% et 70% des patients, respectivement. Tous les patients (n = 9) présentant un ostium coronaire unique et sans passage intramural ont subi une translocation de l'artère pulmonaire. Avec un recul moyen de 5,3 ans, un suivi satisfaisant a été obtenu chez 47 patients et tous sont restés indemnes de symptômes cardiaques. Les résultats fonctionnels des méthodes chirurgicales modernes sont reconnus comme bons chez les jeunes, la plupart des patients ne présentant pas de symptômes lors d'un suivi à moyen terme (Karl et al. 2010,Erez et al., 2006) **[113,114]**.

Cependant, Brothers et al. ont rapporté qu'une ischémie infraclinique pouvait survenir après une réparation chirurgicale d'une origine aortique anormale d'une artère coronaire (Brothers et al., 2007) [115].

2.2 Traitement interventionnel :

L'angioplastie coronaire avec stenting est une méthode thérapeutique plus récente dans le domaine de l'ANOCOR. Jusqu'à présent, seuls des cas ou de petits groupes d'ANOCOR ont été signalés. L'intervention coronarienne percutanée (PCI) dans ANOCOR avec et sans coronaropathie associée doit être distinguée. En fait, la plupart des angioplasties sont réalisées dans le cadre d'ANOCOR avec des lésions athérosclérotiques importantes sur le trajet ectopique ou en aval de celui-ci, et parfois durant un syndrome coronarien aigu (Jaffe et al., 2009) [116].

L'angioplastie peut être une alternative intéressante à la réparation chirurgicale chez les patients jeunes sans coronaropathie. Néanmoins, les capacités d'un stent à s'adapter aux caractéristiques anatomiques d'un ANOCOR avec un segment intramural doivent être analysées avec précision avant de pouvoir en recommander l'utilisation. Hariharan et al. [117] ont rapportés des problèmes possibles en rapport avec une canulation difficile, couverture incomplète de l'ostium sans saillie dans l'aorte, incertitude quant au diamètre réel, au risque de dissection aortique et au risque de resténose inconnu (Hariharan et al. 2002) [117].

Angelini et al. suggèrent l'utilisation de PCI chez des patients présentant une ANOCOR droite symptomatique associée à une ischémie induite par un test de stress (Angelini et al., 2007) [23].

Lors du cathétérisme cardiaque, IVUS est crucial pour évaluer la zone de la lumière minimale, la longueur du segment intramural, les diamètres artériels et les résultats après le déploiement du stent. Cependant, les données d'évaluation du traitement interventionnel d'ANOCOR droit sont actuellement trop médiocres pour envisager une extension de cette technique à ANOCOR gauche. Dans les lignes directrices AHA / ACC 2008, la PCI n'est pas recommandée en gestion thérapeutique (Warnes et al., 2008) [6].

-Dans notre série, l'angioplastie primaire a été réalisée pour 57,14% des cas (4 patients) sur un total de 7 patients coronariens dans un délai de 24h-72h avec mise en place d'un stent actif

-Une anomalie de naissance du réseau gauche à partir du sinus antéro-droit a été retrouvée chez un patient (cas clinique n°4) associée à sténose significative 70-90% de l'IVA moyenne pour laquelle il avait bénéficié d'une angioplastie primaire avec mise en place d'un stent actif sans pré-dilatation.

2.3 Traitement médical :

Un traitement médical par bêtabloquants et une surveillance rapprochée ont été proposés initialement par certains auteurs plutôt qu'un traitement chirurgical d'emblée car dans le suivi, aucun phénomène ischémique n'avait été rapporté dans les cohortes de patients

Néanmoins, ces études ont été effectuées sur une population relativement âgée (plus de 30ans) alors qu'il a été démontré par AJ Taylor [118].

et d'autres auteurs [104] que le risque ischémique est plus important chez les patients plus jeunes et des cas de décès chez les enfants et les adolescents non opérés ont également été rapportés dans la littérature.

De plus, ces études ne concernent que les anomalies de naissance de la coronaire droite qui sont moins à risque que la gauche (Kaku et al.) [119].

Il faut noter également que dans ces études notamment celle de B.Kaku et al [119], une proportion non négligeable de patients étaient symptomatiques, avec majoritairement des douleurs thoraciques d'effort et de repos(40% et 20%).

Il y avait également chez 9% des patients une symptomatologie plus invalidante et dangereuse à type de syncope d'effort, hypotension sévère d'effort et troubles du rythme ventriculaire, même si, lors du suivi, aucune mort subite ou décès lié à une ischémie myocardique n'ont été rapportés.

Enfin, l'instauration d'un traitement par bêtabloquants, notamment chez l'enfant, n'est pas sans risque et n'a pas démontré son efficacité.

Le traitement médical et surtout la surveillance semblent donc se justifier pour les anomalies coronaires droites asymptomatiques avec des tests d'ischémie négatifs chez les patients âgés notamment après 30ans.

-Dans notre série un patient ayant présenté un angor mixte à coronaires angiographiquement saines a été mis sous traitement bêtabloquant.

3. Indications :

On note plusieurs changements significatifs dans les recommandations 2017 ACC/AHA pour la gestion des anomalies de naissance des coronaires à partir de l'aorte et de l'artère pulmonaire. L'indication chirurgicale est passée de la classe I à la classe II pour les anomalies de la coronaire gauche asymptomatiques ou sans ischémie silencieuse. Une chirurgie ou une surveillance peuvent être proposées (classe IIb) pour une anomalie de la coronaire droite asymptomatique ou sans ischémie silencieuse. **Bien que des indications larges de correction soient parfois prônées, assez peu de patients sont opérés.** L'absence de données contrôlées, l'estimation individuelle difficile des risques et la morbidité chirurgicale sont des facteurs explicatifs. La revascularisation par pontage sans une ligature coronaire est déconseillée par risque d'involution du greffon artériel.

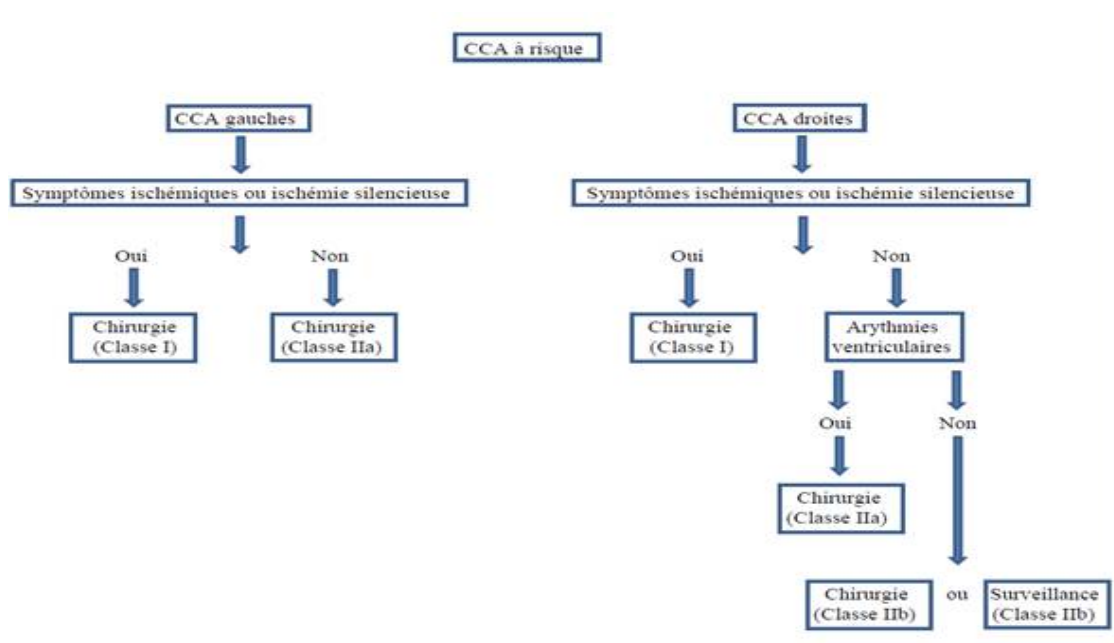


Fig. 73: Recommandations thérapeutiques ACC/AHA 2017 pour les anomalies de connexion coronaire à partir de l'aorte [99]

Tableau n°14: Recommandations 2017 de l'ACC / AHA pour les connexions anormales des coronaires avec l'aorte

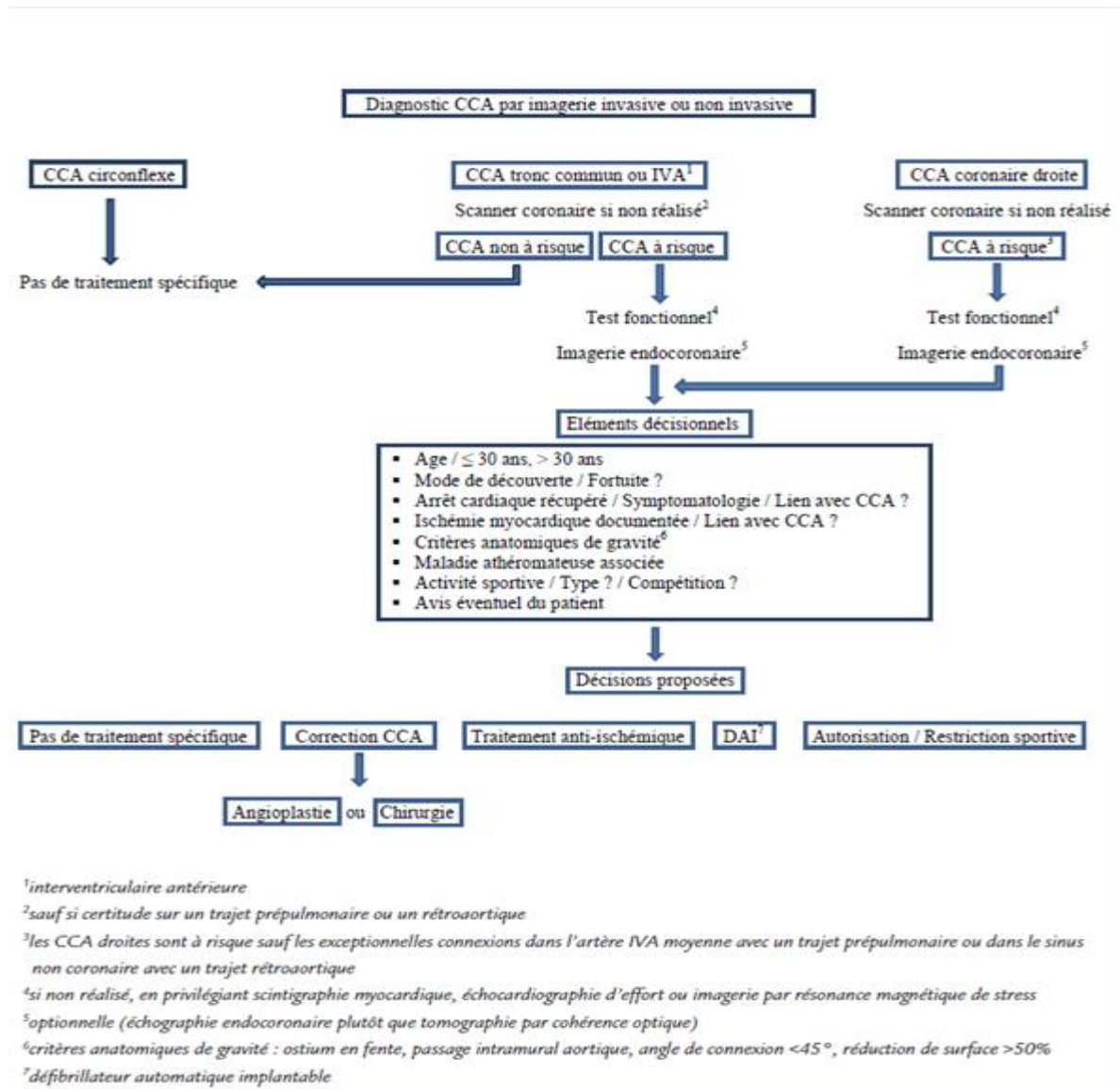
	Class	Level of evidence
Individuals with ANOCOR and symptoms of ischemic chest pain or syncope suspected to be due to ventricular arrhythmias, or a history of aborted SCD, should be activity.	I IIb	B
Individuals with ANOCOR and symptoms of ischemic chest pain or syncope suspected to be due to ventricular arrhythmias, or a history of aborted SCD, should be activity restricted and if deemed prohibitively high risk for surgery, catheter-based intervention may be considered.	I	C B
Individuals with or without symptoms with an unrepaired anomalous origin of a left coronary artery from the right sinus of Valsalva, with an interarterial course, should be restricted from participation in all competitive sports.		
Individuals without symptoms with anomalous origin of a left coronary artery from the right sinus of Valsalva with an interarterial course should be offered surgery.	I	B
Individuals with an anomalous origin of a right coronary artery from the left sinus of Valsalva should be evaluated for inducible ischemia, using an exercise stress test with additional imaging, including stress echocardiography or nuclear perfusion imaging. For those without symptoms concerning for ischemia or a positive exercise stress test, and after counseling concerning the risk of SCD, participation in competitive athletics is permissible.	I IIb	B C C
Surgery for repair of AAOCA from the opposite sinus of Valsalva should include elimination of the intramural course and any associated ostial narrowing by unroofing, ostioplasty, or reimplantation		
Repositioning of the pulmonary artery confluence away from the anomalous artery (laterally or anteriorly) may be considered as an adjunctive procedure.		

Deux approches chirurgicales dominant : l'exérèse de la bandelette aortique intramurale (unroofing) et la création d'un nouvel ostium avec un patch d'élargissement.

En cas de symptomatologie ischémique, la place de l'angioplastie coronaire mérite d'être évaluée chez l'adulte >30 ans, car un stenting est possible sans risque majeur péri procédural. L'angioplastie est citée comme une alternative chez les patients adultes à haut risque chirurgical.

De manière empirique, un traitement bêtabloquant est parfois proposé. Un DAI est rarement discuté en prévention secondaire, notamment après une correction chirurgicale. Une surveillance seule peut être une stratégie initiale acceptable selon le contexte. En l'état de nos connaissances actuelles, il est préférable que la décision de corriger ou de ne pas corriger une ANOCOR soit celle d'une équipe multidisciplinaire spécialisée.

L'arbre décisionnel actuellement utilisé au cours des réunions multidisciplinaires du groupe ANOCOR est présenté.



¹interventriculaire antérieure

²sauf si certitude sur un trajet prépulmonaire ou un rétroaortique

³les CCA droites sont à risque sauf les exceptionnelles connexions dans l'artère IVA moyenne avec un trajet prépulmonaire ou dans le sinus non coronaire avec un trajet rétroaortique

⁴si non réalisé, en privilégiant scintigraphie myocardique, échocardiographie d'effort ou imagerie par résonance magnétique de stress

⁵optionnelle (échographie endocoronaire plutôt que tomographie par cohérence optique)

⁶critères anatomiques de gravité : ostium en fente, passage intramural aortique, angle de connexion <45°, réduction de surface >50%

⁷défibrillateur automatique implantable

Fig. 74: Arbre décisionnel pour un patient adulte présentant une anomalie de connexion coronaire [99]

4. Surveillance :

Elle n'est préconisée que pour les anomalies de connexion de la coronaire droite, asymptomatique avec tests d'ischémie négatifs.

Elle comporte une surveillance rapprochée et un traitement médical associés à une contre indication aux activités sportives de haut niveau.

Il faut néanmoins, noter que les recommandations les plus récentes de l'AHA/ACC autorisent les patients porteurs d'une anomalie coronaire droite, asymptomatiques et avec des tests d'ischémie négatifs, à pratiquer des sports en compétition.

K .Perspectives:

Parmi le large spectre d'anomalies congénitales des artères coronaires, les connexions anormales proximales des artères coronaires (ANOCOR) représentent un sous-groupe important qui continue de susciter le débat. Une prévalence non négligeable d'environ 1% dans la population générale et, en particulier, la présence de profils anatomiques associés à un risque de mort subite exigent des données de recherche actuelles suffisamment robustes pour améliorer la gestion d'ANOCOR. Les jeunes athlètes de compétition constituent une population bien connue qui paie un lourd tribut à l'ANOCOR à haut risque. La coopération entre médecins est nécessaire pour prévenir les décès liés au sport et pour déterminer les modalités d'un dépistage rentable.

D'un point de vue diagnostique, les techniques tomographiques, en particulier l'angioscanner cardiaque, représentent aujourd'hui un outil sans égal par leur capacité à fournir de multiples reconstructions volumétriques. Par conséquent, un diagnostic précis de l'origine et du trajet ectopiques sont possibles dans la plupart des cas. Cependant, les ANOCOR sont encore souvent découverts fortuitement chez les adultes. Il semble que les connaissances des cathétériseur devraient être améliorées afin de limiter les risques d'interprétation erronée.

Actuellement, les ANOCOR à haut risque sont bien identifiés, mais leur gestion est hétérogène, en particulier en ce qui concerne le timing et le mode de traitement. Il reste clairement un fossé entre les pratiques et les recommandations. L'absence de suivi à long

terme après la réparation chirurgicale et les difficultés à entreprendre des études randomisées, ainsi que l'histoire naturelle inconnue d'ANOCOR, peuvent toutes expliquer la divergence entre la pratique clinique et les directives actuelles. Plusieurs tentatives ont été faites pour mettre en place des registres d'observation afin de déterminer le résultat de différentes stratégies dans le domaine de l'ANOCOR (Angelini 2007, Aubry et al., 2008, Brothers et al., 2007) [23,50,115].

À ce jour, deux registres, l'un en Amérique et l'autre en France ont été établis. Le registre d'origine anormale aortique de l'artère coronaire de la Société des chirurgiens cardiaques congénitaux (www.chssdc.com) a été mis en place afin de déterminer le devenir des enfants ou des jeunes adultes (âgés de 30 ans ou moins) présentant un risque élevé d'ANOCOR. Ce registre inclut les patients gérés de manière conservatrice et avec une intervention chirurgicale. Les ANOCOR avec passage interartériel, intramural et / ou intraseptal sont classés comme à haut risque. Le registre comprend une cohorte rétrospective de patients diagnostiqués entre le 1er janvier 1998 et le 20 janvier 2009 et une cohorte prospective de patients nouvellement diagnostiqués à partir du 21 janvier 2009. Le registre des anomalies de connexion proximale des artères coronaires (registre ANOCOR) de la Society of Cardiology (www.sfcardio.fr), débuté le 31 janvier 2010 avec une période d'inclusion de 3 ans, est une étude d'observation prospective menée auprès de patients (âgés de 15 ans et plus) chez lesquels un ANOCOR a été diagnostiqué. L'objectif principal de ce registre est de décrire les stratégies thérapeutiques choisies en fonction du type d'ANOCOR. Les objectifs secondaires sont de décrire la morbidité et la mortalité cardiaques et d'estimer l'impact de différentes stratégies thérapeutiques à un suivi de 5 ans.

Les connaissances actuelles sur les anomalies de connexion proximale des coronaires et les niveaux de preuve des recommandations actuelles montrent de nombreuses lacunes à combler. La construction d'un modèle pour stratifier le risque individuel de mort subite est un des objectifs majeurs. Les mécanismes conduisant à une fibrillation ventriculaire méritent une analyse rythmologique plus approfondie. Les résultats de la correction chirurgicale à moyen et long terme doivent être mieux connus. La place du traitement interventionnel reste à préciser. La conduite à tenir vis à vis des activités sportives intensives doit être évaluée. La

prévalence angiographique des ANOCOR est proche de 1% dont un tiers est identifié à risque, mais une minorité présentera une symptomatologie ischémique et une infime partie succombera d'une mort rythmique. *La mise en commun sous forme d'un registre national des anomalies de connexion proximale des coronaires à risque avec leurs particularités anatomiques, cliniques et thérapeutiques pourrait nous aider à identifier certains phénotypes particulièrement exposés.*



Conclusion



VIII. Conclusion

Les anomalies de connexion proximale des artères coronaires à partir de l'aorte (ANOCOR) sont une pathologie rare avec une prévalence angiographique proche d'1 % mais pourvoyeuse de mort subite et d'ischémie myocardique, notamment chez les sportifs de haut niveau même si ce risque est difficilement chiffrable.

Ce risque est particulièrement élevé en cas de trajet interartériel, de segment intramural, d'anomalie coronaire gauche ou d'âge inférieur à 30ans.

L'anomalie de connexion de la coronaire droite reste la plus fréquente.

Le coroscanner est reconnu comme étant la meilleure technique d'imagerie pour identifier et décrire l'origine et le trajet de ces anomalies.

L'échographie endocoronaire peut aider à quantifier la gravité de l'ANOCOR à haut risque.

Bien que les recommandations actuelles préconisent des indications chirurgicales larges de corrections, assez peu de patients sont opérés.

De nombreuses modalités de prise en charge ont été proposées dont plusieurs techniques chirurgicales sans qu'un consensus n'ait pu être établi de manière claire (pontages-aortocoronaires, unroofing, section réimplantation, translocation de l'AP, angioplastie chirurgicale ou plastie ostiale).

La mise en place d'un registre prospectif national pourrait conduire à l'élaboration de lignes directrices propre à notre contexte marocain.



Résumés



Resume

Titre : Les anomalies de connexion proximale des artères coronaires à partir de l'aorte: A propos de 10 cas et revue de la littérature

Auteur : LAHMOUCH Nouhaila

Directeur de thèse : Pr LAKHAL Zouhair

Mots clés : Anomalies de connexion-Artères coronaires-Coronarographie-Coroscanner

Introduction :

Les anomalies de connexion proximale des artères coronaires à partir de l'aorte (ANOCOR) sont une pathologie rare avec une prévalence angiographique proche d'1 % mais pourvoyeuse de mort subite et d'ischémie myocardique.

Objectif :

Analyser les caractéristiques anatomiques ; épidémiologiques, cliniques, échographiques, angiographiques des principales anomalies de connexion proximale des artères coronaires à l'aorte; ainsi que les particularités de la prise en charge thérapeutique à travers une série de 10 cas et une revue exhaustive de la littérature.

Matériel et méthodes :

Notre travail repose sur une étude rétrospective de 10 cas d'anomalies de naissance des artères coronaires colligés au Centre de cardiologie de l'hôpital militaire d'instruction Med V de Rabat sur une période de 2 ans allant de Janvier 2018 à décembre 2019.

Résultats :

La médiane d'âge de nos patients est de 58,4 ans avec une prédominance de l'atteinte masculine. La douleur thoracique représente le maître symptôme retrouvé chez 90% des patients.

La coronarographie a été réalisée chez tous nos patients et a permis de révéler le diagnostic.

Le complément par coroscanner a été réalisé pour 5 patients permettant une étude plus précise de l'origine et du trajet de l'anomalie.

L'anomalie de naissance la plus retrouvée est celle de l'artère coronaire droite avec un pourcentage de 60% suivie de l'artère circonflexe et de l'artère coronaire gauche à 20% chacune.

Conclusion :

Les anomalies de connexion proximale des artères coronaires sont une entité rare dont le pronostic dépend de la forme anatomique. Certaines sont impliquées dans la survenue de morts subites, alors que la grande majorité constitue une simple curiosité anatomique. Le coroscanner représente le meilleur moyen d'imagerie non invasive permettant d'identifier l'origine et le trajet de l'artère coronaire ectopique. Lorsqu'une forme à risque est identifiée, la conduite à tenir reste assez mal codifiée d'où l'intérêt de la mise en place d'un registre prospectif à l'échelle nationale.

Abstract

Title: Proximal connection anomalies of the coronary arteries to the aorta: About 10 cases and review of the literature

Author: LAHMOUCH Nouhaila

Thesis director: Pr LAKHAL Zouhair

Key words: Connection anomalies-Coronary arteries-Coronarography-Coronary computed tomography angiography

Introduction :

Anomalies of proximal connection of the coronary arteries from the aorta (ANOCOR) are a rare pathology with an angiographic prevalence close to 1% but provider of sudden death and myocardial ischemia.

Goal :

To analyze the anatomical; epidemiological, clinical, angiographic features of the proximal connection anomalies of the coronary arteries to the aorta; as well as the particularities of the therapeutic management through a series of 10 cases and an exhaustive review of the literature.

Material and methods :

Our work is based on a retrospective study of 10 cases of proximal connection anomalies of the coronary arteries conducted in the cardiology department of the military hospital in Rabat over a period of 2 years from January 2018 to December 2019.

Results:

The median age of our patients is 58.4 years with a predominance of male involvement. Chest pain represents the master symptom found in 90% of patients.

Coronary angiography was performed in all of our patients and revealed the diagnosis.

The coronary computed tomography angiography was carried out for 5 patients allowing a more precise study of the origin and the path of the anomaly.

The most common anomaly is that of the right coronary artery with a percentage of 60% followed by the circumflex and the left arteries at 20% for each.

Conclusion:

Anomalies of proximal connection of the coronary arteries are rare .The prognosis of these anomalies depends on the anatomical form. Some are involved in the occurrence of sudden deaths, while the vast majority of constitute a simple anatomical curiosity. The coronary computed tomography angiography is the best imaging technique for identifying the origin and path of the ectopic coronary artery. When a risky form is identified, the conduct to be followed remains poorly codified, hence the interest of setting up a national prospective register adapted to our moroccan context.

ملخص

العنوان : شنوذ اتصال الشرايين التاجية مع الشريان الأورطي : حول 10 حالات مع المعطيات العلمية

المؤلفة : لحموش نهيلة

المشرف على الأطروحة : الاستاذ زهير الاكل

الكلمات المفتاحية : شنوذ الاتصال - الشرايين التاجية - قسطرة القلب - التصوير المقطعي للشرايين التاجية

مقدمة:

شنوذ اتصال الشرايين التاجية حالة نادرة بنسبة 1 ٪ بتقنية تصوير الشرايين الدموية ولكنها تسبب الموت المفاجئ ونقص تروية عضلة القلب

الهدف:

تحليل الخصائص التشريحية ؛ الوبائية ، السريرية ، والتصوير المقطعي للأوعية لحالات شنوذ اتصال الشرايين التاجية مع الشريان الأورطي مع تحديد طرق العلاج من خلال 10 حالات و معطيات علمية

المواد والأساليب

يعتمد عملنا على دراسة استعادية لعشر حالات من شنوذ اتصال الشرايين التاجية من الشريان الأورطي التي تم رصدها في مركز أمراض القلب والشرايين بالمستشفى العسكري محمد الخامس بالرباط على مدى عامين من يناير 2018 إلى ديسمبر 2019

النتائج:

متوسط العمر لمرضاها هو 58.4 سنة و اغلبيتهم من الذكور. ألم الصدر يمثل العرض الاساسي بنسبة 90 ٪ من المرضى. تم إجراء تصوير الأوعية التاجية لجميع المرضى و الذي مكننا من كشف التشخيص. استفاد مرضى من التصوير المقطعي للشرايين التاجية الذي يسمح بدراسة دقيقة لأصل ومسار الشنوذ. يعتبر شنوذ الشريان الأيمن الأكثر شيوعاً بنسبة 60٪ يليه الشريان المحيطي و الشريان التاجي الأيسر بنسبة 20٪ على حدا .

الخلاصة:

شنوذ اتصال الشرايين التاجية حالة نادرة. خطورتها تختلف حسب النوع و قد تؤدي الى الموت الفجائي. يعتمد تشخيص هذه الحالات الشاذة اساسا على التصوير المقطعي للشرايين التاجية الذي مكننا من دراسة دقيقة لأصل ومسار الشنوذ. حينما يتعلق الامر بحالة محفوفة بالمخاطر لا توجد توجيهات دقيقة تم تحديدها من اجل اتباعها ، مما يحتم ضرورة انشاء سجل علمي وطني لتعميق دراسة هذا الشنوذ.



Bibliographie



- [1] Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Catheter Cardiovasc Diagn* 1990;21:28–40.
- [2] Kardos A, Babai L, Rudas L, Gaal T, Horvath T, Talosi L, et al. Epidemiology of congenital coronary anomalies: a coronary arteriography study on a central european population. *Catheter Cardiovasc Diagn* 1997;42: 270–275.
- [3] Angelini P, Villason S, Chan AV, Diez JG. Normal and anomalous coronary arteries in humans. In: Angelini P, editor. *Coronary Artery Anomalies: a comprehensive approach*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999. p. 27–150.
- [4] Rigatelli G, Docali G, Rossi P, Bovolon D, Rossi D, Bandello A, et al. Congenital coronary artery anomalies angiographic classification revisited. *Int J Cardiovasc Imaging* 2003;19:361–6
- [5] Frescura, C.; Basso, C.; Thiene G.; Corrado, D.; Pennelli, T.; Angelina, A. & Daliento, L. (1998). Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on an autopsy population of congenital heart disease. *Hum Pathol*, Vol. 29, pp. 689-695.
- [6] Warnes, C.; Williams, R.; Bashore, T.; Child, J.; Connolly, H.; Dearani, J.; del Nido, P.; Fasules, J.; Graham, T.; Hijazi, Z.; Hunt, S.; King, M.; Landzberg, M.; Miner, P.; Radford, M.; Walsh, E. & Webb, G. (2008). ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*, Vol. 52, pp. e143-e263.
- [7] Jeffrey A. Poynter, William G. Williams, Susan McIntyre, Julie A. Brothers, Marshall L. Jacobs and the Congenital Heart Surgeons Society AAOCA Working Group . Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery: A Report From the Congenital Heart Surgeons Society Registry *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery* 2014 5: 22

- [8] X Halna du Fretay, P Aubry, P Dupouy, G Leurent, M Godin, L Belle, P Couppie, P Ou, J-P Laissy, J-M Juliard, Anomalies de connexion des artères coronaires chez l'adulte : Etude observationnelle de 472 patients (registre ANOCOR)
- [9] Cheitlin MD, De Castro CM, Mc Allister HA . Sudden death as a complication of anomalous left coronary origin from the anterior sinus of Valsalva 1974 ;50 ;780-7
- [10] Marron BJ ;Doerer JJ .Sudden deaths in young competitive athletes analysis of 1866 deaths in the United States ,1980-2006 .2009 ;119 ;1085-92
- [11] Basso C, Marron BJ .Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origine from the wrong aortic sinus leading to death in youg competitive athletes 2000 ;35 ;1493-1501
- [12] Houyel L, Bajolle F, Capderou A, Laux D, Parisot P, Bonnet D.The pattern of the coronary arterial orifices in the hearts withcongenital malformations of the outflow tracts: a marker ofrotation of the outflow tract during cardiac development. JAnat 2013 ; 222 : 34957.
- [13] Srivastava D. Making or breaking the heart: from lineage determination to morphogenesis. Cell 2006; 126 : 1037-48.
- [14] Buckingham ME, Meilhac S, Zaffran S. Building the mammalian haert from two sources of myocardial cells. Nat Rev Genet 2005; 6 : 826-35.
- [15] Lamers WH, Wessels A, Verbeek FJ, Moorman AF, Viragh S, Wenink AC, et al. New findings concerning ventricular septation in the human heart. Implications for meldevelopment. Circulation 1992; 86 : 1194-205.
- [16] Kanani M, Moorman AF, Cook AC, Webb S, Brown NA, Lamers WH, et al. Development of the atrioventricular valves : clinicomorphological correlations. Ann Thorac Surg 2005; 79 : 1797-804.

- [17] Gruber P, Kubalak S, Pexieder T, Sucov H, Evans R, Chien K, RXR alpha deficiency confers genetic susceptibility for aortic sac, conotruncal, atrioventricular cushion, and ventricular muscle defects in mice. *J Clin Invest* 1996; 98 : 1332-43.
- [18] Deloche A. Menasche PH. Artères coronaires, anatomie descriptive, systématisation et rapports. In : *Le thorax*. Paris, Editions médicales“Heure de France” 1981 : 3-15.
- [19] El Batti S, Latrémouille C, Le Houerou T. Anatomie du coeur. EMC - Cardiologie 2017;12(3):1-15 [Article 11-001-A-10].
- [20] Rouvière H. Vaisseaux et nerf du cœur. Anatomie Humaine. Paris; Masson, 1974, Tome II : 127-30.
- [21] Angelini P. Coronary artery anomalies--current clinical issues: definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment guidelines. *Tex Heart Inst J* 2002; 29: 271-278 [PMID: 12484611]
- [22] Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation* 2002; 105: 2449-2454 [PMID: 12021235 DOI: 10.1161/01.CIR.0000016175.49835.57]
- [23] Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation* 2007; 115: 1296-1305
- [24] Muriago, M.; Sheppard, M.; Ho S. & Anderson R. (1997). Location of the coronary arterial orifices in the normal heart. *Clin Anat*, Vol. 10, pp. 297-302.
- [25] Raimondi, F., & Bonnet, D. (2016). *Anomalies congénitales des artères coronaires*. *Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle*, 97(2), 195–203. doi:10.1016/j.jradio.2016.04.001 :

- [26] Gittenberger-de Groot, A.; Saeur A.; Oppenheimer-Dekker, A. & Quaegebeur J. (1983). Coronary arterial anatomy in transposition of the great arteries. A morphologic study. *Ped Cardiol*, Vol. 4, pp. 15-24.
- [27] Pierre Aubry, Xavier Halna du Fretay, Patrick A. Calvert, Patrick Dupouy, Fabien Hyafil, Jean-Pierre Laissy and Jean-Michel Juliard (2012). Proximal Anomalous Connections of Coronary Arteries in Adults, *Congenital Heart Disease*
- [28] Loukas, M.; Groat, C.; Khangura R.; Owens D. & Anderson R. (2009). The normal and abnormal anatomy of the coronary arteries. *Clin Anat*, Vol. 22, pp. 114-128.
- [29] Roberts, W. & Shirani, J. (1992). The four subtypes of anomalous origin of the left main coronary artery from the right aortic sinus (or from the right coronary artery). *Am J Cardiol*, Vol. 70, pp. 119-121.
- [30] Meyer L, Stubbs B ; Fahrenbruch C ,Maeda C, et al. Incidence causes and survival trends from cardiovasculaire related sudden cardiac arrest in children and young adults 0 to 35 years of age : a 30 year review 2012,126 ;1363-1372
- [31] Pilmer CM , Kirsh JA ,Hildebrandt D , et al.Sudden cardiac death in children and adolescents between 1 and 19 years of age .2014;11:239-45.
- [32] Tuncer, C.; Batyraliev, T.; Yilmaz, R.; Gokce, M.; Eryonucu, B. & Koroglu, S. (2006). Origin and distribution anomalies of the left anterior descending artery in 70,850 adult patients: multicenter data collection. *Cathet Cardiovasc Interv*, Vol. 68, pp. 574-585.
- [33] Liberthson RR, Dinsmore RE, Bharati S, et al. Aberrant coronary artery origin from the aorta. Diagnosis and clinical significance. *Circulation* 1974; 50: 774–787.
- [34] Aydar Y, Yazici HU, Birdane A, et al. Relationship between hypoplastic right coronary artery and coronary artery anomalies. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2013; 17: 694–700.

- [35] Neuhaus R, Kober G. Single coronary artery with branching of the right coronary artery from the left atrioventricular ramus of the circumflex artery. Incidence and significance. *Z Kardiol* 1993; 82:813–817.
- [36] Alexander RW, Griffith GC. Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. *Circulation* 1956; 14: 800–805.
- [37] Lipsett J, Cohle SD, Berry PJ, Russell G, Byard RW. Anomalous coronary arteries: a multicenter pediatric autopsy study. *Pediatr Pathol* 1994; 14: 287–300.
- [38] Desmet W, Vanhaecke J, Vrolix M, et al. Isolated single coronary artery: a review of 50,000 consecutive coronary angiographies. *Eur Heart J* 1992; 13: 1637–1640.
- [39] White NK, Edwards JE. Anomalies of the coronary arteries. Report of four cases. *Arch Pathol.* 1948;45:766–71
- [40] Hoffman, J. I. E. (2014). *Abnormal origins of the coronary arteries from the aortic root. Cardiology in the Young, 24(05), 774–791*
- [41] Aydinlar, A.; Cicek, D.; Sentruk, T.; Gemici, K.; Serdar, O.; Kazazoglu, A.; Kumbay, E. & Cordan, J. Primary congenital anomalies of the coronary arteries. A coronary arteriographic study in western Turkey. (2005). *Int Heart J*, Vol. 46, pp. 97-103.
- [42] Cielslinski, G.; Rapprich, B. & Kober, G. (1993). Coronary anomalies: incidence and importance. *Clin Cardiol*, Vol. 16, pp. 711-715.
- [43] Garg, N.; Tewari, S.; Kapoor, A.; Gupta, D. & Sinha, N. (2000). Primary congenital anomalies of the coronary arteries: a coronary arteriographic study. *Int J Cardiol*, Vol. 74, pp. 39-46.
- [44] Ouali, S.; Neffeti, E.; Sendid, K.; Elghoul, K.; Remedi, F. & Boughzela, E. (2009). Congenital anomalous aortic origins of the coronary arteries in adults: a Tunisian coronary arteriography study. *Arch Cardio Diseas*, Vol. 102, pp. 201-208.

- [45] Click, R.; Holmes, D.; Vliestra, R.; Kosinski, A.; Kronmal, R. & the participants of the Coronary Artery Surgery Study (CASS). *J Am Coll Cardiol*, Vol. 13, pp. 531-537.
- [46] Fujimoto, S.; Kondo, T.; Orihara, T.; Sugiyama, J.; Kondo.; Kodama, T.; Fukazawa, H.; Nagaoka, H.; Oida, A.; Yamazaki, J. & Takase, S. (2011). Prevalence of anomalous origin of coronary artery detected by multi-detector computed tomography at one center. *J Cardiol*, Vol. 57, pp. 69-76.
- [47] Rodriguez-Granillo, G.; Rosales, M.; Pugliese, F.; Fernandez-Pereira, C. & Rodriguez, A.(2009). Prevalence and characteristics of major and minor coronary artery anomalies in an adult population assessed by computed tomography coronary angiography. *EuroInterv*, Vol. 4, pp.641-647.
- [48] Schmitt, R.; Froehner, S.; Brunn, J.; Wagner, M.; Brunner, H.; Cherevatyy, O.; Gietzen, F.;Christopoulos, G.; Kerber, S. & Fellner, F. (2005). Congenital anomalies of the coronary arteries: imaging with contrast-enhanced, multidetector computed tomography. *Eur Radiol*, Vol. 15, pp. 1110–1121.
- [49] Pérez-Pomares, J. M., de la Pompa, J. L., Franco, D., Henderson, D., Ho, S. Y., Houyel, L., ... Basso, C. (2016). *Congenital coronary artery anomalies: a bridge from embryology to anatomy and pathophysiology—a position statement of the development, anatomy, and pathology ESC Working Group. Cardiovascular Research*, 109(2), 204–216. doi:10.1093/cvr/cvv251
- [50] P. Aubry, T. Joudinaud, F. Hyafil Anomalies de connexion proximale des artères coronaires chez l’adulte *Annales de Cardiologie et d’Angéiologie* 57 (2008) 327–334
- [51] Dodge-Khatami, A.; Mavroudis, C. & Backer C. (2000). Congenital heart surgery nomenclature and database project: anomalies of the coronary arteries. *Ann Thorac Surg*, Vol. 69 (Suppl. 4), pp. S270-S297.

- [52] Jacobs, M. & Mavroudis C. (2010). Anomalies of the coronary arteries: nomenclature and classification. *Cardiol Young*, Vol. 20 (Suppl. 3), pp. 15-19.
- [53] Levisman, J.; Budoff, M. & Karlsberg, R. (2009). Congenital atresia of the left main coronary artery. *Cathet Cardiovasc Interv*, Vol. 74, pp. 465-467.
- [54] Angelini P, Flamm SD. Newer concepts for imaging anomalous aortic origin of the coronary arteries in adults. *Catheter Cardiovasc Interv* 2007;69:942–54
- [55] Angelini, P.; Walmsley, R.; Cheong, B, & Ott, A. (2010). Coronary artery originating from the normal sinus but with acute angulation and intramural course, leading to critical stenosis. *Tex Heart Inst J*, Vol. 37, pp. 221-225.
- [56] Ishikawa T, BrandtPWT. Anomalous origin of the left main coronary artery from the right anterior aortic sinus: angiographic definition of anomalous course. *Am J Cardiol* 1985;55:770–6.
- [57] Serota H, Barth CW, Seuc CA, Vandormael M, Aguirre F, Kern MJ. Rapid identification of the course of anomalous coronary arteries in adults: the « dot and eye » method. *Am J Cardiol* 1990;65: 891–8.
- [58] Houyel L, Planché C. Trajets coronaires interartériel et intramural : aspects anatomiques et implications chirurgicales. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2002;95:500–6.
- [59] Ropers D, Moshage W, Daniel WG, Jessl J, Gottwik M, Achenbach S. Visualization of coronary artery anomalies and their anatomic course by contrast-enhanced electron beam tomography and three-dimensional reconstruction. *Am J Cardiol* 2001;87:193–7.
- [60] Kim SY, Seo JB, Do K-H, Heo J-N, Lee JS, Song J-W, et al. Coronary artery anomalies: classification and ECG-gated multi-detector row CT findings with angiographic correlation. *Radiographics* 2006;26: 317–34.

- [61] Poynter, J. A., Williams, W. G., McIntyre, S., Brothers, J. A., Jacobs, M. L., ... Overman, D. (2014). *Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery*. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*, 5(1), 22–30.
- [62] Hlavaceck, A.; Loukas, M.; Spicer, D. & Anderson R. (2010). Anomalous origin and course of the coronary arteries. *Cardiol Young*, Vol. 20 (Suppl. 3), pp. 20-25.
- [63] Aubry, P., Amami, M., Halna du Fretay, X., Dupouy, P., Godin, M., & Juliard, J.-M. (2013). *Ostium coronaire unique : artère coronaire unique ou artère coronaire ectopique connectée à l'artère controlatérale. Comment et pourquoi les différencier ? Annales de Cardiologie et d'Angéiologie*, 62(6), 404–410.
- [64] Kragel, A. & Roberts, W. (1988). Anomalous origin of either the right or left main coronary artery from the aorta with subsequent coursing between aorta and pulmonary trunk: analysis of 32 necropsy cases. *Am J Cardiol*, Vol. 62, pp. 771-777.
- [65] Angelini, P.; Velasco, J.; Ott, D. & Khoshnevis, G. (2003). Anomalous coronary artery arising from the opposite sinus: descriptive features and pathophysiological mechanisms, as documented by intravascular ultrasonography. *J Invasive Cardiol*, Vol. 15, pp.507-514.
- [66] Angelini, P.; Walmsley, R.; Libreros, A. & Ott, D. (2006). Symptomatic anomalous origination of the left coronary artery from the opposite sinus of Valsalva. Clinical presentations, diagnosis, and surgical repair. *Tex Heart Inst J*, Vol. 33, pp. 171-179
- [67] Caldera, A.; Cruz-Gonzales, I.; Bezerra, H.; Cury, R.; Palacios, I.; Cockrill, B. & Inllessis-Azuaje, I. (2009). Endovascular therapy for left main compression syndrome. Case report and literature review. *Chest*, Vol. 135, pp. 1648-1650.
- [68] de Jesus Perez, V.; Haddad, F.; Vagelos, R.; Fearon, W.; Feinstein, J. & Zamanian, R. (2009). Angina associated with left main coronary artery compression in pulmonary hypertension. *J Heart Lung Transplant*, Vol. 28, pp. 527-530.

- [69] Lindsey, J.; Brilarkis, E. & Banerjee, S. (2008). Acute coronary syndrome due to extrinsic compression of the left main coronary artery in a patient with severe pulmonary hypertension: successful treatment with percutaneous coronary intervention. *Cardiovasc Revasc Med*, Vol. 9, pp. 47-51.
- [70] Angelini P, Uribe C, Monge J, Tobis JM, Elayda MA, Willerson JT. Origin of the right coronary artery from the opposite sinus of valsalva in adults: characterization by intravascular ultrasonography at baseline and after stentangioplasty. *Cath Cardiovasc Interv* 2015;86:199–208.
- [71] Aubry P, et al. Mort subite cardiaque et anomalies de connexion des artères coronaires : connaissances et questions. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)* (2017)
- [72] Corrado, D.; Thiene, G.; Cocco, P. & Frescura, C. (1992). Non-atherosclerotic coronary artery disease and sudden death in the young. *Br Heart J*, Vol. 68, pp. 601-607.
- [73] Richard, A.; Godart, F.; Brevière, G.; Francart, R.; Foucher, C. & Rey, C. (2007). Abnormal origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: a retrospective study of 36 cases. *Arch Mal Coeur*, Vol. 100, PP. 433-438.
- [74] Virmani, R.; Burke, A. & Farb, A. (2001). Sudden cardiac death. *Cardiovasc Pathol*, Vol. 10, pp.211-218.
- [75] Eckart, R.; Scoville, S.; Campbell, C.; Shry, E. Stajduhar, K.; Opper, R.; Pearse, L. & Virmani, R. (2004). Sudden-death in young adults: a 25-year review of autopsies in military recruits. *Ann Intern Med*, Vol. 141, pp. 829-834.
- [76] Krasuski, R.; Magyar D.; Hart, S.; Kalahasti, V.; Lorber, R.; Hobbs, R.; Pettersson, G. & Blackstone, E. (2011). Long-term outcome and impact of surgery on adults with coronary arteries originating from the opposite coronary cusp. *Circulation*, Vol. 123, pp. 154-162.

- [77] Frommelt, P.; Frommelt, M.; Tweddell, J. & Jaquiss, R. (2003). Propective echocardiographic diagnosis and surgical repair of anomalous origin of a coronary artery from the opposite sinus with an interatrial course. *J Am Coll Cardiol*, Vol. 42, pp. 148-154.
- [78] Davis, J.; Cecchin, F.; Jones, T. & Portman, M. (2001). Major coronary artery anomalies in a pediatric population. Incidence and clinical importance. *J Am Coll Cardiol*, Vol. 37, pp. 593-597.
- [79] Zeppilli, P.; dello Russo, A.; Santini, C.; Plamieri, V.; Natale, L.; Giordano, A. & Frustaci, A. (1998). In vivo detection of coronary artery anomalies in asymptomatic athletes by echocardiographic screening. *Chest*, Vol. 114, pp. 89-93.
- [80] Cohen, M.; Herlong, R. & Silverman, N. (2010). Echographic imaging of anomalous origin of the coronary arteries. *Cardiol Young*, Vol. 20 (Suppl. 3), pp. 26-34.
- [81] Kopp AF, Heuschmid M, Reimann A, Kuettner A, Beck T, Burgstahler C, Brodoefel H, Claussen CD, Schroeder S. Advances in imaging protocols for cardiac MDCT: from 16- to 64-row multidetector computed tomography. *Eur Radiol* 2005;15 Suppl 5:E71-7.
- [82] Heuschmid M, Kuettner A, Schroeder S, Trabold T, Feyer A, Seemann MD, Kuzo R, Claussen CD, Kopp AF. ECG-gated 16-MDCT of the coronary arteries: assessment of image quality and accuracy in detecting stenoses. *AJR Am J Roentgenol* 2005;184: 1413-9.
- [83] Kuettner A, Beck T, Drosch T, Kettering K, Heuschmid M, Burgstahler C, Claussen CD, Kopp AF, Schroeder S. Diagnostic accuracy of noninvasive coronary imaging using 16-detector slice spiral computed tomography with 188 ms temporal resolution. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:123-7.

- [84] Kuettner A, Trabold T, Schroeder S, Feyer A, Beck T, Brueckner A, Heuschmid M, Burgstahler C, Kopp AF, Claussen CD. Noninvasive detection of coronary lesions using 16-detector multislice spiral computed tomography technology: initial clinical results. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:1230-7.
- [85] Cademartiri F, Luccichenti G, Marano R, Nieman K, Mollet N, de Feyter PJ, Krestin GP, Pavone P, Bonomo L. Spiral CT-angiography with one, four, and sixteen slice scanners. Technical note. *Radiol Med (Torino)* 2003;106:269-83.
- [86] Schuijf JD, Pundziute G, Jukema JW, Lamb HJ, van der Hoeven BL, de Roos A, van der Wall EE, Bax JJ. Diagnostic accuracy of 64-slice multislice computed tomography in the noninvasive evaluation of significant coronary artery disease. *Am J Cardiol* 2006;98:145-8.
- [87] Gaemperli O, Schepis T, Koepfli P, Valenta I, Soyka J, Leschka S, Desbiolles L, Husmann L, Alkadhi H, Kaufmann PA. Accuracy of 64-slice CT angiography for the detection of functionally relevant coronary stenoses as assessed with myocardial perfusion SPECT. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2007;34:1162-71.
- [88] Leschka S, Alkadhi H, Plass A, Desbiolles L, Grunenfelder J, Marincek B, Wildermuth S. Accuracy of MSCT coronary angiography with 64-slice technology: first experience. *Eur Heart J* 2005; 26:1482-7.
- [89] Scheffel H, Leschka S, Plass A, Vachenauer R, Gaemperli O, Garzoli E, Genoni M, Marincek B, Kaufmann P, Alkadhi H. Accuracy of 64-slice computed tomography for the preoperative detection of coronary artery disease in patients with chronic aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 2007;100:701-6.
- [90] Leber AW, Johnson T, Becker A, von Ziegler F, Tittus J, Nikolaou K, Reiser M, Steinbeck G, Becker CR, Knez A. Diagnostic accuracy of dual-source multi-slice CT-coronary angiography in patients with an intermediate pretest likelihood for coronary artery disease. *Eur Heart J* 2007;28:2354-60.

- [91] Leddet, P., Couppie, P., Burguet, J.-L., Reeb, T., De Poli, F., & Hanssen, M. (2008). *L'utilisation du scanner cardiaque multibarrettes pour l'exploration des anomalies coronaires. Analyse d'une série rétrospective monocentrique. Annales de Cardiologie et d'Angéiologie*, 57(5), 256–267.
- [92] Clarencon F, Vignaux O, Varenne O, et al. Coronary artery implantation and course abnormalities: the contribution of multislice CT. *J Radiol* 2007;88(1 Pt 1):39–46.
- [93] Ropers D, Moshage W, Daniel WG, et al. Visualization of coronary artery anomalies and their anatomic course by contrast-enhanced electron beam tomography and three-dimensional reconstruction. *Am J Cardiol* 2001;87(2):193–7.
- [94] Memisoglu E, Hobikoglu G, Tepe MS, et al. Congenital coronary anomalies in adults: comparison of anatomic course visualization by catheter angiography and electron beam CT. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005;66(1):34–42.
- [95] Shi, H.; Aschoff, A.; Brambs, H. & Hoffmann, M. (2004). Multislice CT imaging of anomalous coronary arteries. *Eur Radiol*, Vol. 14, pp. 2172-2181.
- [96] de Jonge, G.; van Ooijen, P.; Pirs, L.; Dijkers, R.; Tio, R.; Willems, T.; van den Heuvel, A.; Zijlstra, F. & Oudkerk, M. (2008). Visualization of anomalous coronary arteries on dual source computed tomography. *Eur Radiol*, Vol. 18, pp. 2425-32.
- [97] Post, J.; van Rossum, A.; Bronzwaer, J.; de Cock, C.; Hofman, M.; Valk, J. & Visser, C. Magnetic resonance angiography of anomalous coronary arteries. A new gold standard for delineating the proximal course? *Circulation*, Vol. 92, pp. 3163-3171.
- [98] Bunce, N.; Lorenz, C.; Keegan, J.; Lesser, J.; Reyes, E.; Firmin, D. & Pennell, D. (2003). Coronary artery anomalies: assessment with free-breathing three-dimensional coronary MR angiography. *Radiology*, Vol. 227, pp. 201-208.

- [99] Brothers, J. A., Frommelt, M. A., Jaquiss, R. D. B., Myerburg, R. J., Fraser, C. D., & Tweddell, J. S. (2017). *Expert consensus guidelines: Anomalous aortic origin of a coronary artery. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, 153(6), 1440–1457.*
- [100] Maron, B.; Douglas, P.; Graham, T.; Nishimura, R. & Thomson, P. (2005). Task force 1: preparticipation screening and diagnosis of cardiovascular disease in athletes. *J Am Coll Cardiol*, Vol. 45, pp. 1322-1326.
- [101] Corrado, D.; Pelliccia, A.; Bjornstad, H.; Vanhees, L.; Biffi, A.; Borjesson, M.; Panhuyzen-Goedkoop, N.; Deligiannis, A.; Solberg, E.; Dugmore, D.; Mellvig, K.; Assanelli, D.; Delise, P.; van-Buuren, F.; Anastakis, A.; Heidbuchel, H.; Hoffman, E.; Fagard, R.; Priori, S.; Basso, C.; Arbustini, E.; Blomstrom-Lunqvist, C.; McKenna, W. & Thiene, G. (2005). Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. Consensus statement of the Study Group on Sports Cardiology of the Working Group on Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*, Vol. 26, pp. 516-524.
- [102] Brothers, J.; Stephens, P.; Gaynor, W.; Lorber, R.; Vricella, L. & Paridon, S. (2008). Anomalous aortic origin of ac coronary artery with an interarterial course. Should family screening be routinely? *J Am Coll Cardiol*, Vol. 51, pp. 2062-2064.
- [103] Taylor, A.; Rogan, K. & Virmani, R. (1992). Sudden cardiac death associated with isolated coronary artery anomalies. *J Am Coll Cardiol*, Vol. 20, pp. 640-647.
- [104] Brothers, J.; Gaynor, J.; Paridon, S.; Lorber, R. & Jacobs, M. (2009). Anomalous aortic origin of a coronary artery with an interatrial course: understanging current management strategies in children and young adults. *Pediatr Cardiol*, Vol. 30, pp. 911-921.

- [105] Graham, T.; Driscoll, D.; Gersony, W.; Newburger, J.; Rocchini, A. & Towbin, J. (2005). Task force 2: congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*, Vol. 45, pp. 1326-1333.
- [106] Garcia-Rinaldi, R.; Sosa, J.; Olmeda, S.; Cruz, H.; Carballido, J. & Quintana, C. (2004). Surgical treatment of right coronaries arteries with anomalous origin and slit ostium. *Ann Thorac Surg*, Vol. 77, pp. 1525-1529.
- [107] Carrel, T. (2016). Surgical Treatment of Anomalous Aortic Origin of Coronary Arteries: The Reimplantation Technique and Its Modifications. *Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 21(3), 178–201.
- [108] Rodefeld MD, Culbertson CB, Rosenfeld HM, Hanley FL, Thompson LD. Pulmonary artery translocation: a surgical option for complex anomalous coronary artery anatomy. *Ann Thorac Surg*. 2001 Dec;72(6):2150-2.
- [109] Mainwaring, R. D., Reddy, V. M., Reinhartz, O., Petrossian, E., Punn, R., & Hanley, F. L. (2014). *Surgical repair of anomalous aortic origin of a coronary artery. European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 46(1), 20–26.
- [110] Mustafa I, Gula G, Radley-Smith R, Durrer S, Yacoub M. Anomalous origin of the left coronary artery from the anterior aortic sinus: a potential cause of sudden death. Anatomic characterization and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1981 Aug;82(2):297-300.
- [111] van Son JA¹, Mohr FW. Modified unroofing procedure in anomalous aortic origin of left or right coronary artery. *Ann Thorac Surg*. 1997 Aug;64(2):568-9.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بالله .

والله على ما أقول شهيد .



المملكة المغربية
جامعة محمد الخامس بالرباط
كلية الطب والصيدلة
الرباط



أطروحة رقم: 135

سنة : 2020

شذوذ اتصال الشرايين التاجية مع الشريان الأورطي: بصدد 10 حالات مع استعراض الأدبيات

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : 2020/ /

من طرفه

السيدة نهيلة لحموش

المزودة في 02 غشت 1985 بالرباط

طبيبة داخلية بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : شذوذ الاتصال؛ الشرايين التاجية؛ قسرة القلب؛ التصوير المقطعي
للشرايين التاجية

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس	السيد عاطف بنياس أستاذ في أمراض القلب
مشرف	السيد زهير لكحل أستاذ في أمراض القلب
عضو	السيد إلياس أسفالو أستاذ في أمراض القلب
عضو	السيد بونس متقي الله أستاذ في جراحة القلب والشرايين
عضو	السيد عبد المجيد بوزردة أستاذ في أمراض القلب