



**HAL**  
open science

# Les anomalies de naissance et de trajet des artères coronaires à partir de l'aorte: résultats d'une étude monocentrique de correction anatomique par ostioplastie

Paul Marie Borchiellini

## ► To cite this version:

Paul Marie Borchiellini. Les anomalies de naissance et de trajet des artères coronaires à partir de l'aorte: résultats d'une étude monocentrique de correction anatomique par ostioplastie. Médecine humaine et pathologie. 2022. dumas-03978895

**HAL Id: dumas-03978895**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03978895>**

Submitted on 8 Feb 2023

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

**U.F.R. DES SCIENCES MEDICALES**

Année 2022

Thèse n°3214

THESE POUR L'OBTENTION DU  
**DIPLOME D'ETAT de DOCTEUR EN MEDECINE**

Présentée et soutenue publiquement

Par BORCHIellini Paul, Marie

Né le 23 Juin 1992 à Essey-Lès-Nancy

Le 21 Octobre 2022

**Les anomalies de naissance et de trajet des artères  
coronaires à partir de l'aorte**  
Résultats d'une étude monocentrique de correction anatomique par  
ostioplastie

Sous la direction de : Monsieur le Professeur François ROUBERTIE

Membres du jury :

M. le Professeur LABROUSSE Louis  
M. le Professeur LEOBON Bertrand  
M. le Docteur TAFER Nadir  
M. le Docteur LANGANAY Thierry  
M. le Docteur IRIART Xavier

Président  
Examineur  
Examineur  
Examineur  
Rapporteur

# Remerciements

---

## Aux membres du jury,

**Au président du jury, Monsieur le Professeur Louis Labrousse.** *Professeur des Universités, Praticien Hospitalier, Chef de Service de Chirurgie Cardiaque, Hôpital du Haut-Lévêque, CHU de Bordeaux.* Merci de me faire l'honneur de présider ce jury. Je vous remercie pour votre accompagnement depuis le début de mon internat. J'ai conscience de la chance et de l'honneur de pouvoir bénéficier de votre expertise, de vos connaissances en chirurgie cardiaque et de pouvoir continuer à être formé au sein de votre service.

Veillez croire en ma très haute considération et en mon profond respect.

**Monsieur le Professeur LEOBON Bertrand,** *Professeur des Universités, Praticien Hospitalier, Chirurgien Cardiaque Pédiatrique, Hôpital du Haut-Lévêque, CHU de Bordeaux.* Merci de me faire l'honneur de venir évaluer ce travail. Soyez assuré de ma profonde reconnaissance et de ma grande estime.

**Monsieur le Docteur TAFER Nadir,** *Praticien Hospitalier, Responsable d'unité de Réanimation Cardiaque Pédiatrique et Congénitale, Hôpital du Haut-Lévêque, CHU de Bordeaux.* Je vous remercie d'avoir accepté de faire partie de ce jury de thèse. Je mesure la chance de pouvoir bénéficier de vos connaissances en réanimation et à propos des cardiopathies congénitales, ainsi que de votre analyse rigoureuse. Soyez assuré de ma grande estime et de mon respect.

**Monsieur le Professeur ROUBERTIE François,** *Professeur des Universités, Praticien Hospitalier, Chirurgien cardiaque pédiatrique, Hôpital du Haut-Lévêque, CHU de Bordeaux.* Merci de me faire l'honneur de diriger ce travail, de votre soutien continu et de votre implication tout au long de ma formation. Le semestre passé en chirurgie cardiaque pédiatrique m'a conforté dans mon choix de spécialité. Votre technicité, votre rigueur au bloc opératoire et vos connaissances sont pour moi un exemple à suivre dans ma pratique future. Veillez croire en ma très haute considération et en mon profond respect.

**Monsieur le Docteur LANGANAY Thierry,** *Praticien Hospitalier, Chirurgien cardiaque, Hôpital de Pontchaillou, CHU de Rennes.* Je ne vous remercierai jamais assez du semestre passé à Rennes et de la bienveillance dont vous avez fait preuve à mon égard. Votre technicité et votre calme au bloc opératoire sont pour moi un modèle. Je mesure la chance d'avoir pu bénéficier de votre enseignement et de votre rigueur chirurgicale. Je suis très heureux que vous me fassiez l'honneur de venir évaluer ce travail. Soyez assuré de ma grande estime et de ma profonde reconnaissance.

**Au rapporteur de la thèse, Monsieur le Docteur IRIART Xavier,** *Praticien Hospitalier, Cardiologue Congénital et Pédiatrique, Hôpital du Haut-Lévêque,* C'est pour moi un grand honneur que vous ayez accepté d'être le rapporteur de ma thèse et cela un peu au dernier moment. Je vous en remercie infiniment.

Soyez assuré de ma profonde gratitude et de mon estime.

**A ma famille,**

**A mes parents**, pour qui j'ai tant d'admiration, je ne saurai ni ne pourrai jamais assez vous remercier de votre soutien inconditionnel, de votre présence constante, de votre patience indéfectible. Sans vous, rien de ce que j'ai pu accomplir n'aurait été possible. J'espère pouvoir vous rendre fiers et je vous dédie l'ensemble de mon travail.

**A mes grandes sœurs, Anne et Claire**, je mesure la chance de vous avoir, vous avez toujours été là pour moi dès le début, de mes galères de cour de récré à celles de l'internat. Je ne vous remercierai jamais assez. Je ne souhaite que votre bonheur. Petite pensée pour mes magnifiques neveu et nièce, **Valentin et Léopoldine**.

**A ma grand-mère, Mamie**, merci infiniment pour ta gentillesse infinie, pour toute l'aide et le soutien que tu m'as apportés pendant ces longues années, sans toi l'année de master 2 aurait été plus que terrible. Je ne peux pas te voir aussi souvent que je le souhaiterais mais je pense à toi ainsi qu'à Papi.

**A ma grand-mère paternelle, Mémé, à mon oncle et parrain Philippe** ; bien que je ne vous voie pas souvent, je pense à vous.

**A mes amis,**

**Aux meilleurs d'entre tous : Théo, Rodrigue, Olivier, Camille, Margaux, Anthony et Flo, Julie, Marine et Thomas**. Depuis les premières années de médecine, vous me supportez ! Merci pour tous ces beaux souvenirs ensemble, ces vacances, ces soirées inoubliables ( ou presque...). Même si on se voit un peu moins depuis l'internat, j'espère encore vivre de magnifiques moments à vos côtés et je vous souhaite le meilleur. Merci pour tout.

**A Marion**, on s'est rencontré il y a bien longtemps maintenant au bord de la piscine, pendant ces journées interminables d'entraînements et de compétitions. Merci pour ton amitié, pour tous les bons moments passés et à venir !

**A Amandine**, même si tu es désormais à l'autre bout du monde pour sauver des vies à Mayotte, je ne t'oublie pas ! Merci pour ton amitié, ton soutien et ton humour un peu naze ! reviens vite !

**A Elodie**, ma première cointerne, merci pour ton soutien indéfectible notamment lors du premier semestre, je ne l'oublierai pas.

**A Mélanie**, que de souvenirs avec toi, un semestre de chirurgie cardiaque ensemble mémorable, des soirées improbables, merci de ta patience et de ton amitié indéfectible.

**A Jesse**, magnifique rencontre de mon semestre à Pau, tu dois bien être la personne la plus gentille, brillante et perchée que je connaisse, merci pour ton amitié, ton soutien et tous ces beaux moments. Et petite pensée pour Jérôme, coach incroyable.

**A ceux de la coloc de Pau, Lucas et Brayon**, merci pour ces beaux souvenirs d'un semestre d'hiver et de confinement.

**A mes cointernes de CTCV de Bordeaux, Johann, Luce**, pour ces bons moments passés aux séminaires et aux congrès, merci pour tout.

**A mes cointernes de neurochirurgie, Arthur, Laetitia, Momo, Florian, Bader et Thomas,** merci pour ce semestre génial ensemble.

**A mes cointernes de réanimation cardiaque et des soins intensifs cardiaques,** merci pour ce magnifique semestre à vos côtés, j'espère pouvoir vous revoir au boulot comme en dehors de l'hôpital.

**A Eva,** je suis tellement heureux de t'avoir rencontrée en réanimation cardiaque, je te souhaite le meilleur en Guadeloupe avec ta petite famille. J'espère qu'on se reverra bientôt. Merci pour tout.

**A mes cointernes de chirurgie vasculaire, Arthur, Paul, Valerian, Benedetta,** merci pour ce beau semestre dans la tempête du covid.

**A Quentin,** rencontré pendant ton premier semestre de chirurgie vasculaire, tu as bien grandi depuis et j'espère qu'on pourra continuer à s'entraîner ensemble. Je vise le Kilimandjaro aussi ! Merci pour ton amitié.

**A mes cointernes de CTCV de Rennes, Pierre, Romain, Estelle, Anne-so, benji, Jacques, Gemma** merci pour ce qui a été le plus beau semestre de mon internat, je vous souhaite le meilleur. Merci à **Pluchon** tout particulièrement, j'espère te revoir bientôt.

**A Jorge,** j'ai eu la chance de te rencontrer à Rennes, avec ton français impeccable, ta patience et ta gentillesse en toute circonstance, merci pour tous ces beaux souvenirs ensemble, hâte de te revoir à Bordeaux.

**A Isabelle,** ma coloc journaliste de Rennes, merci pour ces beaux moments, ces conversations passionnantes. J'espère te revoir à Bordeaux.

A toute l'équipe (ou le groupe... je sais plus la bonne nomenclature) de NLH à BioTis, **Adeline, Marie, Maude, Diane, Cécile et GetGet** ! Merci pour votre gentillesse, votre soutien tout au long de cette année de master 2. Merci de m'avoir intégré aussi vite.

**A Romane,** non je ne t'ai pas oubliée mais tu es au CIC IT, merci pour ta gentillesse, ton aide et ton amitié.

**A NLH et Fabien,** merci de m'avoir accepté dans votre équipe pendant un an de master 2, j'espère avoir la chance de pouvoir continuer à travailler à vos côtés. Merci pour tout.

**A Clémence** , une belle rencontre de master 2, hâte de courir le marathon de Paris avec toi.

**Aux équipes paramédicales de chirurgie cardiaque de Bordeaux,** merci de votre accueil, de votre bienveillance, grâce à vous j'ai appris tellement au bloc et dans le service, et les nuits interminables sont moins longues en votre présence. Hâte et fier d'avoir la chance de revenir travailler parmi vous.

**Aux équipes paramédicales rencontrées tout au long de mon internat à Bordeaux, à Pau et à Rennes,** merci pour votre gentillesse, l'aide apportée et les bons moments passés ensemble.

**Aux équipes médicales de Bordeaux**, merci pour tout, à votre contact j'ai tant appris, je suis fier de pouvoir travailler encore de longues années à vos côtés.

**Aux équipes médicales de Rennes**, jamais je n'oublierai ce semestre à l'hôpital Pontchaillou. Merci de votre accueil, de votre bienveillance, pour votre encadrement et pour toutes les connaissances et le savoir-faire que j'ai acquis à votre contact.

# Table des matières

---

REMERCIEMENTS.....	1
TABLE DES MATIERES.....	5
LISTE DES ABREVIATIONS.....	6
LISTE DES FIGURES.....	7
AVANT-PROPOS.....	8
<b>PARTIE I : LES AAOCA.....</b>	<b>9</b>
I. INTRODUCTION.....	10
II. EMBRYOLOGIE.....	11
III. ANATOMIE.....	13
A. Anatomie normale et variantes de la normale du système artériel coronarien.....	13
B. Anomalies de connexion et de trajet à l'aorte (AAOCA).....	14
IV. GENERALITE SUR LES AAOCA.....	15
A. Prévalence.....	15
B. Génétique.....	15
C. Physiopathologie.....	15
V. DIAGNOSTIC.....	17
VI. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE.....	18
A. Procédures chirurgicales spécifiques.....	19
a) Unroofing.....	19
b) Translocation de l'artère pulmonaire.....	22
c) Réimplantation coronaire.....	23
d) Angioplastie ostiale (ostioplastie).....	24
e) Pontage aorto-coronarien.....	25
B. Résumé des approches chirurgicales de l'AAOCA.....	26
VII. SUIVI.....	26
VIII. RESULTATS.....	28
IX. PROBLEMATIQUE.....	28
X. REFERENCES.....	29
<b>PARTIE II : ETUDE MONOCENTRIQUE BORDELAISE.....</b>	<b>34</b>
I. ETUDE MONOCENTRIQUE BORDELAISE.....	35
A. Introduction.....	36
B. Patients and methods.....	36
1. Study population.....	36
2. Data collection and follow-up.....	38
3. Preoperative variables.....	38
4. Operative technique.....	39
5. Postoperative variables.....	41
6. Statistical analyses.....	41
C. Results.....	42
1. Early morbidity.....	43
2. Late morbidity.....	43
3. Functional status.....	44
D. Comment.....	44
E. Limitations.....	48
F. Conclusion.....	48
G. References.....	48
SERMEN D'HIPPOCRATE.....	51

# Liste des abréviations

---

AAOCA	Anomalous Aortic Origin for the Coronary Arteries
AAOLCA	Anomalous Aortic Origin for the Left Coronary Arteries
AAORCA	Anomalous Aortic Origin for the Right Coronary Arteries
AATS	American Association for Thoracic Surgery
CEC	Circulation Extracorporelle
CP	Chest Pain
ECG	Electrocardiogramme
ECMO	Extracorporeal Membrane Oxygenation
EE	Epreuves d'Effort
FOG	Friend of GATA
IRM	Imagerie par Résonance Magnétique
ITA	Internal Thoracic Artery
IVA	Interventriculaire Antérieure
LAD	Left Anterior Descending Coronary Artery
PAPVR	Partial Pulmonary Venous Return
SCD	Sudden Cardiac Death
TDM	Tomodensitométrie
VEGF	Vascular Endothelial Growth Factor
VCAM	Vascular Cell Adhesion Molecule
VCS	Veine Cave Supérieure
VSD	Restrictive Ventricular Septal Defect
SCA	Syndrome Coronarien Aigu
TAP	Tronc de l'Artère Pulmonaire



# Liste des figures

---

FIGURE 1 (SOURCE EMC THORAX) FORMATION DES ARTERES CORONAIRES.....	11
FIGURE 2 (SOURCE EMC THORAX) CONNEXION DES ARTERES CORONAIRES DANS L'AORTE. ....	12
FIGURE 3 SOURCE EMC CARDIOLOGIE) ANATOMIE CORONAIRE NORMALE D'APRES ROUVIERE...	13
FIGURE 4 (SOURCE EMC THORAX) ANOMALIE DE NAISSANCE ET DE TRAJET A PARTIR DE L'AORTE : ANATOMIE .....	14
FIGURE 5 (SOURCE PEDIATRIC CARDIAC SURGERY, 4TH EDITION) AAORCA «UNROOFING » ....	20
FIGURE 6 (SOURCE PEDIATRIC CARDIAC SURGERY, 4TH EDITION) AAOLCA « UNROOFING » ....	20
FIGURE 7 (SOURCE EMC THORAX UNROOFING AVEC TRAJET INTRAMURAL DE LA CORONAIRE GAUCHE EN ARRIERE DE LA COMMISSURE.....	21
FIGURE 8 (SOURCE EMC THORAX) TECHNIQUE DE TRANSLOCATION DE L'ARTERE PULMONAIRE.	22
FIGURE 9 (SOURCE EMC THORAX) ANOMALIE DE NAISSANCE DE L'ARTERE CORONAIRE GAUCHE A PARTIR DE L'AORTE AVEC UN TRAJET INTIAL INTRACONAL.....	23
FIGURE 10 SOURCE EMC THORAX) REIMPLANTATION DE LA CORONAIRE DROITE AU NIVEAU DU SINUS ADEQUAT. ....	24
FIGURE 11 (SOURCE EMC THORAX) ANOMALIE DE NAISSANCE A PARTIR DE L'AORTE AVEC TRAJET INTER-ARTERIEL ET INTRAMURAL : CORRECTION « ANATOMIQUE ». ....	25
FIGURE 12 (SOURCE RECOMMANDATION EXPERT AATS) RECOMMANDATIONS SUIVI POST- OPERATOIRE. ....	27

# Avant-Propos

---

Les anomalies de naissance des artères coronaires à partir de l'aorte (AAOCA) sont une malformation cardiaque congénitale rare.

Les AAOCA associées à un trajet intramural sont généralement traitées par la technique dit de « unroofing », mais cela peut compromettre l'intégrité de la valve aortique.

Nous avons évalué les résultats à moyen terme de l'ostioplastie pour l'AAOCA au sein du CHU de Bordeaux.

Notre travail s'effectue en deux parties :

- La première partie est une introduction détaillée avec une revue de la littérature des AAOCA
- La deuxième partie correspond à notre étude rédigée en anglais sous la forme d'un article prêt à être publié.

# Partie I : Les AAOCA

---

## I. Introduction

Les anomalies congénitales des artères coronaires sont fréquentes et variées<sup>1</sup>. La majorité d'entre elles ne sont que des curiosités anatomiques sans conséquence clinique. Au contraire, certaines, relativement rares, peuvent être responsables d'ischémies myocardiques, d'accidents coronariens aigus, voire de mort subite.

Les anomalies coronaires représentent la seconde cause cardiaque de mort subite au monde. Elles doivent être détectées et corrigées, le plus souvent par un traitement chirurgical adapté.

Ces anomalies peuvent être classées en quatre groupes :

- Les fistules coronaires
- Les anomalies de naissance à partir de l'artère pulmonaire,
- Les anomalies de naissance et de trajet à partir de l'aorte,
- Les anomalies rares.

Les anomalies de naissance et de trajet à partir de l'aorte des artères coronaires (AAOCA) sont des malformations congénitales pour lesquelles une artère coronaire naît depuis le mauvais sinus de Vasalva. Elles représentent un tiers de l'ensemble des anomalies coronaires congénitales et étaient initialement considérées comme de simples variations anatomiques asymptomatiques, avec une incidence de 0.3% à 1% de la population<sup>2-5</sup> selon les autopsies et les études d'angiographies. Cheitlin *et al*<sup>6</sup> furent les premiers à décrire le risque accru de mort subite et de morbidité cardiaque en cas de présence d'une anomalie de naissance de la coronaire gauche, plus spécifiquement pour les jeunes sportifs. Il a été démontré que les anomalies de naissance des artères coronaires sont la seconde cause cardiaque de mort subite chez les enfants et les jeunes adultes<sup>5,7,8</sup>.

Bien que les mécanismes physiopathologiques ne soient pas entièrement déterminés, il est établi qu'un trajet interartériel et intramural est associé à une morbidité importante, avec une prévalence de 0,1 à 0,7% de la population<sup>9</sup>. Les risques sont considérablement augmentés si il s'y associe un trajet interartériel et intramural avec une possibilité majeure d'ischémie myocardique chronique et de mort subite.

La prise en charge thérapeutique des AAOCA reste controversée, plus particulièrement pour les patients asymptomatiques.

De multiples techniques chirurgicales existent, mais la plupart des publications scientifiques ne concernent que la technique dite du « unroofing ».

Aucune de ces procédures chirurgicales n'a fait la preuve de sa supériorité.

De même, les résultats post-opératoires à moyen et long terme sont encore peu connus.

## II. Embryologie

Les premières artères coronaires apparaissent à la surface du cœur de l'embryon vers le 35-38ème jours de vie intra-utérine sous la forme d'îlots dérivés de l'épicarde, lui-même formé à partir du proépicarde. Ce dernier entre en contact avec le muscle cardiaque près du pôle veineux (sino-atrial) du cœur, sous forme d'une couche de cellules épithéliales appelée villosités épicroardiques<sup>10-11</sup>. L'ensemble du myocarde et la cavité épicroardique finissent par être recouverts par le proépicarde sous la régulation de facteurs d'adhésivité (*vascular cell adhesion molecule* (VCAM-1), *alpha4-integrine*)<sup>11</sup>.

Les cellules épithéliales, formant les villosités épicroardiques, perdent leur capacité d'adhésion lors de leur transformation en cellules mésenchymateuses en réponse à *Friend of GATA-2* (FOG-2), cofacteur de *GATA-4*<sup>12</sup>.

Les cellules mésenchymateuses peuvent par la suite migrer dans le tissu conjonctif en formation au sein de l'espace sous-épicroardique. Puis leur coalescence et leur différenciation en cellules endothéliales au sein de tubes endothéliaux conduisent à la création d'un réseau vasculaire primitif à l'intérieur du myocarde<sup>13</sup>. Ce mécanisme de vasculogénèse est régulé par des facteurs de croissance tel que le *Vascular Endothelial Growth Factor* (VEGF) et le fibroblast growth factor (FGF)<sup>14</sup>. Il existe des interactions entre l'endothélium et les cellules mésenchymateuses par le biais du VEGF et l'angiopoïétine 1 (Ang1) pour transformer et recruter les cellules mésenchymateuses afin de former les veines et artères coronaires définitives.

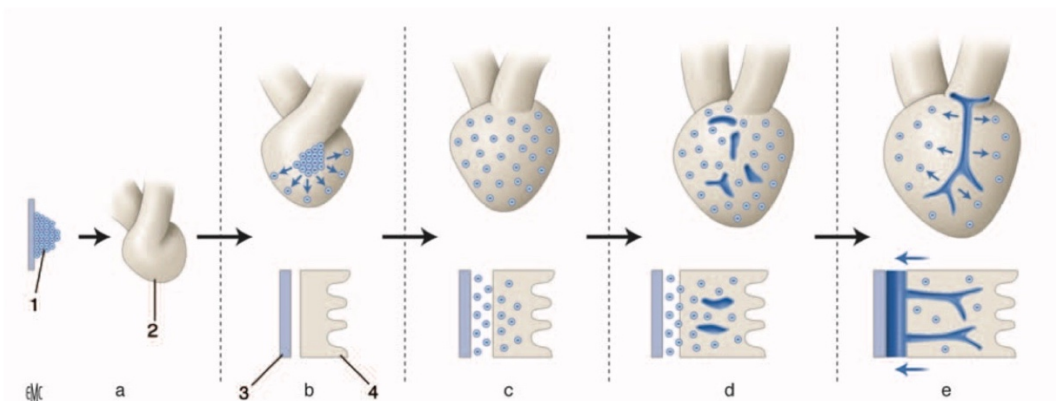


Figure 1 (source EMC thorax) Formation des artères coronaires. En haut, expansion de l'organe proépicardique couvrant la surface du cœur ; en bas, migration et différenciation cellulaire, a : expansion de l'organe proépicardique ; b : formation de l'épicarde ; c : transformation épithéliomésenchymateuse ; d : développement du plexus capillaire ; e : développement des artères coronaires. 1.organe proépicardique ; 2.coeur ; 3.épicroarde ; 4. myocarde

Les veines et les artères coronaires définitives apparaissent au niveau du sillon auriculo-ventriculaire de l'épicarde puis s'étendent vers l'apex et vers les gros vaisseaux pour former un cercle périartériel<sup>15</sup>. La connexion des veines coronaires au sinus coronaire précède la connexion artérielle des artères coronaires à l'aorte vers les 60 jours de vie intra-utérine.

Depuis les travaux de Bogers en 1989<sup>16</sup>, il est bien établi que les coronaires ne naissent pas de l'aorte. Ce sont les vaisseaux du cercle périartériel qui pénètrent la racine de l'aorte à angle droit grâce à des phénomènes d'apoptoses localisées. Des ébauches vasculaires traversent la paroi aortique et fusionnent pour donner les vaisseaux coronaires définitifs, leur point de pénétration dans l'aorte formant les ostia coronaires. Dans une étude anatomique, Chiu *et al*<sup>18</sup> démontre que la disposition coronaire dépend de la relation spatiale entre les gros vaisseaux,

leur connexion à l'aorte se faisant au point le plus proche de leurs origines épicaudiques après la septation du truncus<sup>19</sup>. Ainsi, le terme de « connexion à l'aorte » paraît plus approprié que celui « d'origine » d'un point de vue embryologique.

De plus, la configuration particulière des sinus (caténoïdale ou en forme de selle), accueillant les ostia, augmenterait la tension pariétale à ce niveau et favoriserait leur pénétration par les capillaires. Cette région pourrait aussi être sous le contrôle de certains facteurs angiogéniques pour la connexion des vaisseaux pérित्रuncaux à l'aorte.

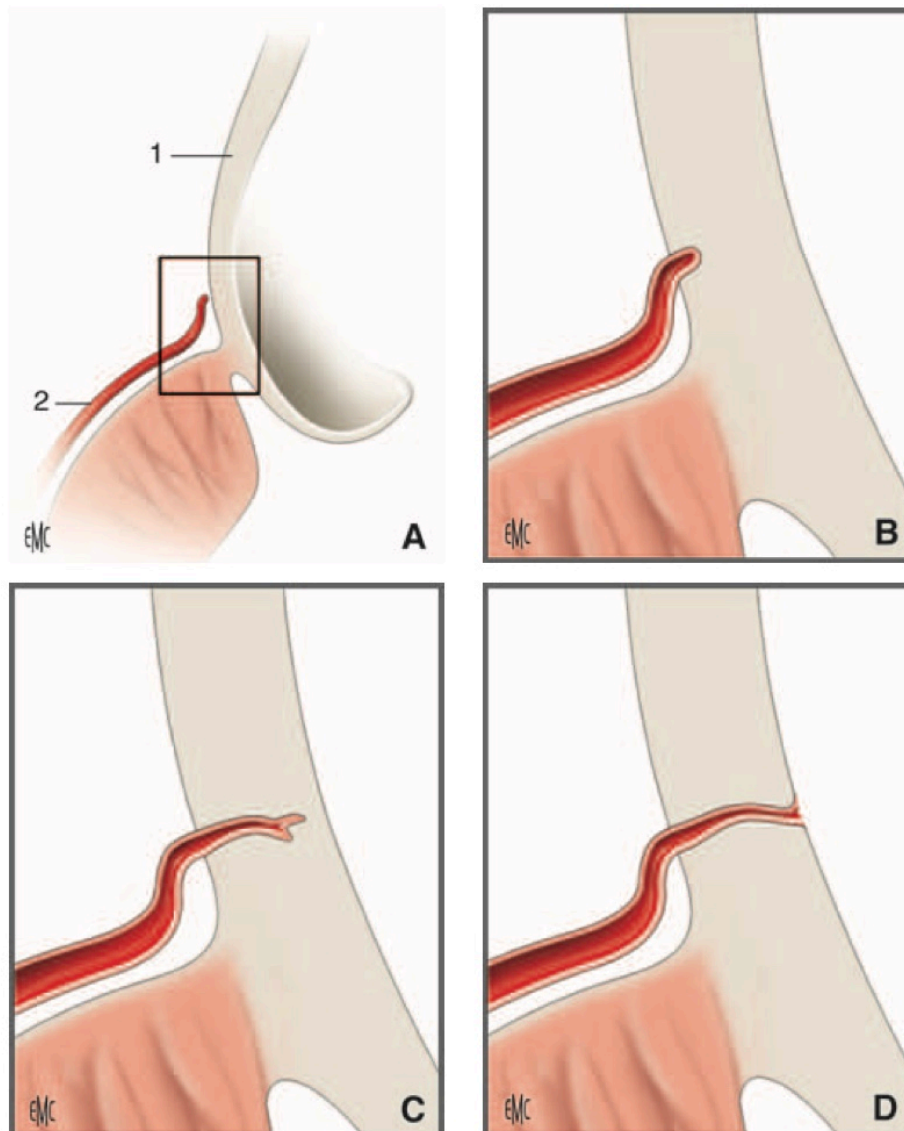


Figure 2 (source EMC thorax) Connexion des artères coronaires dans l'aorte. 1.Aorte ; 2. Coronaire

- A. Cercle périartériel
- B. Début de pénétration d'un cordon vasculaire dans la paroi de l'aorte
- C. Le cordon vasculaire acquiert une lumière en pénétrant la paroi aortique
- D. Ouverture de l'artère coronaire dans la lumière de l'aorte

?

### III. Anatomie

#### A. Anatomie normale et variantes de la normale du système artériel coronarien.

Le réseau coronarien se divise normalement en quatre artères coronaires principales (figure 3): l'artère coronaire droite, le tronc coronaire gauche, l'interventriculaire antérieure et l'artère circonflexe.

Le tronc commun gauche s'insère au niveau de l'ostium gauche du sinus de Vasalva antérogauche, puis se divise en interventriculaire antérieure et artère circonflexe. L'interventriculaire antérieure chemine au niveau du bord gauche de l'artère pulmonaire avant de se diriger vers l'apex du cœur dans le sillon interventriculaire antérieur en donnant entre-temps les branches diagonales.

L'artère circonflexe passe dans le sillon auriculoventriculaire gauche et donne des branches marginales et selon la dominance, l'interventriculaire postérieure. Il peut exister une bissectrice, naissant en position intermédiaire entre l'IVA et la circonflexe, en position diagonale ou marginale haute.

La coronaire droite s'insère dans l'ostium coronaire droit du sinus de Vasalva antérodroit, passe à droite et à la face postérieure de l'artère pulmonaire puis se dirige vers la croix du cœur dans le sillon auriculoventriculaire droit. Elle donne des branches marginales et selon la dominance, l'interventriculaire postérieure (76% des cas).

Il existe de nombreuses variations de l'anatomie coronarienne dont beaucoup sont sans conséquence pathologique.

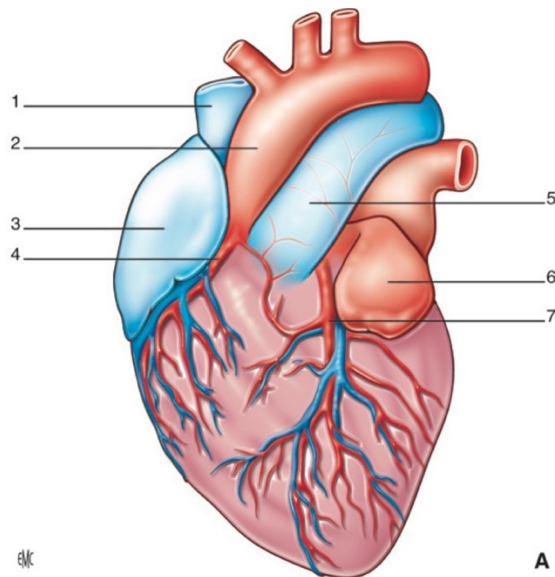


Figure 3 (source EMC Cardiologie) Anatomie coronaire normale d'après Rouvière.

- A. Artères et veines coronaires en vue antérieure. 1. VCS ; 2. Aorte ; 3. Auricule droit ; 4. Coronaire droite ; 5. Artère pulmonaire ; 6. Auricule gauche ; 7. Artère coronaire gauche et grande veine coronaire.

Figure 3

## B. Anomalies de connexion et de trajet à l'aorte (AAOCA)

Elles se définissent par l'implantation d'une artère coronaire dans le sinus opposé controlatéral, obligatoirement associée à un trajet anormal.

Les trajets anormaux peuvent être intramuraux, interartériels<sup>20</sup> ou interaorticopulmonaires et intramyocardiques.

La figure 4 résume les diverses anomalies de naissance et de trajet possibles à partir de l'aorte.

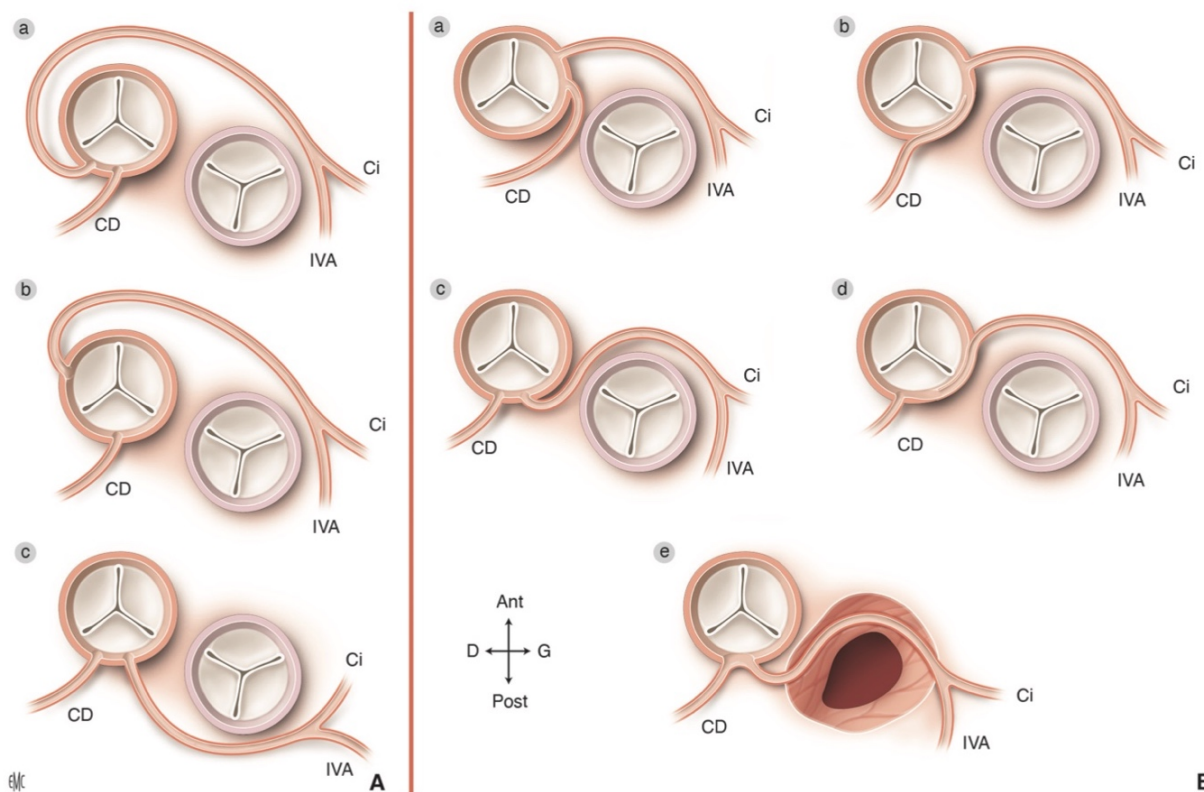


Figure 4 (source EMC thorax) Anomalie de naissance et de trajet à partir de l'aorte : anatomie

- A. Anomalies dites à faible risque : a. coronaire gauche naissant du sinus droit avec trajet rétrovasculaire ; b. Coronaire gauche naissant du sinus postérieur avec trajet rétrovasculaire ; c. Coronaire gauche naissant du sinus droit avec trajet prévasculaire
- B. Anomalies dites à haut risque : a. Coronaire droite naissant du sinus gauche avec trajet inter-artériel sans trajet intramural ; b. Coronaire droite naissant du sinus gauche avec trajet inter-artériel et intramural ; c. Coronaire gauche naissant du sinus droit avec trajet inter-artériel sans trajet intramural ; d. Coronaire gauche naissant du sinus droit avec trajet inter-artériel et intramural ; e. Coronaire gauche naissant du sinus droit avec trajet intraconal



## IV. Généralité sur les AAOCA

### A. Prévalence

La prévalence réelle des anomalies coronaires congénitales potentiellement pathologiques dans la population générale est difficile à déterminer.

Plusieurs études ont tenté de quantifier cette valeur, avec des estimations comprises entre 0,1 % et 1,0 % dans les populations adultes et pédiatriques<sup>21-27</sup>. Cette différence importante dans les taux de prévalence est probablement due au choix de l'imagerie diagnostique, de la population de patients choisie pour l'étude et/ou de la façon dont les anomalies coronariennes ont été définies.

En examinant spécifiquement la prévalence estimée de l'AAOCA interartérielle, celle-ci variait entre 0,1 % et 0,7 %<sup>21-27</sup>. Yamanaka et Hobbs<sup>21</sup> estimaient l'incidence à environ 0,3 % sur plus de 100 000 adultes évalués par coronarographie. Dans une vaste étude prospective chez des enfants asymptomatiques utilisant l'échocardiographie, l'incidence de l'AAOCA s'est avérée être de 0,17 %<sup>25</sup>. Étant donné que cette étude n'a évalué que des patients asymptomatiques, la prévalence réelle a probablement été sous-estimée, car elle n'incluait pas les enfants atteints d'AAOCA symptomatique. Récemment, Angelini<sup>27</sup> a rendu compte d'une étude utilisant l'IRM comme moyen de dépistage et a découvert que 0,7 % de la population dépistée avait une AAOCA interartérielle, avec 0,5 % d'AAORCA interartérielle. En extrapolant cela à la population des jeunes (âgés de 12 à 35 ans) aux États-Unis, cela pourrait signifier que plus de 600 000 enfants et jeunes adultes ont une AAOCA interartérielle. À noter que dans la plupart des études, l'AAORCA interartérielle est de 3 à 6 fois plus fréquent que l'AAOLCA<sup>21-27</sup>.

### B. Génétique

On sait peu de choses sur la génétique des anomalies coronariennes, en particulier celles qui ont un potentiel de mort subite. Le développement des artères coronaires est complexe, avec de nombreux sites alléliques différents au niveau desquels une mutation peut conduire à une anomalie coronarienne potentiellement mortelle. Il existe peu de données concernant les modèles génétiques de l'AAOCA. Bloor *et al*<sup>28</sup> ont étudié l'anatomie de l'artère coronaire chez les rats albinos et ont découvert que la variation génétique chez les rats nouveau-nés et leurs parents était probablement déterminée à partir de plusieurs gènes et non de l'hérédité mendélienne classique. Il n'y a pas de données publiées sur le patrimoine génétique chez l'homme. Cependant, il y a eu des rapports de familles présentant au moins deux parents au premier degré affectés par une AAOCA<sup>29,30</sup>.

### C. Physiopathologie

Le mécanisme exact de mort subite par arrêt cardiaque ou d'événements ischémiques associés aux anomalies coronaires de naissance n'étant pas connu, plusieurs hypothèses ont été émises sur la base des caractéristiques anatomiques et physiologiques de la coronaire anormale.

Divers facteurs semblent prédisposer à l'ischémie myocardique d'effort et/ou aux arythmies ventriculaires mortelles, probablement en raison d'une diminution de la réserve coronarienne. Ceux-ci incluent 1 ou plusieurs des éléments suivants :

- Un angle de naissance anormal. La naissance d'une artère coronaire normale se fait à angle droit contrairement à l'angle aigu que forme l'origine d'une coronaire anormale.

Cette disposition explique la déformation en fente de l'ostium coronaire et la possibilité de fermeture en clapet de l'ostium lorsque la pression aortique augmente à l'effort

- La présence fréquente d'un trajet intramural
- Une sténose anatomique intrinsèque du trajet intramural
- La compression extrinsèque, soit en regard de la commissure valvulaire ou du trajet intramural lors de l'augmentation des pressions aortiques et pulmonaires à l'effort, soit lors des systoles s'il existe un trajet intraconal.

On ignore si ces mécanismes ont des conséquences seuls ou seulement associés.

A noter que les épisodes répétés d'ischémie à l'effort peuvent créer des zones de nécroses myocardiques à l'origine d'arythmies ventriculaires potentiellement responsables de mort subite au repos.

L'anomalie la plus courante à risque accru de risque ischémique semble être l'AAOLCA interartérielle, elle est proportionnellement plus répandue chez les personnes décédées subitement sans autre explication<sup>31,32</sup>

Les taux de mortalité fréquemment cités et utilisés pour l'évaluation des risques proviennent de données de séries d'autopsies. On y retrouve des taux de 0 % à 57 % pour l'AAORCA et de 27 % à 100 % pour l'AAOLCA<sup>31,32</sup>.

Ce qu'il faut comprendre, c'est que ces taux reflètent la prévalence de l'AAOCA chez ceux qui sont déjà décédés et non le risque de mort subite chez les patients ayant une AAOCA. Des études démontraient aussi que le risque de mort subite ou de SCA chez les jeunes, en l'absence d'activité sportive intense, est extrêmement faible<sup>34</sup>.

#### Exercice physique et risque de mort subite par arrêt cardiaque.

Une activité physique intense augmente fortement le risque d'évènements ischémiques chez les personnes atteintes d'AAOCA interartérielle.

Maron *et al*<sup>35</sup> ont publié une analyse complète des morts subites chez les athlètes de compétition aux États-Unis sur une période de 27 ans. Sur les 690 décès attribués à une cause cardiovasculaire, 119 d'entre eux étaient associés à la présence d'une AAOCA. D'après leurs données, l'incidence des décès serait d'environ 0,1 pour 100 000 années-personnes selon l'AAOCA. Une incidence similaire de mort subite a été trouvée chez les athlètes du secondaire du Minnesota sur une période de 26 ans, avec 2 événements d'arrêt cardiaque survenus en raison d'une AAOCA, qui étaient tous deux AAOLCA<sup>36</sup>. En utilisant les données de Maron *et al*<sup>35</sup>, Brothers *et al*<sup>37</sup> ont calculé que le risque de décès sur une période de 20 ans chez les enfants et les jeunes adultes atteints d'AAOCA (âgés de 15 à 35 ans) participant à des sports de compétition était de 6,3 % pour l'AAOLCA et de 0,2 % pour l'AAORCA.

Il est important de comprendre que la plupart de ces estimations sont basées sur l'incidence présumée chez ceux qui participent à des compétitions sportives, soit 10 à 15 % des enfants et des adolescents. Ils n'évaluent pas le risque chez ceux qui ont un SCA lors de sports récréatifs, ou dans la population générale ne participant pas à des sports de haut niveau.

Une étude récente menée en France a démontré que la plupart des morts subites surviennent pendant les sports récréatifs et non pour des activités de compétition.

## V. Diagnostic

L'AAOCA ne présente pas de symptomatologie typique. Elle est souvent asymptomatique mais peut se manifester par une ischémie myocardique silencieuse, des douleurs thoraciques à l'effort, des arythmies, des étourdissements, une syncope, le plus souvent dans un contexte d'effort physique.

La présentation initiale peut aussi être celle d'une mort subite récupérée ou d'un véritable SCA. Cependant, la plupart des patients atteints d'AAOCA sont diagnostiqués de façon fortuite sur une échographie transthoracique ou transœsophagienne, une tomographie cardiaque (TDM) réalisée pour une autre raison.

Le patient peut également subir une échocardiographie pour des symptômes liés à l'effort. Bien que bon nombre de ces symptômes soient souvent observés chez les personnes sans anomalies coronariennes, ces plaintes incitent à consulter un cardiologue et à effectuer une échographie. La douleur thoracique doit être considérée comme ischémique si elle s'accompagne de signes de lésion myocardique, révélée par une dépression du segment ST au repos ou à l'exercice, des arythmies ventriculaires qui augmentent avec l'exercice, une absence d'augmentation ou une diminution de la pression artérielle à l'exercice, des signes de dyskinesie à l'échocardiographie, un défaut de perfusion à la scintigraphie nucléaire dans la distribution correcte de l'artère coronaire anormale, et/ou la preuve d'une fibrose/cicatrice passée ou d'une anomalie de perfusion à l'IRM.

Un ECG de dépistage n'est pas fiable pour suspecter ou reconnaître l'AAOCA<sup>38</sup>. La présence d'une onde q compatible avec une cicatrice antérieure d'infarctus du myocarde est rarement, voire jamais, observée dans l'AAOCA.

Une douleur thoracique à l'effort ou une dyspnée chez un individu relativement jeune ou non à risque d'athérosclérose coronarienne peuvent être révélatrices.

Cependant, les épreuves d'effort ne sont pas uniformément positives chez les personnes atteintes de ces anomalies<sup>34,39</sup>.

Dans le passé, la coronarographie était couramment utilisée pour le diagnostic de l'AAOCA ; mais, en raison de la nature invasive du test et de l'exposition inhérente aux rayonnements ionisants, il est rarement utilisé dans la population pédiatrique. Le cathétérisme cardiaque est indiqué si l'anatomie ne peut pas être définie par imagerie non invasive et chez les adultes présentant des anomalies suspectées par échocardiographie, à la fois pour réaliser une analyse complète de l'anatomie et évaluer la maladie coronarienne athéromateuse<sup>40,41</sup>.

Évidemment, il n'est pas utilisé pour le dépistage de routine en l'absence de symptômes ischémiques.

La meilleure méthode pour identifier initialement l'AAOCA reste alors l'échographie transthoracique soigneusement réalisée avec Doppler<sup>37,39,42,43,44</sup>.

L'imagerie doit préciser l'origine de la coronaire gauche ou de la droite, ainsi que la présence ou l'absence d'un parcours intramural. Une imagerie supplémentaire est indiquée lorsque l'anatomie ne peut pas être définie avec précision<sup>45</sup>.

L'angiographie coronaire est couramment utilisée pour obtenir une meilleure visualisation de l'anatomie de l'artère coronaire afin de confirmer le diagnostic<sup>41, 47-51</sup>.

Une fois l'anatomie établie, une épreuve d'effort peut être utilisée pour aider à évaluer les conséquences cliniques ischémiques.

Les dernières recommandations préconisent également de combiner l'épreuve d'effort avec une scintigraphie de perfusion ou une échographie de stress<sup>37,39,46,52,53</sup>.

Il faut souligner que le caractère normal d'une épreuve d'effort, d'une scintigraphie de perfusion ou d'une échographie d'effort est, au mieux, incomplètement rassurant. Ces études ont une faible valeur prédictive négative et ne sont utiles que si positives.

Les dernières recommandations issues d'un consensus d'experts de l'AATS publiées en 2017, préconisent :

- Tout individu suspect d'AAOCA devrait bénéficier d'une échographie transthoracique afin d'identifier l'origine et le trajet proximal des artères coronaires (Classe I-B)
- Une analyse complémentaire par coronarographie, TDM ou IRM cardiaque peut être envisagée pour obtenir une meilleure visualisation de l'anatomie coronarienne et pour confirmer le diagnostic (classe IIa-B)
- Pour les patients sans antécédents de douleur thoracique ischémique (SCA) ou de mort subite récupérée, un test d'effort combiné à une scintigraphie de perfusion ou une ETT peuvent être utilisés afin d'évaluer les risques d'accident ischémique du variant anatomique (Classe I-B)
- La coronarographie devrait être réservée lorsque l'anatomie anormale des coronaires n'a pu être définie par une imagerie non invasive ou si des risques d'athérosclérose sont présents (Classe I-B).

## VI. Prise en charge thérapeutique.

Les indications de prise en charge ont été beaucoup discutées<sup>67,68,69</sup>.

L'interdiction d'une activité sportive associée à une prise en charge chirurgicale semblent indiquées chez tout patient atteint d'AAOCA présentant des signes et/ou des symptômes d'ischémie myocardique, ou dont les tests d'effort sont positifs.

Cependant une intervention chirurgicale reste encore controversée lorsque le diagnostic est posé chez un patient asymptomatique, en particulier en cas d'AAORCA, avec des tests d'effort le plus souvent négatifs.

Avant de proposer une intervention chirurgicale, il importe, pour chaque patient donné, d'apprécier le risque de mort subite et le risque d'une intervention chirurgicale.

Tous les patients (quelle que soit leur anomalie coronaire) présentant des symptômes suggérant une ischémie myocardique d'effort (mort subite récupérée, douleurs thoraciques plus ou moins typiques, syncopes, arythmies ventriculaires) doivent être opérés.

Il en est de même pour les patients asymptomatiques ayant :

- Une anomalie de l'artère coronaire gauche avec trajet interartériel ou intraconal ;
- Une anomalie de l'artère coronaire droite lorsque les tests d'effort mettent en évidence une ischémie d'effort

En revanche, il n'existe pas de consensus pour les patients atteints d'AAORCA asymptomatiques et sans ischémie d'effort détectable.

Ce sont pourtant les patients les plus fréquents.

Jusqu'à récemment, les directives de l'American College of Cardiology (ACC) et de l'American Heart Association (AHA) suggéraient d'éviter l'activité sportive pour tous les patients atteints d'AAOCA. Ainsi, pour les jeunes patients asymptomatiques atteints d'AAORCA, une intervention chirurgicale était parfois pratiquée pour leur permettre de participer à des compétitions.

Les récentes déclarations scientifiques de l'AHA/ACC font désormais la distinction entre les AAOLCA et l'AAORCA interartérielles à faible risque, avec la possibilité pour les personnes atteintes d'AAORCA et asymptomatiques de reprendre les sports de compétition après une évaluation complète .

Ces patients ne sont généralement pas orientés vers une intervention chirurgicale et ne sont pas soumis à des restrictions d'exercice, mais doivent subir une épreuve d'effort avant de pouvoir participer à des compétitions sportives et être surveillés régulièrement par la suite.

Une fois l'intervention chirurgicale envisagée, plusieurs procédures sont possibles. Ces différentes approches n'ont pas été comparées de manière rigoureuse. Chaque type d'opération est effectuée pour traiter un ou plusieurs des mécanismes entrant potentiellement en jeu dans l'ischémie myocardique chez les patients atteints d'AAOCA.

## A. Procédures chirurgicales spécifiques.

### a) Unroofing.

Parmi les différentes options chirurgicales, la plus simple techniquement est celle dite du « unroofing ». C'est encore la procédure de choix pour l'AAOCA interartérielle avec trajet intramural chez le jeune patient<sup>54,55</sup>.

L'opération est réalisée via une aortotomie antérieure et consiste à exciser le plus possible la paroi commune entre la lumière aortique et le segment intra-mural de l'artère coronaire anormale.

Son principe est de déplacer l'ostium vers le sinus approprié, d'agrandir l'orifice de manière significative, d'éliminer la composante intramurale de l'artère ainsi que la partie du vaisseau située entre les gros vaisseaux.

Il y a 3 écueils particuliers à éviter :

- Le parcours intra-mural passe généralement derrière la commissure qui peut être endommagée ou déformée par l'incision, provoquant potentiellement une insuffisance aortique. Il est alors possible de remettre en suspension la commissure ou de créer un néo-ostium du vaisseau anormal en incisant uniquement la partie qui n'est pas derrière la commissure<sup>56</sup>.
- L'exposition des différentes couches de la paroi aortique à une pression systémique au niveau du néo-ostium augmente le risque de dissection localisée et donc d'obstruction de l'artère coronaire. Cela peut être évité par la mise en place de points simples pour rapprocher l'ensemble des couches de la paroi aortique au niveau du néo-ostium.
- Un risque supplémentaire est celui d'inciser au complet la paroi aortique en étant transfixiant. Ceci est particulièrement possible si la composante intra-murale du vaisseau est très courte.

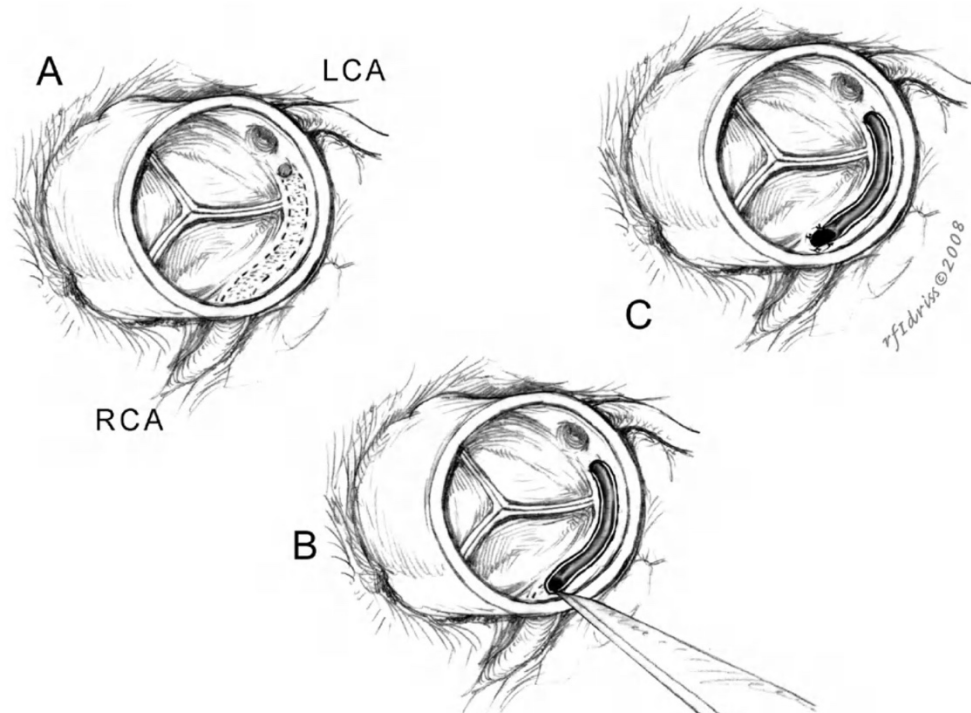


Figure 5 (source Pediatric Cardiac Surgery, 4thEdition) AAORCA « Unroofing » A. Artère coronaire droite naissant au niveau du sinus antérogauche avec trajet intramural ; B. Excision de la paroi commune de l'aorte et de l'AAORCA sur l'intégralité du trajet intramural jusqu'à l'émergence de la coronaire ; C. Réapproximations des couches de l'intima par des points simples au prolène 8/0, afin d'éviter tout risque de dissection ou de thrombose.

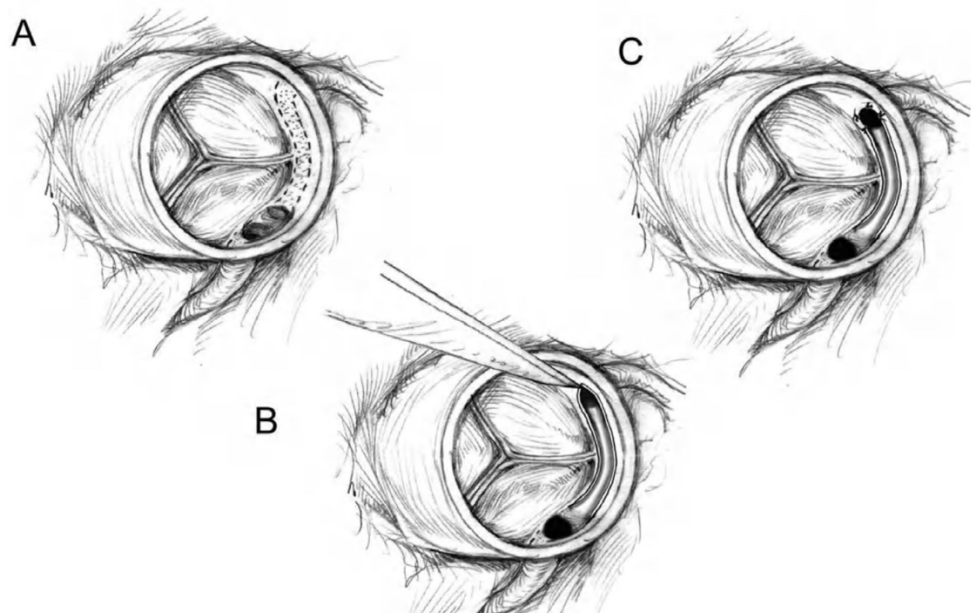


Figure 6 (source Pediatric Cardiac Surgery, 4thEdition) « Unroofing AAOLCA » A. Artère coronaire gauche naissant au niveau du sinus droit avec trajet intramural ; B. Excision de la paroi commune de l'aorte et de l'AAOLCA sur l'intégralité du trajet intramural jusqu'à l'émergence de la coronaire ; C. Réapproximations des couches de l'intima par des points simples au prolène 8/0, afin d'éviter tout risque de dissection ou de thrombose.

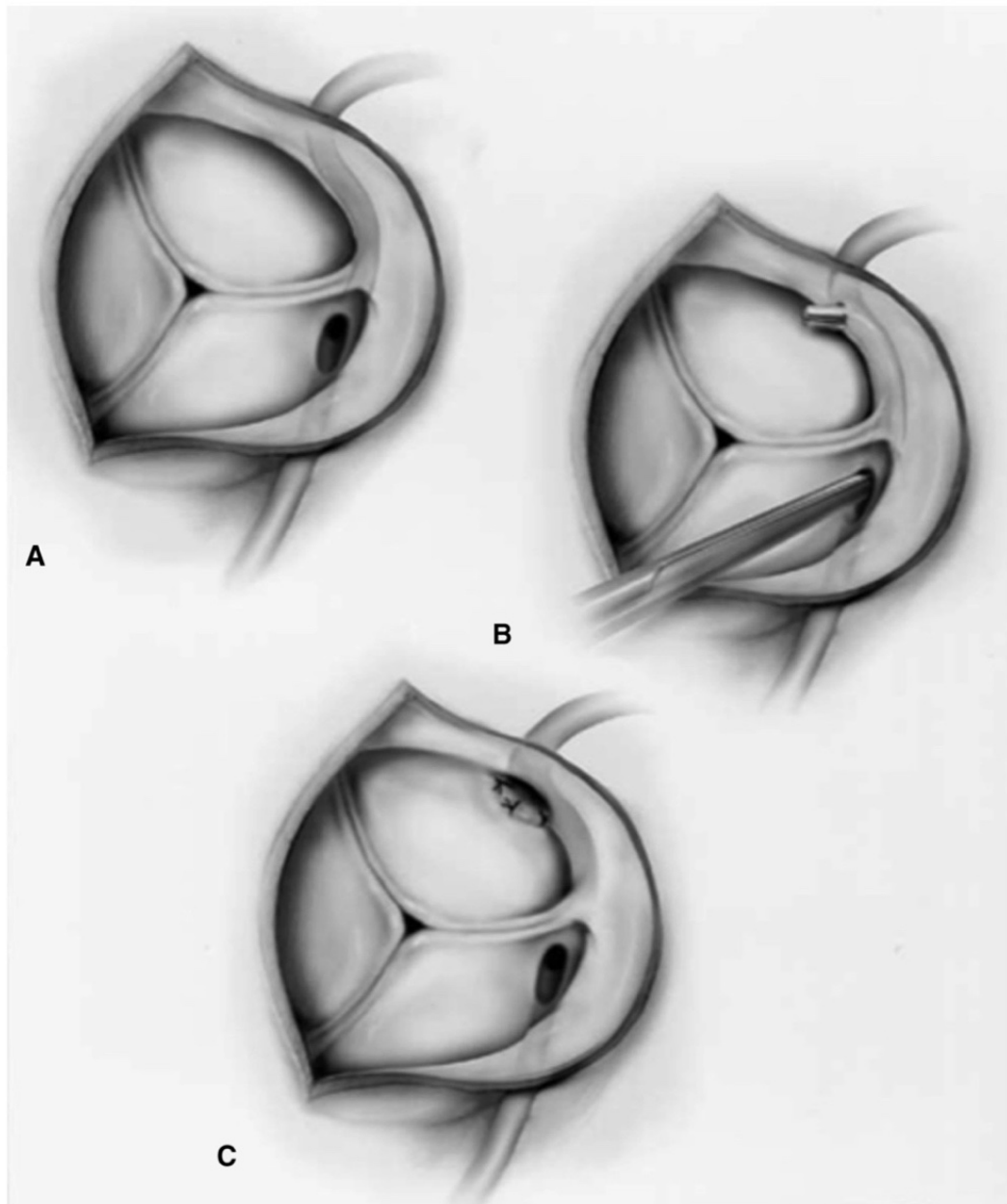


Figure 7 (source EMC thorax Unroofing avec trajet intramural de la coronaire gauche en arrière de la commissure (A). La localisation du néo ostium est localisée par un testeur coronaire. (B). La coronaire anormale est incisée dans le sinus approprié pour former un néo ostium (C).

b) Translocation de l'artère pulmonaire.

Cette opération est basée sur l'hypothèse de compression du vaisseau entre les gros vaisseaux dans l'AAOCA. L'opération a pour but de repositionner le tronc de l'artère pulmonaire<sup>57,58</sup>.

Cette technique est principalement utilisée lorsque la coronaire anormale interartérielle n'est pas intramurale mais que les ostia sont très proches. Cette procédure consiste en une dissection initiale minutieuse pour permettre une mobilisation complète de la racine pulmonaire.

Le tronc de l'AP est sectionné, la bifurcation pulmonaire est patchée et le TAP est anastomosé au niveau de l'artère pulmonaire gauche. L'idée est de déplacer le trajet du TAP vers la gauche, l'empêchant de comprimer la coronaire anormale.

Une version alternative consiste à sectionner l'artère pulmonaire droite proximale à son origine, puis à la transposer en avant de l'aorte, où elle est anastomosée à son site d'origine. Cette version de l'opération a pour effet de déplacer le TAP vers l'avant et de l'éloigner de l'artère coronaire anormale.

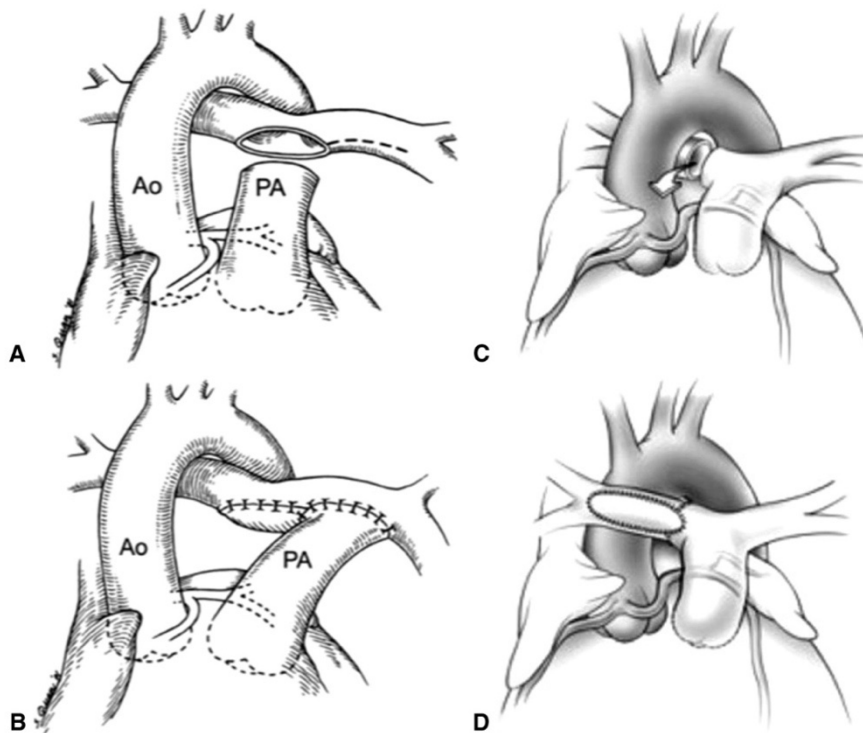


Figure 8 (source EMC thorax) Technique de translocation de l'artère pulmonaire. Section du TAP à la bifurcation (A) et réanastomose au niveau de l'artère pulmonaire gauche (B). Une autre méthode consiste à sectionner l'artère pulmonaire droite et réanastomoser au TAP après translocation antérieure

Lors d'un trajet intraconal de la coronaire, il est possible de disséquer la racine pulmonaire de haut en bas, comme lors d'une opération de Ross, pour exposer la partie haute du septum conal. On repère le trajet de la coronaire gauche dans sa partie intraconale par palpation en s'aidant d'un testeur coronaire atraumatique. La racine pulmonaire est alors excisée en totalité en restant dans le plan de dissection séparant le conus sous-pulmonaire du septum interventriculaire sous-jacent. En commençant au ras de l'aorte, on incise le muscle recouvrant la coronaire jusqu'à ce que le trajet redevienne épicaudique. Le culot pulmonaire



est remis en place en incorporant en arrière un patch de péricarde autologue non traité de façon à écarter l'artère coronaire du TAP<sup>59,60</sup>.

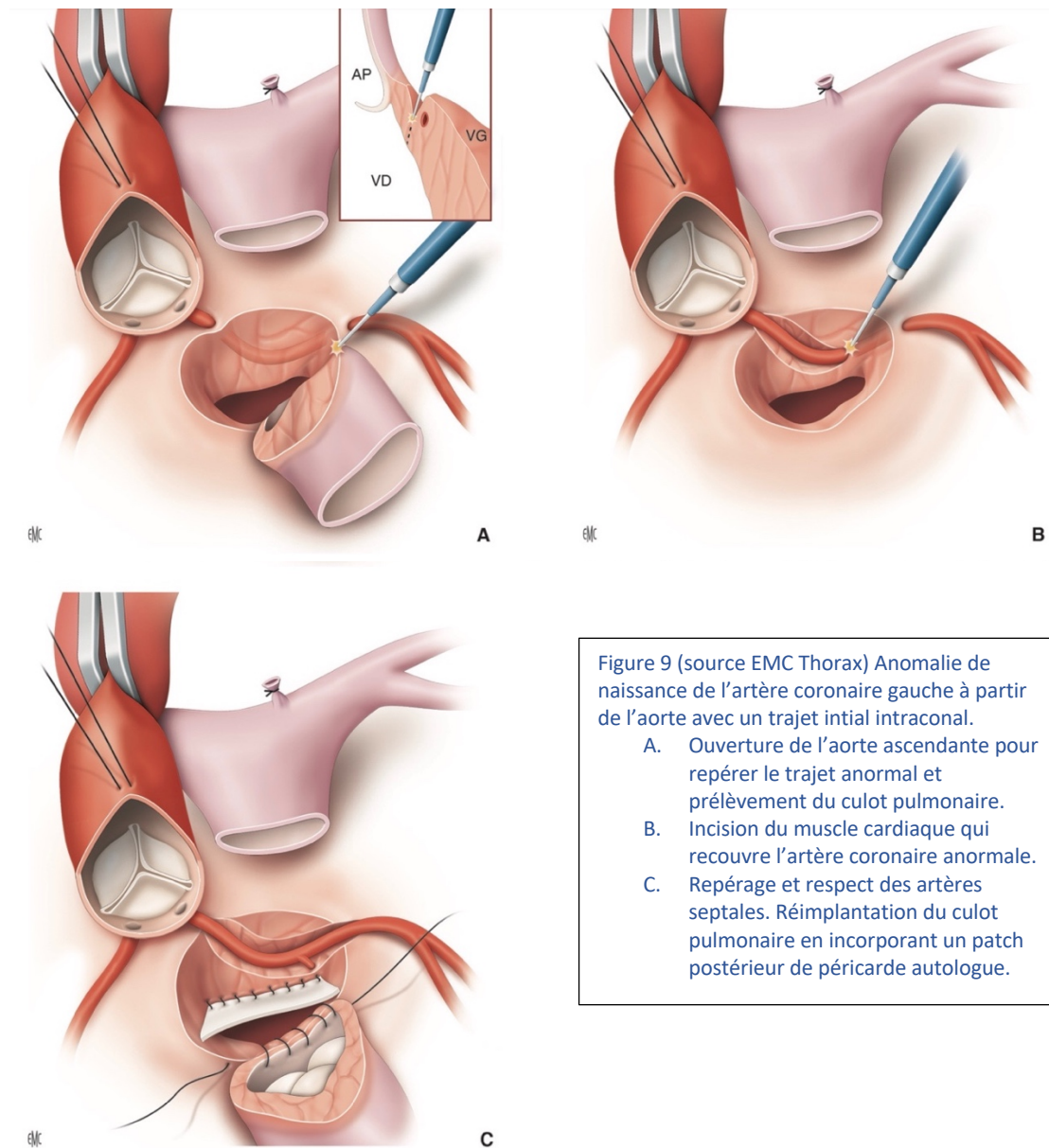


Figure 9

### c) Réimplantation coronaire.

La réimplantation est utilisée lorsqu'il y a peu ou pas de composante intramurale de la coronaire anormale et qu'il y a 2 ostia séparés<sup>61,62</sup>.

L'artère anormale est excisée au niveau de son origine ectopique et réimplantée au niveau du sinus qui lui revient. L'aorte ascendante est sectionnée, de même que l'artère pulmonaire en cas de coronaire gauche anormale. Lorsque les deux ostia sont distincts, il est possible d'exciser l'ostium anormal entouré d'une collerette de paroi aortique puis l'artère coronaire est mobilisée jusqu'à ce qu'elle retrouve son trajet épicaudique. La seule difficulté est de repérer

le site de réimplantation optimale<sup>63</sup>. Parfois, un patch de péricarde autologue est utilisé pour élargir la connexion.

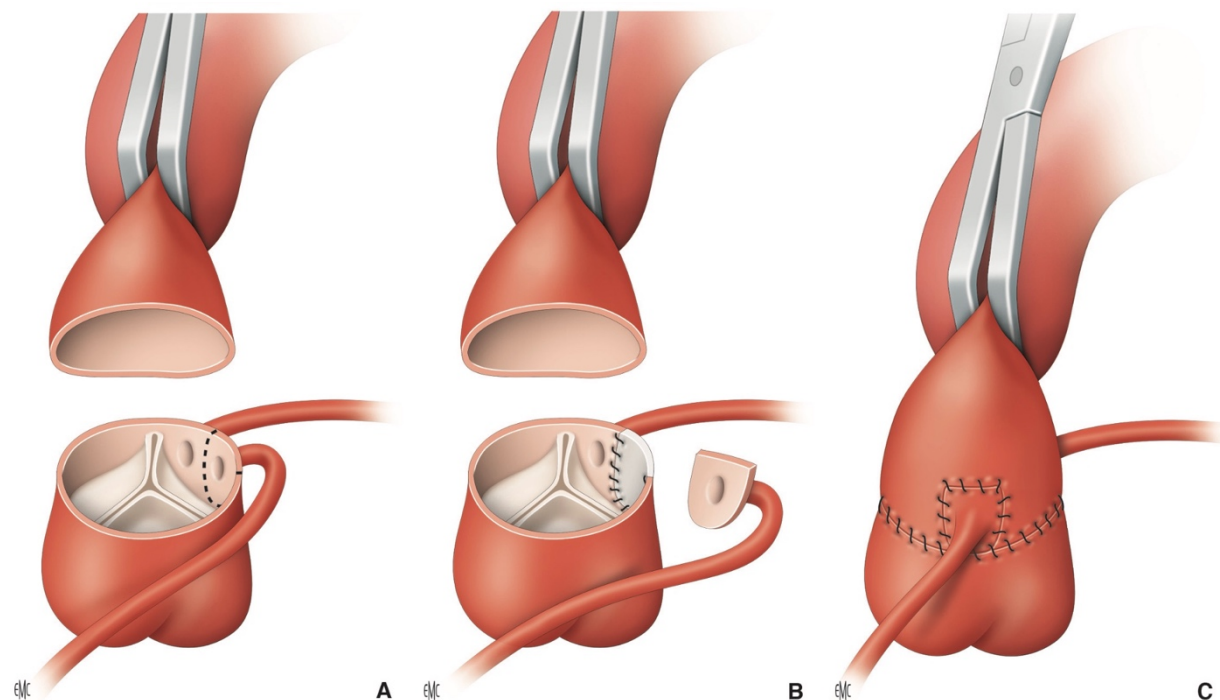


Figure 10 (source EMC thorax) Réimplantation de la coronaire droite au niveau du sinus adéquat.

#### d) Angioplastie ostiale (ostioplastie).

L'aorte ascendante est ouverte au niveau de la jonction sino-tubulaire et les ostia coronaires sont repérés. La section aortique est poursuivie en passant en aval d'un éventuel ostium coronaire haut situé. Le segment épicaudique normal de l'artère anormale, en regard du sinus aortique approprié, est identifié. En cas d'anomalie coronaire gauche, cette étape est facilitée par la section du tronc pulmonaire puis la coronaire est incisée longitudinalement. L'incision est poursuivie vers l'amont jusqu'au contact de la paroi aortique, au point où l'artère quitte son trajet anormal pour reprendre un trajet épicaudique normal.

Le sinus aortique approprié est incisé verticalement en direction de l'incision coronaire et les deux incisions sont réunies, exactement au point d'émergence de l'artère coronaire. Lorsque l'incision atteint la paroi commune à l'aorte et à l'artère coronaire, l'origine de l'artère coronaire s'ouvre largement. Une pièce de péricarde autologue non traité est implantée sur les berges de l'incision aorto-coronaire, pour créer un néo-ostium élargi dans le sinus approprié. Il est essentiel de tailler un *patch* suffisamment large pour créer un ostium circulaire et éviter la création d'un pli potentiellement sténosant après reconstruction de l'aorte. Le segment anormal intramural est ainsi laissé intact, mais il est court-circuité. L'aorte est reconstruite, en incorporant la pièce d'élargissement ostial dans la ligne de suture. La technique reste la même que l'anomalie intéresse l'artère coronaire gauche, l'artère coronaire droite, ou exceptionnellement une artère interventriculaire antérieure isolée<sup>66,67</sup>.

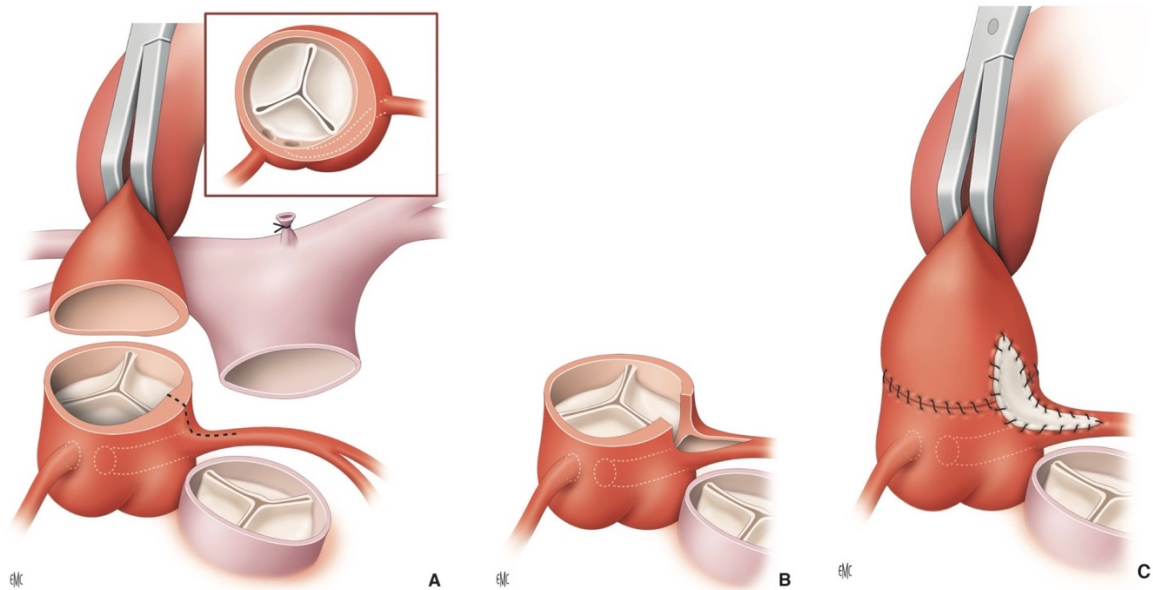


Figure 11 (source EMC Thorax) Anomalie de naissance à partir de l'aorte avec trajet inter-artériel et intramural : correction « anatomique ». L'intervention est identique pour une artère coronaire droite.

- A. Section du TAP et de l'aorte pour exposer la coronaire gauche et son trajet.
- B. Incision longitudinale du trajet épicaudique normal de la coronaire gauche et incision verticale du culot aortique en rejoignant l'incision de la coronaire.
- C. Création d'un néo-ostium à l'aide d'un patch de péricarde autologue dans le sinus approprié.

#### e) Pontage aorto-coronarien.

Une autre approche consiste à utiliser des techniques standards de pontage coronarien, avec une artère mammaire ou une veine saphène<sup>64</sup>. Cette méthode présente l'inconvénient de créer un flux compétitif<sup>65</sup>. La perméabilité d'un pontage dans un tel contexte est décevante. La ligature du vaisseau natif à son origine a été préconisée par certains comme une solution au problème du flux compétitif, cependant une artère mammaire native peut avoir un flux insuffisant au début en comparaison d'une artère coronaire native. Par conséquent, le pontage a un rôle très limité pour l'AAOCA et devrait probablement être limité aux contextes dans lesquels l'anomalie s'accompagne d'un rétrécissement athéromateux important ou pour certains échecs de prise en charge chirurgicales.

## B. Résumé des approches chirurgicales de l'AAOCA.

En résumé, la prise en charge chirurgicale possible de l'AAOCA est multiple :

- En cas de trajet intramural suffisant : le unroofing est généralement la procédure préférée.
- En cas de trajet intramural très court ou minime, une réimplantation ou une reconstruction ostiale serait plus appropriée.
- En cas de rétrécissement athéromateux ou si une technique alternative de reconstruction a échoué, un pontage coronarien est raisonnable
- Les techniques de translocation de l'artère pulmonaire peuvent être utilisées pour compléter toute reconstruction primaire.

Le risque de chirurgie pour AAOCA dans les séries publiées est extrêmement faible, avec d'excellents résultats à moyen terme.

## VII. Suivi

Le type de suivi des patients atteints d'AAOCA dépendra de la stratégie thérapeutique choisie, l'ensemble des patients devant être suivis annuellement et à vie par un cardiologue.

Les dernières recommandations issues du consensus d'expert de l'AATS préconisent pour les patients opérés d'une AAOCA :

- A court terme : des consultations cardiologiques rapprochées dans les premiers jours post-opératoires avec la réalisation d'ECG, puis une EE avec ETT à 3 mois et enfin une IRM cardiaque à six mois
- A long terme : suivi cardiologique annuellement avec ECG, ETT et EE tous les uns à trois ans.
- Pour les activités physiques : abstention jusqu'à 3 mois post-opératoires et après une évaluation exhaustive, aucune compétition pendant un an.

Figure 12 (source Recommendation Expert AATS) Recommandations suivi post-opératoire.

**Postoperative short-term follow-up (timeline respective to surgical date)**

- 7-10 d: Cardiology appointment with ECG and echocardiogram
- 4-6 wk: Cardiology appointment with ECG and echocardiogram
- 3 mo: Cardiology appointment with exercise stress test with imaging
- 6 mo: Cardiology appointment with ECG and cardiac MRI, if available
- Remain on 1 baby aspirin daily indefinitely

**Postoperative long-term medical follow-up**

- Cardiology follow-up annually
- ECG annually
- Echocardiogram annually
- Exercise stress test every 1-3 y, depending on activity level
  - If participating in high-level recreational or competitive sports, exercise stress test annually
  - With nuclear perfusion or stress echocardiogram only if new symptoms
- Holter monitor as needed, if symptoms

**Physical activity**

- No competitive athletics until at least 3 mo after surgery and after a complete evaluation has been performed by the pediatric cardiologist
- No competitive athletics for at least 12 mo after surgery and after a complete evaluation has been performed by the pediatric cardiologist in those whose presentation was sudden cardiac arrest/aborted sudden death
- Patients should be counseled that they are to cease exercise until further evaluation by the cardiologist if any symptoms develop, such as chest pain, palpitations, or fainting, during or just after exercise
- Patient should be allowed to rest if he or she gets tired
- Patient should stay well-hydrated with water, aiming for at least 60 ounces of water daily, or more, based on his or her activity level

---

*AAOCA*, Anomalous aortic origin of a coronary artery; *ECG*, electrocardiogram; *MRI*, magnetic resonance imaging.

## VIII. Résultats

Ces interventions chirurgicales présentent un risque opératoire très faible<sup>70-75</sup>. Cependant, si des signes cliniques évoquant une ischémie myocardique persistent, en post-opératoire, une réévaluation à la recherche d'une anomalie résiduelle est nécessaire (sténose coronaire, compression persistante).

Une réintervention peut être parfois nécessaire.

Des complications à court et moyen terme sont connues et ont été reportées telles que des insuffisances aortiques plus ou moins sévères, des épanchements péricardiques, des événements ischémiques.

Le recul de l'ensemble des techniques chirurgicales est souvent faible. Il semble que la chirurgie diminue considérablement le risque de mort subite bien que certaines études suggèrent la persistance d'événements ischémiques à bas bruits en post-opératoire.

## IX. Problématique

Une anomalie de naissance des artères coronaires (AAOCA) à partir de l'aorte est une malformation cardiaque congénitale rare mais potentiellement mortelle, avec une incidence estimée entre 0,3 et 1 %.

Elle est souvent asymptomatique, mais peut se manifester par une ischémie myocardique silencieuse, des douleurs thoraciques à l'effort, des arythmies, des étourdissements, une syncope ou une mort cardiaque subite.

On sait maintenant que l'AAOCA est la deuxième cause de mort subite chez les enfants et les jeunes adultes.

Les caractéristiques morphologiques associées aux formes symptomatiques comprennent les coronaires de naissance anormale avec un trajet interartériel entre l'aorte et l'artère pulmonaire, les coronaires avec un trajet intramural dans la paroi de l'aorte, les coronaires avec des angulations importantes par rapport à l'aorte et celles avec des sténoses ostiales (en forme de fente).

Les dernières recommandations publiées en 2017 par l'American Association for Thoracic Surgery préconisent un traitement chirurgical pour toutes les AAOCA de la coronaire gauche et les AAOCA symptomatiques de la coronaire droite.

Plusieurs techniques ont été décrites pour le traitement chirurgical de l'AAOCA à trajet interartériel. Aucune n'a démontré de supériorité.

En cas de trajet intramural, la technique dite du « unroofing » est la technique la plus répandue encore aujourd'hui.

Cependant, l'incision de la paroi commune à l'aorte et à la coronaire peut déformer la valve aortique, entraînant une insuffisance aortique, lorsque le trajet intramural est proche ou en dessous de la commissure de la valve aortique.

Des resténoses après unroofing ont aussi été décrites et les patients peuvent rester à risque de mort subite par arrêt cardiaque.

Notre institution a commencé à traiter les patients qui présentaient une AAOCA avec trajet intramural par angioplastie de l'ostium en utilisant un patch autologue de péricarde.

Notre étude vise à évaluer les résultats à moyen terme d'une technique chirurgicale alternative de l'AAOCA à parcours interartériel et intramural.

L'étude est présentée sous forme d'un article scientifique, rédigé en anglais, et prêt à être soumis à une revue scientifique.

## X. Références

1. Harky A, Noshirwani A, Karadakhly O, Ang J. Comprehensive literature review of anomalies of the coronary arteries. *J Card Surg* 2019 ;34 :1328–43.
2. Angel HJ, Torres C, Page HL Jr. Major variations in anatomical origin of the coronary arteries: angiographic observations in 4,250 patients without associated congenital heart disease. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1975 ;1: 157–69.
3. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1990 ;21: 28–40.
4. Frescura C, Basso C, Thiene G, Corrado D, Pennelli T, Angelini A et al. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on an autopsy population of congenital heart disease. *Hum Pathol* 1998 ;29:689–95.
5. Angelini P. Coronary artery anomalies an entity in search of an identity. *Circulation* 2007 ;115:1296–305.
6. Cheitlin MD, De Castro CM, McAllister HA. Sudden death as a complication of anomalous left coronary origin from the anterior sinus of Valsalva, a not-so-minor congenital anomaly. *Circulation* 1974 ;50:780–7.
7. Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:1493–501.
8. Taylor AJ, Rogan KM, Virmani R. Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20:640–7.
9. Brothers J, Frommelt M, Jaquiss RDB, Myerburg RJ, Fraser CD, Tweddell JS. Congenital: AATS expert consensus guidelines: anomalous coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2017;153:1440–57.
10. Männer J, Perez-Pomares JM, Macias D, Munoz-Chapuli R. The origin, formation and developmental significance of the epicardium: a review. *Cells Tissues Organs* 2001;169:89-103.
11. Wada AM, Willet SG, Bader D. Coronary vessel development: a unique form of vasculogenesis. *Arterioscl Thromb Vasc Biol* 2003;23: 2138-45.
12. Tevosian SG, Deconinck AE, Tanaka M, Schinke M, Litovsky SH, Izumo S, et al. FOG-2, a cofactor for GATA transcription factors, is essential for heart morphogenesis and development of coronary vessels from epicardium. *Cell* 2000;101:729-39.
13. Vrancken Peeters MP, Gittenberger-de Groot AC, Mentink MM, Hungerford JE, Little CD, Poelmann RE. The development of the coronary vessels and their differentiation into arteries and veins in the embryonic quail heart. *Dev Dyn* 1997;208:338-48.
14. Yancopoulos GD, Davis S, Gale NW, Rudge JS, Wiegand SJ, Holash J. Vascular-specific growth factors and blood vessels formation. *Nature* 2000;407:242-8.
15. Hutchins GM, Kessler-Hanna A, Moore GW. Development of the coronary arteries in the embryonic human heart. *Circulation* 1988;77: 1250-7.
16. Bogers AJ, Gittenberger-de Groot AC, Poelmann RE, Péault BM, Huysmans HA. Development of the origin of the coronary arteries, a matter of ingrowth or outgrowth? *Anat Embryol (Berl)* 1989;180: 437-41.
17. Velkey JM, Bernanke DH. Apoptosis during coronary orifice development in the chick embryo. *Anat Rec* 2001;262:310-7.
18. Chiu IS, Chu SH, Wang JK, Wu MH, Chen MR, Cheng CF, et al. Evolution of coronary artery pattern according to short-axis aortopulmonary rotation: a new categorization for complete transposition of great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1995;26:250-8
19. Waldo KL, Willner W, Kirby ML. Origin of the proximal coronary artery stems and a review of ventricular vascularization in the chick embryo. *Am J Anat* 1990;188:109-20.

20. Houyel L, Planché C. Interarterial and intramural coronary trajectories: anatomic aspects and surgical implications. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2002;95:500–6.
21. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1990;21:28-40.
22. Tuo G, Marasini M, Brunelli C, Zannini L, Balbi M. Incidence and clinical relevance of primary congenital anomalies of the coronary arteries in children and adults. *Cardiol Young.* 2013;23:381-6.
23. Labombarda F, Coutance G, Pellissier A, Mery-Alexandre C, Roule V, Maragnes P, et al. Major congenital coronary artery anomalies in a paediatric and adult population: a prospective echocardiographic study. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2014;15:761-8.
24. Pelliccia A, Spataro A, Maron BJ. Prospective echocardiographic screening for coronary artery anomalies in 1,360 elite competitive athletes. *Am J Cardiol.* 1993;72:978-9.
25. Davis JA, Cecchin F, Jones TK, Portman MA. Major coronary artery anomalies in a pediatric population: incidence and clinical importance. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:593-7.
26. Maron BJ, Shirani J, Poliac LC, Mathenge R, Roberts WC, Mueller FO. Sudden death in young competitive athletes. Clinical, demographic, and pathological profiles. *JAMA.* 1996;276:199-204.
27. Angelini P. Novel imaging of coronary artery anomalies to assess their prevalence, the causes of clinical symptoms, and the risk of sudden cardiac death. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2014;7:747-54.
28. Bloor CM, Leon AS, Pitt B. The inheritance of coronary artery anatomic patterns in rats. *Circulation.* 1967;36:771-6.
29. Laureti JM, Singh K, Blankenship J. Anomalous coronary arteries: a familial clustering. *Clin Cardiol.* 2005;28:488-90.
30. Devanagondi R, Brenner J, Vricella L, Ravekes W. A tale of two brothers: anomalous coronary arteries in two siblings. *Pediatr Cardiol.* 2008;29:816-9.
31. Cheitlin MD, De Castro CM, McAllister HA. Sudden death as a complication of anomalous left coronary origin from the anterior sinus of Valsalva, a not-so-minor congenital anomaly. *Circulation.* 1974;50:780-7.
32. Kragel AH, Roberts WC. Anomalous origin of either the right or left main coronary artery from the aorta with subsequent coursing between aorta and pulmonary trunk: analysis of 32 necropsy cases. *Am J Cardiol.* 1988;62:771-7.
33. Pilmer CM, Kirsh JA, Hildebrandt D, Krahn AD, Gow RM. Sudden cardiac death in children and adolescents between 1 and 19 years of age. *Heart Rhythm.* 2014;11:239-45.
34. Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol.* 2000;35:1493-501.
35. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, Tierney DM, Mueller FO. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation.* 2009;119:1085-92.
36. Maron BJ, Haas TS, Ahluwalia A, Rutten-Ramos SC. Incidence of cardiovascular sudden deaths in Minnesota high school athletes. *Heart Rhythm.* 2013; 10:374-7.
37. Brothers J, Carter C, McBride M, Spray T, Paridon S. Anomalous left coronary artery origin from the opposite sinus of Valsalva: evidence of intermittent ischemia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;140:e27-9.
38. Roberts WO, Asplund CA, O'Connor FG, Stovitz SD. Cardiac preparticipation screening for the young athlete: why the routine use of ECG is not necessary. *J Electrocardiol.* 2015;48:311-5.



39. Osaki M, McCrindle BW, Van Arsdell G, Dipchand AI. Anomalous origin of a coronary artery from the opposite sinus of Valsalva with an interarterial course: clinical profile and approach to management in the pediatric population. *Pediatr Cardiol.* 2008;29:24-30.
40. Sivri N, Aktöz M, Yalta K, Özcelik F, Altun A. A retrospective study of angiographic ally determined anomalous coronary arteries in 12,844 subjects in Thrace region of Turkey. *Hippokratia.* 2012;16:246-9
41. Post JC, van Rossum AC, Bronzwaer JG, de Cock CC, Hofman MB, Valk J, et al. Magnetic resonance angiography of anomalous coronary arteries. A new gold standard for delineating the proximal course? *Circulation.* 1995;92: 3163-71.
42. Brothers JA, Stephens P, Gaynor JW, Lorber R, Vricella LA, Paridon SM. Anomalous aortic origin of a coronary artery with an interarterial course: should family screening be routine? *J Am Coll Cardiol.* 2008;51:2062-4.
43. Frommelt PC, Frommelt MA, Tweddell JS, Jaquiss RD. Prospective echocardiographic diagnosis and surgical repair of anomalous origin of a coronary artery from the opposite sinus with an interarterial course. *J Am Coll Cardiol.* 2003;42:148-54.
44. Erez E, Tam VK, Doublin NA, Stakes J. Anomalous coronary artery with aortic origin and course between the great arteries: improved diagnosis, anatomic findings, and surgical treatment. *Ann Thorac Surg.* 2006;82:973-7.
45. Lorber R, Srivastava S, Wilder TJ, McIntyre S, DeCampi WM, Williams WG, et al. Anomalous aortic origin of coronary arteries in the young: echocardiographic evaluation with surgical correlation. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2015;8:1239-49.
46. Cho SH, Joo HC, Yoo KJ, Youn YN. Anomalous origin of right coronary artery from left coronary sinus: surgical management and clinical result. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;63:360-6.
47. Zemanek D, Veselka J, Kautznerova D, Tesar D. The anomalous origin of the left coronary artery from the right aortic sinus: is the coronary angiography still a 'gold standard'? *Int J Cardiovasc Imaging.* 2006;22:127-33.
48. Mumtaz MA, Lorber RE, Arruda J, Pettersson GB, Mavroudis C. Surgery for anomalous aortic origin of the coronary artery. *Ann Thorac Surg.* 2011;91: 811-4; discussion 814-5.
49. Lee S, Uppu SC, Lytrivi ID, Sanz J, Weigand J, Geiger MK, et al. Utility of multimodality imaging in the morphologic characterization of anomalous aortic origin of a coronary artery. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2016;7: 308-17.
50. 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
51. White CS, Laskey WK, Stafford JL, NessAiver M. Coronary MRA: use in assessing anomalies of coronary artery origin. *J Comput Assist Tomogr.* 1999;23:203-7.
52. Brothers JA, McBride MG, Seliem MA, Marino BS, Tomlinson RS, Pampaloni MH, et al. Evaluation of myocardial ischemia after surgical repair of anomalous aortic origin of a coronary artery in a series of pediatric patients. *J Am Coll Cardiol.* 2007;50:2078-82.
53. Kaku B, Shimizu M, Yoshio H, Ino H, Mizuno S, Kanaya H, et al. Clinical features of prognosis of Japanese patients with anomalous origin of the coronary artery. *Jpn Circ J.* 1996;60:731-41
54. Poynter JA, Bondarenko I, Austin EH, DeCampi WM, Jacobs JP, Ziemer G, et al. Repair of anomalous aortic origin of a coronary artery in 113 patients: a Congenital Heart Surgeons' Society report. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2014;5:507-14.
55. 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;82:297-300.
56. Romp RL, Herlong JR, Landolfo CK, Sanders SP, Miller CE, Ungerleider RM, et al. Outcome of unroofing procedure for repair of anomalous aortic origin of left or right coronary artery. *Ann Thorac Surg.* 2003;76:589-95; discussion 595-6
  57. Mainwaring RD, Reddy VM, Reinhartz O, Petrossian E, MacDonald M, Nasirov T, et al. Anomalous aortic origin of a coronary artery: medium-term results after surgical repair in 50 patients. *Ann Thorac Surg.* 2011; 92:691-7.
  58. Mainwaring RD, Reddy VM, Reinhartz O, Petrossian E, Punnett R, Hanley FL. Surgical repair of anomalous aortic origin of a coronary artery. *Eur J Cardio-thorac Surg.* 2014;46:20-6.
  59. Mainwaring RD, Hanley FL. Surgical treatment of anomalous left main coronary artery with an intraconal course. *Congenit Heart Dis* 2019;14:504–10.
  60. [18] Said SM, Cetta F. Pulmonary root mobilization and modified Lecompte maneuver for transseptal course of the left main coronary artery. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2020;11:792–6.
  61. Rogers SO Jr, Leacche M, Mihaljevic T, Rawn JD, Byrne JG. Surgery for anomalous origin of the right coronary artery from the left aortic sinus. *Ann Thorac Surg.* 2004;78:1829-31.
  62. Law T, Dunne B, Stamp N, Ho KM, Andrews D. Surgical results and outcomes after reimplantation for the management of anomalous aortic origin of the right coronary artery. *Ann Thorac Surg.* 2016;102:192-8.
  63. Carrel T. Surgical treatment of anomalous aortic origin of coronary arteries: the reimplantation technique and its modifications. *Op Tech Thorac Cardiovasc Surg* 2017;21:178–201.
  64. Gaudin R, Raisky O, Vouhe PR. Anomalous aortic origin of coronary arteries: 'anatomical' surgical repair. *Multimed Man Cardiothorac Surg.* 2014;2014: mmt022.
  65. Reul RM, Cooley DA, Hallman GL, Reul GJ. Surgical treatment of coronary artery anomalies: report of a 37 1/2-year experience at the Texas Heart Institute. *Tex Heart Inst J.* 2002;29:299-307.
  66. Han WS, Park PW, Cho SH. Neo-ostium formation in anomalous origin of the left coronary artery. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;44:355-7.
  67. Mosca RS, Phoon CK. Anomalous aortic origin of a coronary artery is not always a surgical disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2016;19:30–6.
  68. Vouhé P. Anomalous aortic origin of a coronary artery is always a surgical disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2016;19:25–9.
  69. Brothers JA, Frommelt MA, Jaquiss RD, Myerburg RJ, Fraser CD, Tweddell JS. Expert consensus guidelines: anomalous aortic origin of a coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2017;153:1440–57.
  70. Wittlieb-Weber CA, Paridon SM, Gaynor JW, Spray TL, Weber DR, Brothers JA. Medium-term outcome after anomalous aortic origin of a coronary artery repair in a pediatric cohort. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;147:1580–6.
  71. Fabozzo A, DiOrio M, Newburger JW, Powell AJ, Liu H, Fynn-Thompson F, et al. Anomalous aortic origin of coronary arteries: a single-center experience. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2016;28:791–800.
  72. Padalino MA, Franchetti N, Hazekamp M, Sojak V, Carrel T, Frigiola A, et al. Surgery for anomalous aortic origin of coronary arteries: a multicentre study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *Eur J Cardiothorac Surg* 2019;56:696–703.

73. Jegatheeswaran A, Devlin PJ, Williams WG, Brothers JA, Jacobs ML, DeCampi WM, et al. Outcomes after anomalous aortic origin of a coronary artery repair: a Congenital Heart Surgeon's Society study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2020;160:757–71.
74. Gaillard M, Pontailier M, Danial P, Moreau de Bellaing A, Gaudin R, du Puy-Montbrun L, et al. Anomalous aortic origin of coronary arteries: an alternative to the unroofing strategy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2020;58:975–82.
75. Meijer FM, Egorova A, Jongbloed MR, Koppel C, Habib G, Hazekamp MG, et al. The significance of symptoms before and after surgery for anomalous aortic origin of coronary arteries in adolescents and adults. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2021;32:122–9.

## Partie II : Etude Monocentrique Bordelaise

---

## I. Etude Monocentrique Bordelaise

### **Anomalous aortic origin of coronaries with intramural course: midterm results using patch angioplasty (ostiooplasty)**

#### **Abstract**

**Background:** An anomalous aortic origin of a coronary artery (AAOCA) is a rare congenital heart defect and often has an intramural course. AAOCA is usually treated using an unroofing technique, but this may compromise the aortic-valve commissure. We have assessed outcomes of using patch angioplasty for AAOCA.

**Methods:** Between February 2006 and February 2020, 31 patients with AAOCA underwent patch angioplasty of a proximal anomalous coronary artery. Mean age was 17 years [8–52]. Preoperatively, 26 patients were symptomatic. Mean follow-up time was 5.6 years. Postoperatively, all patients were followed-up echocardiographically, had serial stress tests, and computed tomographic coronary angiograms (CT-CA).

**Results:** Eight patients had a left main-stem ostium in the right coronary sinus; the others had a right coronary ostium in the left coronary sinus. All but one had separate ostia with an intramural course. Diagnosis was confirmed by CT-CA in 30 cases. Twenty-five patients had patch angioplasty using non-treated autologous pericardium; four had treated autologous pericardium and two had a saphenous-vein patch. Mean cardiopulmonary bypass and aortic cross-clamp times were  $83 \pm 18$  and  $45 \pm 10$  min, respectively. One patient needed extracorporeal membrane oxygenation support for 5 days. There were no hospital or late deaths. At 12 months postoperatively, one patient presented with recurrent chest (right AAOCA) and required subsequent angioplasty/stenting; other patients are asymptomatic and are released to exercise activities with no restrictions; the last echocardiographic control showed no aortic regurgitation; stress tests showed no abnormalities; and CT-CA demonstrated patency of the coronary artery at 6 months and 5 years without patch aneurism or calcification.

**Conclusion:** Patch angioplasty for an AAOCA is a safe and reproducible technique to treat this potential lethal defect. At mid-term, no patient had signs of myocardial ischemia. Long-term durability (> 10 years) has yet to be determined.

## A. Introduction

An anomalous aortic origin for the coronary arteries (AAOCA) from the opposite sinus is a rare but potentially lethal congenital cardiac malformation (1), with an incidence estimated to be in the range of 0,3-1%. It is frequently asymptomatic (1-3), but may manifest through silent myocardial ischemia, chest pain on exertion, arrhythmias, dizziness, syncope, or sudden cardiac death (3-7). Cheitlin *et al.* was the first to describe the increased risk for sudden cardiac death and cardiac morbidity in the presence of left AAOCA, especially for young athletes. It is now known that AAOCA is the second leading cause of sudden death in children and young adults. Morphological characteristics associated with symptoms include anomalous coronaries with an interarterial course between the aorta and pulmonary artery, coronaries with an intramural course within the wall of the aorta, coronaries with angulated take-offs from the aorta, and coronaries with slit-like ostia (4,6,7).

Guidelines from the American Association for Thoracic Surgery based on limited information suggest that left AAOCA (symptomatic or not) and right AAOCA (only symptomatic) advocate surgical treatment; but asymptomatic patients with anomalous rights should not undergo surgery (8).

In real life and for many teams, the decision of which patients (mainly asymptomatic with right AAOCA) would benefit from surgery depends on their age, presentation, and the morphological aspects of the AAOCA (3, 9-12) while other teams offer surgical intervention to all symptomatic patients with AAOCA between 10 and 30 (13).

Several techniques have been described for the surgical treatment of AAOCA with an interarterial course. A single ostium with no intramural course may be best treated by lateral or anterior pulmonary-artery translocation. A separate ostium without an intramural course may be best treated by a coronary-artery re-implantation. In the presence of a coronary intramural course the unroofing technique is the most widespread technique. However, unroofing may distort the aortic valve, leading to aortic insufficiency, when the intramural course is near or below the aortic valve commissure.

Furthermore, restenosis after unroofing has been described and patients may remain at risk of SCD (11, 15).

Due to these reasons, our institution began treating patients that presented with AAOCA that had an intramural course with angioplasty using autologous patch material. Our study aims to evaluate the medium-term results of an alternative surgical technique for AAOCA with interarterial and intramural course.

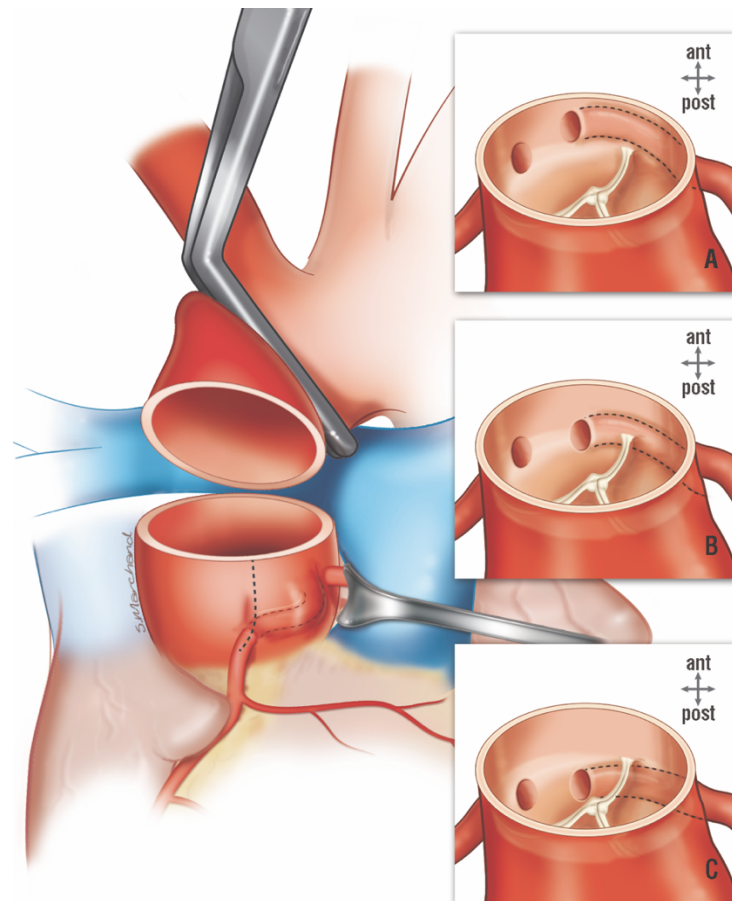
## B. Patients and methods

### 1. Study population

Approval for this study was granted by the Institutional Ethics Committee and the need for individual consent (children's parents or adult patients) was waived. Thirty-one consecutive patients (21 children and 10 adults), who underwent repair of an AAOCA that had an intramural course (except in one case with inter-arterial course without an intramural segment) (Figure 1 and Figure 2) using an autologous patch material (Figure 3), between February 2006 and February 2020 in Bordeaux Heart Hospital, were analyzed retrospectively. All patients underwent surgery with a single surgeon (F.R.).



**Figure 1.** A preoperative contrast CT-scan shows an anomalous right coronary artery originating from the left aortic sinus with an acute angle, and with a hypoplastic intramural segment.



**Figure 2.** AAOCA with a right coronary artery originating from the left aortic sinus and an intramural course. In the magnified insert **A**, the intramural course is above the commissure; in **B**, the intramural course is at the commissure, and in **C**, the intramural course is below the commissure. **B** and **C** are at risk of aortic regurgitation if the unroofing technique is used, caused by commissure takedown and resuspension.

## 2. *Data collection and follow-up*

All data (preoperative, operative, postoperative) were collected from hospital records between June 2022 and September 2022; data from the last visit (>March 2022) were also considered. The duration of the follow-up was defined as the period between surgery and the last clinical visit.

## 3. *Preoperative variables*

All data were retrieved from the medical records. Demographical and anatomical data, past medical history, preoperative cardiac catheterization, computed tomographic coronary angiogram (CT-CA) data, cardiac magnetic resonance imaging (MRI) and transthoracic echocardiographic results were systematically reviewed from medical records to formulate a database.

Sixty-five percent underwent exercise stress testing (graded exercise test on a treadmill and stress echocardiography), stress nuclear perfusion imaging (sNPI) or stress cardiac magnetic resonance (sCMRI). Since 2016, all patients (> 10 years old) underwent sNPI or sCMRI; patients who presented with aborted SCD were not tested for inducible ischemia.



Fractional flow reserve and intravascular ultrasound study was rarely used except in one case in this study

#### 4. *Operative technique*

Indications follow recently published guidelines from the American Association for thoracic Surgery: left AAOCA were operated; symptomatic right AAOCA or asymptomatic right AAOCA with positive provocative ischemia testing were operated; for asymptomatic right AAOCA with negative provocative ischemia testing, surgery was performed for high-risk right AAOCA defined by a long intramural segment (>5mm on prospective CT-scan) and/or with ostial stenosis.

Operative reports were recorded. Patients with AAOCA that had an intramural course were operated on electively after diagnosis was established, except when there was an acute myocardial infarction.

After median sternotomy and an asymmetric pericardiectomy, a normothermic cardiopulmonary bypass was established using a right atrial appendage double-stage cannulation (or bicaval cannulation, depending on the patient's age) and an ascending aortic cannulation. A rectangular autologous pericardial patch was harvested and left untreated for most patients.

Careful dissection of the pulmonary trunk away from the aorta was performed to identify the anomalous coronary course. In cases where there was an anomalous left coronary artery, the main pulmonary artery and its branch arteries were mobilized and dissected free of the surrounding tissues.

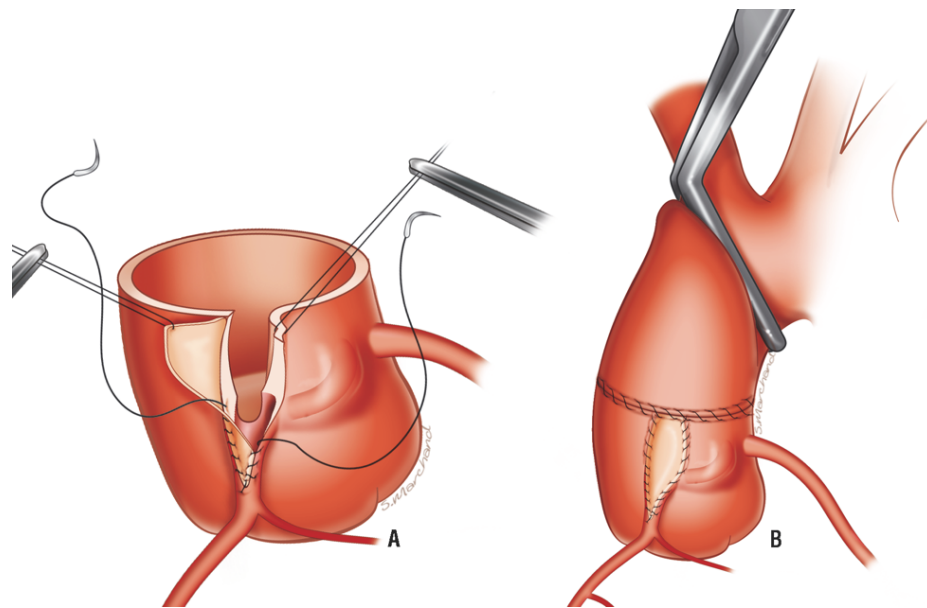
Antegrade warm-blood cardioplegia was administered through the aortic root and repeated through the ostial cannulation. After the heart was arrested, an aortic transection was carried out one centimeter above the sinotubular junction. In eight patients with AAOCA of the left coronary artery (AAOLCA), the pulmonary artery trunk was also transected to allow adequate exposure of the aortic root, left coronary ostium, and left main stem. The coronary artery was freed from the surrounding tissues for the first centimeter. The future position of the coronary ostium was ascertained by placing a curved clamp inside the intra-mural course. The intramural segment was not opened, in contrast to the unroofing technique, as described by Mustafa (16).

A vertical incision was made in the aorta, above the neo-ostium, and extending into the first 5 to 10 mm of the roof of the coronary. When the abnormal coronary artery courses between the great arteries, without an intramural course, the coronary and aortic incisions were approximated with a few interrupted sutures, then the anterior part of the coronary artery was opened.

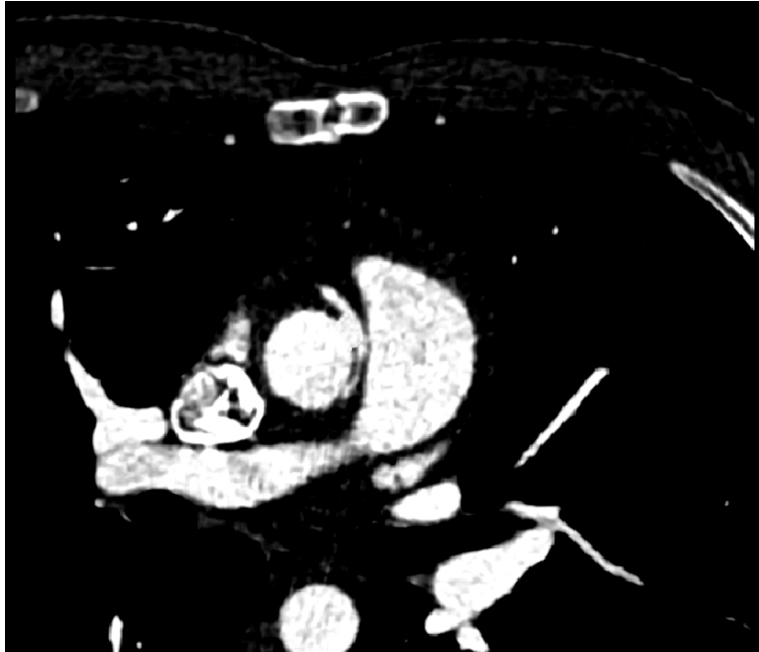
The fresh pericardial patch was trimmed into a fusiform-shape. In 25 patients, this was an untreated autologous pericardial patch; in 4 patients this was a glutaraldehyde treated autologous pericardial patch and in two patients, an autologous saphenous vein was used due to unexpected pericardial adhesions. The patch was sutured to the aortic and coronary walls using a continuous Prolene (Ethicon, Sommerville, NJ) 8/0 or 7/0 suture, and a resulting large neo-ostium was thus created (Figure 4). The aorta was closed with a 5/0 or 6/0 Prolene (as well as the pulmonary trunk, if previously opened), and the top edge of the pericardial patch was incorporated into the aortic anastomotic suture line.

In patients with associated lesions (2 ventricular septal defect (VSD), one CABG to LAD coronary artery; one had sinus venosus defect; LAD myocardial bridge), the associated intracardiac lesion was repaired after repeat antegrade cardioplegia was administered through

the aortic root. The patients were easily weaned off the cardiac pulmonary bypass (except in one case), and surgery was completed in the usual fashion. All patients were maintained on low-dose aspirin for 6 months postoperatively.



**Figure 3.** After aortic trans-section above the sinotubular junction, the wall of the right coronary sinus of valsalva is incised towards the right coronary artery, and the first centimeter of the right coronary is incised too. Then the two incisions are joined together. An autologous pericardial patch is used to enlarge both the coronary artery and the adjacent aortic-wall incision, thus creating a new funnel-shaped coronary ostium.



**Figure 4.** A postoperative contrast CT-scan shows a right coronary artery ostium enlarged with a pericardial patch angioplasty. The right coronary angulation is less acute than in Figure 1. Of note, the stenosed intramural course is still patent.

### 5. *Postoperative variables*

Total lengths of stay in the hospital and intensive-care unit were recorded. "Reoperation" was defined as any surgery carried out after the initial surgical repair. After surgery, patients were seen at least once a year for follow-up visits in Bordeaux Heart Hospital or in another hospital by the referring cardiologists. All patients were assessed by transthoracic echocardiography. Evaluations for myocardial ischemia were performed after hospital discharge and at 3 months postoperatively and assessed using an exercise stress test, a stress echocardiogram; since 2016, all patients are evaluated at 6 months with a stress myocardial perfusion scan or a stress MRI regardless of the results of preoperative testing. Functional status was determined according to the New York Heart Association (NYHA) functional class. All patients underwent repeat electrocardiogram (ECG)-gated computed tomography angiography at 6 months and 5 years post-operatively.

If all studies showed negative results, patients were allowed to return to exercise.

### 6. *Statistical analyses*

Statistical analyses were carried out using GraphPad PRISM Software (California). Descriptive data for continuous variables are reported as medians, ranges, and means  $\pm$  standard deviations (SD); categorical variables are presented as relative frequencies. The probability of freedom-from-events (deaths) was estimated by the Kaplan–Meier method.

## C. Results

The patients had a mean age of  $17 \pm 10,9$  years (range: 8–52 years). Twenty patients were under 18 years old and only one was under 10 years (8 years old girl with a symptomatic left AAOCA). Eleven patients were adults and were < 30 years old, except two patients who were 48 and 52 years old respectively. There were 21 males (68%) and 10 females (32%). The demographic data and diagnostic characteristics are summarized in Table 1. Nonspecific symptoms (dizziness, syncope at rest or palpitation) were found in 40% and were not consequently considered clear symptoms suggestive of ischemia.

The diagnosis was made incidentally, for asymptomatic patients with right AAOCA ( $n=11$ ), at follow-up evaluation of a medical condition (10/11) or during follow-up for a small ventricular septal defect (1/11).

Preoperatively, diagnosis was made using transthoracic echocardiography ( $n=12$ ) or with coronary angiography ( $n=6$ ) and confirmed with a CT-CA ( $n=30$ ). All patients underwent a preoperative CT-CA, except one patient (12 years old) who suffered emergent cardiogenic shock (acute myocardial infarction) associated to left AAOCA.

All symptomatic patients, with clear ischemic symptoms, (8/8 left AAOCA and 12/23 right AAOCA) were indicated for surgery. 6/11 asymptomatic right AAOCA had positive provocative ischemia testing, including 2 (2/6) with documented non-sustained ventricular arrhythmia related to ischemia in treadmills exercise stress test, and 4 (4/6) with abnormal result at stress nuclear perfusion imaging or at stress MRI both showing reversible perfusion defect.

Five asymptomatic patients with right AAOCA and with preoperative negative stress tests were nonetheless indicated for surgery; indications were for an associated cardiac anomaly in one case (restrictive ventricular septal defect) and for presumed high-risk AAOCA anatomy in the others.

All patients underwent elective surgical repair, except for one who was diagnosed with an acute myocardial infarction and who then underwent emergent surgical repair.

The course of the AAOCA was always interarterial with an intramural segment except in one case, with no intramural segment: eight cases were related to the left coronary artery and 23 cases were related to the right coronary artery. The course was at the top of the commissure or below the commissure in 50% of cases. Stenotic and/or slit-like ostia were documented in 28 (90%) reports. Abnormal angulated take-off was found in 30 patients (97%).

Mean cardiopulmonary bypass and aortic cross clamp times were  $84 \pm 18$  min and  $58 \pm 10$  min, respectively.

Most ( $n=26$ ) patients had isolated anomalies. There were 5 associated procedure involving closure of a restrictive perimembranous VSD (2 patients: with one patient, who had previously suffered an endocarditis linked to this septal defect). One patient underwent a coronary artery bypass graft on LAD for coronary artery disease, one patient underwent a Warden procedure and one patient had myocardial bridge unroofing.

The post-bypass transesophageal echocardiographies showed normal aortic valve function in all patients and a patent enlarged coronary ostium.

There were no perioperative deaths. No patients were lost to follow-up and the mean follow-up time was  $5.6 \pm 2.8$  years (range: 6 months– 180 months). There were no late death and the actuarial survival rate was 100% after 1, 2, and 3 years.

*Table 1 : Patients' demographics*

	All patient (n=31)	Right AAOCA (n=23)	Left AAOCA (n=8)
<b>Asymptomatic</b>	5 (16)	5 (22)	0
<b>Ischemic symptoms</b>	20 (65)	12 (52)	8 (100)
Exertional chest pain (CP)	10 (32)	8 (35)	2 (24)
CP + syncope on exertion	5 (16)	3 (13)	2 (24)
Syncope on exertion	1 (3)	0	1 (12)
Acute myocardial infarction	1 (3)	0	1 (12)
Aborted SCD	3 (10)	1 (4)	2 (24)
<b>Positive provocative ischemia testing</b>	12/20 (60)	10/18 (57)	2/2 (100)
Treadmill exercise test / echo	4/9 (44)	4/9 (44)	NA
Stress nuclear perfusion imaging	5/16 (31)	4/14 (28)	1/2(50)
Stress MRI	8/16 (50)	7/14 (50)	1/2(50)
<b>Associated procedure</b>	5 (16)	3 (12)	2 (24)
VSD closure	2 (6)	1 (4)	1 (12)
Warden procedure for PAPVR	1 (3)	0	1 (12)
Myocardial bridge unroofing (LAD)	1 (3)	1 (4)	0
ITA graft to LAD	1 (3)	1 (4)	0

Data are shown as n(%) or median (range)

AAOCA: anomalous aortic origin of a coronary artery; CP: chest pain; ITA: internal thoracic artery; PAPVR: partial anomalous pulmonary venous return; SCD: sudden cardiac death; MRI: magnetic resonance imaging; VSD: restrictive ventricular septal defect.

### 1. Early morbidity

The patient with the preoperative acute myocardial infarction could not be weaned off the cardio-pulmonary bypass because of severe left ventricular dysfunction before surgery. Consequently, he was supported with an intra-aortic balloon pump and peripheral extracorporeal membrane oxygenation support for 5 days. His myocardial function improved rapidly and, after weaning from the assist devices, he had an uneventful hospital course.

Three patients had transient ST segment changes without symptoms the first 48h postoperatively: this was attributed to diffuse early repolarization/pericarditis changes. All patients had a normal ECG before discharge.

One patient needed reoperation for bleeding on post-operative day one and one patient suffered from a chylothorax, which was medically treated.

No other significant perioperative complications were observed.

The stay within the intensive-care unit ranged from 1-10 days (mean:  $2.6 \pm 2.4$  days), and hospital stay ranged from 6-16 days (mean:  $8.3 \pm 2.6$  days).

### 2. Late morbidity

All patients but one were free of cardiac symptoms during the follow-up period.

At 12 months post-operatively, one female adult patient (48 years old with right AAOCA repair) presented with recurrent chest pain; operative reports showed hypoplastic right coronary artery with a dominant left. She required subsequent successful angioplasty/stenting for ostial stenosis; following this, she was asymptomatic.

The other patient not required reoperation for coronary artery stenosis or obstruction.

There was no echocardiographic evidence of narrowing at the site of the coronary patch angioplasty, with laminar flow in the coronary-artery system. There was no evidence of aortic valve regurgitation, and aortic valve function was similar to preoperative echocardiography. At 6 months post-surgery, all patients underwent a CT-CA, which confirmed a patent augmented coronary ostium without patch calcification or aneurysmal dilatation.

Evaluations for myocardial ischemia were performed at a of 8 months (range: 5–21 months) after surgery. An exercise stress test and stress echocardiography were negative in all patients tested ( $n=28/30$ ). A stress myocardial perfusion scan ( $n=10$ ) and/or a stress MRI ( $n=10$ ) were normal, without perfusion defect, except for the patient with left AAOCA and an acute myocardial infarction with an apical left-ventricle fixed defect.

### 3. *Functional status*

At the final follow-up, all patients were within the New York Heart Association class I. Patients were not counseled to moderate their physical activity as extensive testing showed no abnormalities. The patient with an acute myocardial infarction and apical left-ventricle ischemic sequelae was strongly advised not to practice competition sports.

#### D. *Comment*

##### **AAOCA : what we know**

AAOCA from the opposite sinus is a rare but potentially lethal cardiac malformation and its real prevalence is unknown. Prospective echocardiographic studies in asymptomatic patients, done by Davies and colleagues (1), and Zepelli and colleagues (17), have found prevalences ranging from 0.09% to 0.17%. Retrospective series of coronary angiograms or CT-CAs show a prevalence of 0.14% (18) to 0.5% (19). Autopsy studies show a of 0.95% (20). These anomalies seem to be familial in origin (3, 21).

AAOCA from the wrong sinus encompasses several anatomic subtypes. A coronary artery that arises from the wrong coronary sinus and then passes to the right of and posterior to the aorta, or to the left of and anterior to the pulmonary artery, does not cause a clinical risk because it does not have an interarterial course, as long as the ostium is not angulated or slit-like (4). In contrast, AAOCA that has an interarterial course between the aorta and pulmonary artery, which may compress the coronary artery during periods when there is augmented cardiac output and heightened pulmonary-artery pressure, is considered at risk for a cardiac event (3, 4, 22). This latter morphological variation can be associated with anatomic subtypes that can worsen the risk of a cardiac event, such as having an intramural coronary course (in the wall of the aorta and subject to aortic intra-luminal pressure), angulated take-offs of the coronary from the aorta, or a slit-like coronary ostium (4, 6, 7, 22, 23). The length of the intramural portion of the anomalous coronary artery (the most frequent anatomic subtypes) has been associated with the presence of symptoms (22), suggesting an explanation for its pathological mechanism.

Patients with an AAOCA with an interarterial course are frequently asymptomatic (2, 3), but may manifest through silent myocardial ischemia, chest pain on exertion, sensation of impending doom on exertion, arrhythmias, dizziness, syncope, or sudden cardiac death (1, 4-7, 22, 23). Nearly a third of patients with sudden death associated with AAOCA have had prior exertional syncope or angina (2). The risk of sudden death seems to be greatest in the first

three decades of life (2, 3) due to an active lifestyle during this period of life. No specific findings from physical examinations suggest the occurrence of AAOCA (22). Diagnosis is frequently made by echocardiography, and complete anatomy of the coronary arteries is further elucidated through coronary angiography, CT-CA, or MRI.

Similarly, to previous studies, our series (24) showed a clear gender predominance (70% were male), and included children, adolescents, and adults. The clinical manifestations ranged from asymptomatic to acute myocardial infarction in cardiogenic shock, and the AAOCA involved the left (n=8) and the right coronary arteries (n=23), in proportions similar to those described in others surgical studies (20 to 30% of left AAOCA) (11, 13, 24, 25). All patients had AAOCA with an interarterial and intramural course (except one patient without an intramural segment), and 90% and 91% had a slit-like ostia or an angulated take-off, respectively. In the Congenital Heart Surgeons Society Report (25), the prevalence of slit-like ostia was 75%, Pothers reported 98% slit-like or stenosed ostia (11).

### **Surgical indications: state of the art and controversies**

The decision on which patients would benefit from surgery depends on their age, presentation, and the morphological aspects of the AAOCA (3).

The latest guidelines published in 2017 advocate a surgical treatment for all left AAOCA and for symptomatic right (8). In fact, symptomatic patients are all referred for surgery. Most young asymptomatic patients with an interarterial and long intramural course (>5mm in length), or who have a slit-like AAOCA ostium or pronounced angulation, are typically still referred for surgery, whereas an asymptomatic elderly patient with no such morphological characteristics is probably best managed medically (3).

Studies have shown that sudden cardiac death can occur both with left and right AAOCA, that AAOCA is the second most common cause of sudden death in young athletes and that determining an age limit for AAOCA-associated ischemic events is difficult (36,37). This is the reason why surgical treatment must be considered in patients wishing to pursue intense physical activity. Mainwaring et al. (13) advocates operating on all patient with an AAOCA between 10 and 30 years.

In our series the surgical indication was based on these principles. Twenty patients were symptomatic, six asymptomatic patients had positive provocative ischemia testing and consequently the indication for surgery was mandatory. In the remaining asymptomatic patients, with negative provocative ischemia testing, surgery was nonetheless performed, when a high-risk right AAOCA anatomy was preoperatively found. We, like others (10,11), offer surgical intervention to asymptomatic patient, considered with high-risk anatomy on CTA (a long IM segment or ostial stenosis).

Several techniques have been described for the surgical treatment of AAOCA that has an interarterial course and depending on the anatomic variations of the interarterial course. But there is no evidence that one technique is superior to another.

*A coronary-artery bypass graft* has been advocated by some (26, 27) but its use raises several concerns, namely competitive native coronary flow, and the wasting of grafts, which may be useful later in life (4). Ligating the coronary artery may solve competitive native coronary flow, but this is risky because a large portion of the myocardium becomes dependent on a single anastomosis, and probably little or no collateral flow exists in the youngest patients (4, 22, 28). For these reasons, a coronary-artery bypass graft is currently used as a last resort in AAOCA and may be advisable only for “high-risk” older patients (14).

Gulati and colleagues have proposed a morphology-based surgical-management protocol (4). When AAOCA has an interarterial course and two separate ostia with no intramural course, these are best managed with *coronary artery transection and re-implantation* into the correct sinus of Valsalva (4,22).

AAOCA with an interarterial course and a single coronary ostium with no intramural course is a more challenging situation.

For AAOCA with a single ostium originating from the left coronary sinus, Rodefeld and colleagues have described *lateral translocation of the pulmonary artery*, a technique in which the pulmonary trunk is detached at its bifurcation and anastomosed to the inferior surface of the left pulmonary artery, thus avoiding compression of the right coronary artery (29).

Gulati and colleagues have described anterior translocation of the pulmonary artery for AAOCA that has a single ostium arising from the right coronary sinus, in which the pulmonary trunk is anastomosed to the right pulmonary artery anterior to the aorta (4).

AAOCA that has a separate ostium, and an intramural course is the most frequent type (4). *Unroofing of the intramural segment is the most widespread technic*. When the intramural part is above the commissure, then unroofing the intramural course, with resection of the aortic wall covering the intramural portion of the AAOCA and the creation of a new ostium, has been described (4,8,9) and is more commonly performed (12, 25) In the original unroofing technique described by Mustafa and colleagues (16), detachment of the aortic-valve commissure was necessary when the intramural portion was near or below the commissure: 33% of cases in the Congenital Heart Surgeons Society Report (25). Unroofing may have a deleterious effect on aortic-valve function, and cases of late postoperative aortic-valve insufficiency have been described in patients that have an intramural course near to the aortic-valve commissure (15, 30). Aortic valve regurgitation was not reported in our study.

In AAOCA that have a separate ostium and when the intramural portion is lower than the commissure, fenestration of only the new ostium may be enough (4). All such unroofing procedures include a component of coronary ostioplasty (to correct a slit-like or stenotic orifice), which is at risk of aortic perforation in the transitional area between the hypoplastic intramural segment and the epi-aortic coronary take-off (11). Unroofing procedures do not address abnormal coronary angulated take-off, which was frequent in our series (91%) and others (11,25).

This could explain that symptoms can persist after AAOCA unroofing (15, 31); restenosis (11), and even sudden cardiac events had been described after AAOCA unroofing (11, 15). Some teams who performed unroofing technic, moved to transection and reimplantation to relocate the ostium into the correct coronary sinus, when the intramural segment is short (11, 24) or near/below an aortic valve commissure or with an acute coronary take-off angle (24) ; coronary translocation is challenging and involved coronary manipulation with potential for coronary twisting/kinking, and potential for scar-induced stenosis; acute immediate postoperative ischemic event had been reported with coronary translocation associated or not to an anterior patch enlargement (11, 24).

We have not encountered cases with “very” acute coronary take-off angle which could indicate a coronary translocation. However, an acute take-off is inherent at AAOCA associated to an intramural course, and we found that our patch angioplasty technic was sufficient to treat a more or less pronounced angulation.

### **What our study adds to the literature**

The present paper describes our experience with angioplasty (also called ostioplasty) using autologous patch material (mainly pericardial) to repair anomalous coronary arteries in 31 patients. Our goal was to achieve a coronary reconstruction that is close as possible to a normal anatomy. AAOCA repair with patch angioplasty was useful and effective across all



these variations (intramural length, slit-like ostium, and/or angulated take-off) and avoided aortic-valve detachment and re-suspension, with consequent preservation of long-term aortic-valve function. Patch angioplasty in acquired ostial stenosis of the left main trunk in adult patients has a long history, and a systematic review of the published literature showed overall good results; it concluded that it may be a viable alternative to coronary-artery bypass grafting or percutaneous intervention in selected cases of adult-acquired left ostium stenosis (32). Correction of congenital or acquired stenosis of coronary ostia in ten children (mean age 5.7 years), using coronary ostia-patch angioplasty, was performed with encouraging midterm results (5).

But like other teams (24), we warn to use this technique with small coronary artery involved in AAOCA pathology, particularly in non-dominant one.

We acknowledge that our technique is similar to that already described by Li (23), Gaudin (24), the latest AATS guideline (8) and more recently by Gaillard (24). Li reported two cases of AAOCA of the left coronary artery treated by saphenous-vein surgical angioplasty; they used the saphenous vein because it may be superior to the use of the pericardium due to its potential fibrinolytic activity. However, Gaudin et al. reported nine cases with one reoperation for an aneurism of the coronary saphenous-vein patch: they concluded that fresh autologous pericardium was a much more resistant material and consequently we abandoned saphenous patch in our technic in favor of autologous pericardial patch. Nonetheless, concern about pericardial patch dilatation or calcification had been raised in literature (11): in our series, autologous pericardial patch was not dilated or calcified at 5 years follow-up on CT-scan evaluation; this tends to demonstrate for the first time that coronary patch enlargement is a safe and sustainable procedure.

Gaillard et al. reported the ostioplasty as an attractive alternative approach for 35 patients with AAOCA with an intramural and interarterial course. However, they considered a very acute take-off angle of the coronary as a limitation for the technique using angioplasty.

### **Clinical outcomes comparison between surgical technics**

Some series or case reports reporting surgical treatment for AAOCA, whatever the technique used, report good midterm results in terms of cardiac symptoms. Nonetheless, others have demonstrated that a third of the patients may have subclinical ischemic manifestations or even suffered from a cardiac arrest postoperatively despite the coronary patency. A prospective study by Davis and colleagues found evidence of ongoing subclinical ischemia after surgical correction using the unroofing technique in nine out of 24 (37.5%) children or adolescents (35). They underlined that serial stress tests, like stress echocardiograms, myocardial perfusion scanning, and exercise stress tests, are necessary to identify ongoing ischemia. Other studies have found no evidence of this in anatomic or exercise tests after surgery (4, 12, 14, 23).

In our series, the midterm follow-up was very satisfactory regarding relief from myocardial ischemia, with no ischemic events identified. Our follow-up exams comprised various tests, ranging from exercise stress tests to stress myocardial perfusion scans, and none identified any worrying findings, except in one patient who had a previous acute myocardial infarction. Patch angioplasty repair (ostioplasty), whilst more risky at initial surgery, seems effective in preventing midterm myocardial ischemia in contrast to the unroofing technique used in Davis et al.'s series by restoring a more anatomically correct coronary. Nees et al. (15) also reported several cases of aortic insufficiency (17%) and restenosis after unroofing.

## E. Limitations

Our results need to be interpreted with some caution because only a small number of cases were included. The mean follow-up time was between mid and long-term; future serial stress tests would detect any ongoing myocardial ischemia. Only a prospective comparative study can determine if patch angioplasty is really superior to unroofing in terms of preventing myocardial ischemia. A long-term follow-up (>10 years) is also necessary to evaluate the shape of the pericardial patch.

## F. Conclusion

In conclusion, the use of patch angioplasty is easily reproducible and can be applied to all kinds of interarterial intramural AAOCA morphologies, no matter if the intramural course is above, below, or near to the commissure. This technique eliminates slit-like orifices or angulated take-offs and shows consistent efficacy.

## G. References

1. Davis JA, Cecchin F, Jones TK, Portman MA. Major coronary artery anomalies in a pediatric population: incidence and clinical importance. *J Am Coll Cardiol.* 2001; 37:593-7.
2. Liberthson RR. Sudden death from cardiac causes in children and young adults. *N Engl J Med.* 1996; 334:1039-44.
3. Cheitlin MD. Finding Asymptomatic People With a Coronary Artery Arising From the Wrong Sinus of Valsalva. *J Am Coll Cardiol.* 2008; 51:2065-2067.
4. Gulati R, Reddy VM, Culbertson C, et al. Surgical management of coronary artery arising from the wrong coronary sinus, using standard and novel approaches. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007; 134:1171-8.
5. Bonnet D, Bonhoeffer P, Sidi D, et al. Surgical angioplasty of the main coronary arteries in children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999; 117:352-7.
6. Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation* 2007; 115:1296-305.
7. Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary Anomalies - Incidence, Pathophysiology, and Clinical Relevance. *Circulation* 2002; 105:2449-54.
8. Brothers J, Frommelt M, Jaquiss RDB, Myerburg RJ, Fraser CD, Tweddell JS. Congenital: AATS expert consensus guidelines: anomalous coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2017; 153:1440–57.
9. Ashrafpoor G, Danchin N, Houyel L, Ramadan R, Belli E, Paul J-F. Anatomical criteria of malignancy by computed tomography angiography in patients with anomalous coronary arteries with an interarterial course. *Eur Radiol* 2015; 25:760–6.
10. Vouhe PR. Anomalous aortic origin of a coronary artery is always a surgical disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2016; 19:25-9.
11. Mery CM, De Leon LE, Molossi S et al. Outcomes of surgical intervention for anomalous aortic origin of a coronary artery: a large contemporary prospective cohort study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2018; 155:305–19. e4.
12. Mostefa Kara M, Fournier E, Cohen S et al. Anomalous aortic origin of coronary arteries: is the unroofing procedure always appropriate? *Eur J Cardiothorac Surg.* 2021 Apr 13; 59:705-710.

13. Mainwaring RD, Murphy DJ, Rogers IS et al. Surgical repair of 115 patients with anomalous aortic origin of a coronary artery from a single institution. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2016; 7:353–9.
14. Carrel T. Surgical treatment of anomalous aortic origin of coronary arteries: the reimplantation technique and its modifications. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg* 2016; 21:178–201.
15. Nees SN, Flyer JN, Chelliah A et al. Patients with anomalous aortic origin of the coronary artery remain at risk after surgical repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2018; 155:2554–64
16. 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;82:297-300.
17. Zeppilli P, dello Russo A, Santini C, et al. In vivo detection of coronary artery anomalies in asymptomatic athletes by echocardiographic screening. *Chest* 1998; 114:89-93.
18. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1990; 21:28-40.
19. Shabestari AA, Akhlaghpour S, Tayebivaljozi R, Fattahi Masrouf F. Prevalence of Congenital Coronary Artery Anomalies and Variants in 2697 Consecutive Patients Using 64-Detector Row Coronary CT Angiography. *Iran J Radiol* 2012; 9:111-21.
20. Alexander R, Griffith GC. Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. *Circulation* 1956; 14:800-5.
21. Brothers JA, Stephens P, Gaynor JW, Lorber R, Vricella LA, Paridon SM. Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery With an Interarterial Course: Should Family Screening Be Routine? *J Am Coll Cardiol* 2008;51:2062-64.
22. Kaushal S, Backer CL, Popescu AR, et al. Intramural coronary length correlates with symptoms in patients with anomalous aortic origin of the coronary artery. *Ann Thorac Surg* 2011; 92:986-91.
23. Taylor AJ, Rogan KM, Virmani R. Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20:640-7.
24. Gaillard M, Pontailier M, Danial P et al. Anomalous aortic origin of coronary arteries: an alternative to the unroofing strategy. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2020;58:975-982.
25. Poynter JA, Bondarenko I, Austin EH, et al. Repair of anomalous aortic origin of a coronary artery in 113 patients: a Congenital Heart Surgeons' Society report. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2014; 5:507-14.
26. Davies JE, Burkhart HM, Dearani JA, et al. Surgical management of anomalous aortic origin of a coronary artery. *Ann Thorac Surg* 2009; 88:844-7.
27. Duke C, Rosenthal E, Simpson JM. Myocardial infarction in infancy caused by compression of an anomalous left coronary artery arising from the right coronary artery. *Cardiol Young* 2004; 14:654-7.
28. Davidson A. Major coronary artery anomalies in the pediatric population. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38:1270.
29. 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; 72:2150-2.
30. Romp RL, Herlong JR, Landolfo CK, et al. Outcome of unroofing procedure for repair of anomalous aortic origin of left or right coronary artery. *Ann Thorac Surg* 2003; 76:589-95.
31. Sachdeva S, Frommelt MA, Mitchell ME, et al: Surgical unroofing of intra- mural anomalous aortic origin of a coronary artery in pediatric patients: Single-center perspective. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2018; 155:1760–1768

32. Harling L, Sepehripour AH, Ashrafian H, et al. Surgical patch angioplasty of the left main coronary artery. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012; 42:719-27.
33. Li J, Lai H, Zheng J, Guo C, Gu J, Wang C. Patch repair of anomalous origin of the left main coronary artery from the anterior aortic sinus. *Ann Thorac Surg.* 2014;97:e59-61.
34. Gaudin R, Raisky O, Vouhé PR. Anomalous aortic origin of coronary arteries: 'anatomical' surgical repair. *Multimed Man Cardiothorac Surg* 2014.
35. Davis J, McBride MG, Seliem MA, et al. Evaluation of myocardial ischemia following surgical repair of anomalous aortic origin of a coronary artery in a series of pediatric patients. *J Am Coll Cardiol* 2007; 50:2078–82.
36. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, Tierney DM, Mueller FO. Sudden deaths in young competitive athletes analysis of 1866 deaths in the United States, 1980–2006. *Circulation* 2009;119:1085–92.
37. Maron BJ, Haas TS, Ahluwalia A, Murphy CJ, Garberich RF. Demographics and epidemiology of sudden deaths in young competitive athletes: from the United States National Registry. *Am J Med* 2016; 129:1170–7.

# Serment d'Hippocrate

---

Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité.

Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer leurs consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera.

Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés.

Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances.

Je ne prolongerai pas abusivement les agonies.

Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission.

Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences.

Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses: que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque.



**Titre : les anomalies de naissance et de trajet des artères coronaires à partir de l'aorte : résultats d'une étude monocentrique de correction anatomique par ostioplastie****Résumé :**

**Contexte :** Les anomalies de naissance des artères coronaires à partir de l'aorte (AAOCA) sont une malformation cardiaque congénitale rare. Les AAOCA associées à un trajet intramural sont généralement traitées par la technique dit de « unroofing », mais cela peut compromettre la valve aortique. Nous avons évalué les résultats de l'ostioplastie pour l'AAOCA. **Méthodes :** Entre 2006 et 2020, 31 patients atteints d'AAOCA ont subi une angioplastie par patch. L'âge moyen était de 17 ans [8–52]. En préopératoire, vingt-six patients étaient symptomatiques. La durée moyenne de suivi était de 5.6 ans. Après l'opération, tous les patients ont été suivis par échocardiographie, tests d'efforts ou angioTDM. **Résultats :** Huit patients avaient une AAOCA touchant la coronaire gauche et le reste une AAOCA de la coronaire droite. Tous avaient des ostia séparés avec présence d'un trajet intramural (à l'exception d'un patient). Le diagnostic a été confirmé par angioTDM dans 30 cas. 25 patients ont eu une angioplastie par patch utilisant un péricarde autologue non-traité; 4 un péricarde autologue traité et pour deux, un patch de veine saphène. Les temps moyens de CEC et de clampage aortique étaient respectivement de  $83 \pm 18$  min et  $45 \pm 10$  min. Un patient a eu besoin d'un support périopératoire de 5 jours par ECMO. Il n'y a pas eu d'hospitalisation ni de décès tardif. En postopératoire à 12 mois, un seul patient a présenté des signes d'ischémie cardiaque (AAOCA droite) et a bénéficié d'une angioplastie/stenting; le dernier contrôle échocardiographique n'a montré aucune régurgitation aortique pour l'ensemble des patients ; tous étaient asymptomatiques et ont pu reprendre une activité physique ; les tests d'effort n'ont montré aucune anomalie; et les artères coronaires étaient perméables sur toutes les angioTDM à 6 mois et 5 ans sans anévrisme ou calcification du patch. **Conclusion :** L'ostioplastie dans le cadre d'une AAOCA est une technique sûre et reproductible pour traiter cette anomalie potentiellement mortelle. **Mots clés :** Cardiopathie Congénitale ; Ischémie myocardique ; Artères coronaires ; ostioplastie

**Anomalous aortic origin of coronaries with intramural course: midterm results using patch angioplasty (ostioplasty)****Abstract**

**Background:** An anomalous aortic origin of a coronary artery (AAOCA) is a rare congenital heart defect and often has an intramural course. AAOCA is usually treated using an unroofing technique, but this may compromise the aortic-valve commissure. We have assessed outcomes of using patch angioplasty for AAOCA. **Methods:** Between February 2006 and February 2020, 31 patients with AAOCA underwent patch angioplasty of a proximal anomalous coronary artery. Mean age was 17 years [8–52]. Preoperatively, 26 patients were symptomatic. Mean follow-up time was 5.6 years. Postoperatively, all patients were followed-up echocardiographically, had serial stress tests, and computed tomographic coronary angiograms (CT-CA). **Results:** Eight patients had a left main-stem ostium in the right coronary sinus; the others had a right coronary ostium in the left coronary sinus. All but one had separate ostia with an intramural course. Diagnosis was confirmed by CT-CA in 30 cases. Twenty-five patients had patch angioplasty using non-treated autologous pericardium; four had treated autologous pericardium and two had a saphenous-vein patch. Mean cardiopulmonary bypass and aortic cross-clamp times were  $83 \pm 18$  and  $45 \pm 10$  min, respectively. One patient needed extracorporeal membrane oxygenation support for 5 days. There were no hospital or late deaths. At 12 months postoperatively, one patient presented with recurrent chest (right AAOCA) and required subsequent angioplasty/stenting; other patients are asymptomatic and are released to exercise activities with no restrictions; the last echocardiographic control showed no aortic regurgitation; stress tests showed no abnormalities; and CT-CA demonstrated patency of the coronary artery at 6 months and 5 years without patch aneurism or calcification. **Conclusion:** Patch angioplasty for an AAOCA is a safe and reproducible technique to treat this potential lethal defect. At mid-term, no patient had signs of myocardial ischemia. Long-term durability (> 10 years) has yet to be determined. **Keywords:** Congenital Heart Disease; Coronary artery disease, Anomalous aortic origin, Myocardial ischemia.