

# Anomalie de trajet des coronaires

## Un trajet, deux cas

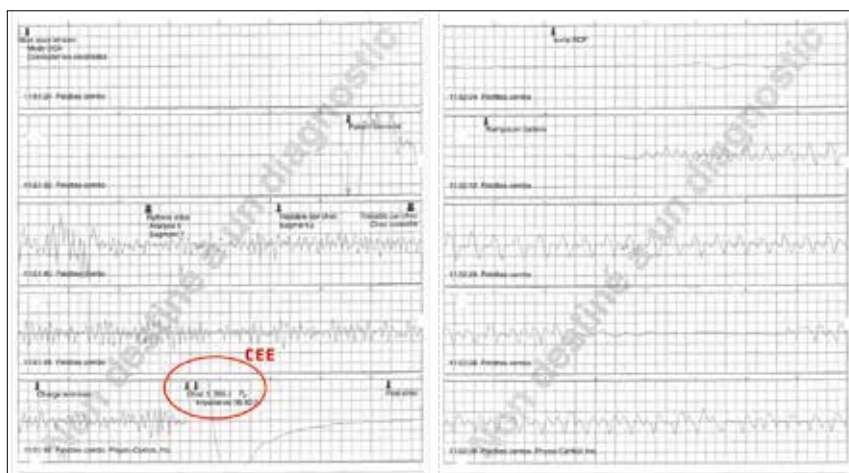
L'anomalie de naissance et/ou de trajet des coronaires est une des principales causes de mort subite à l'effort. Comment la dépister et la prendre en charge ? Réponse avec deux cas cliniques.

Dr Nima Endjah\*

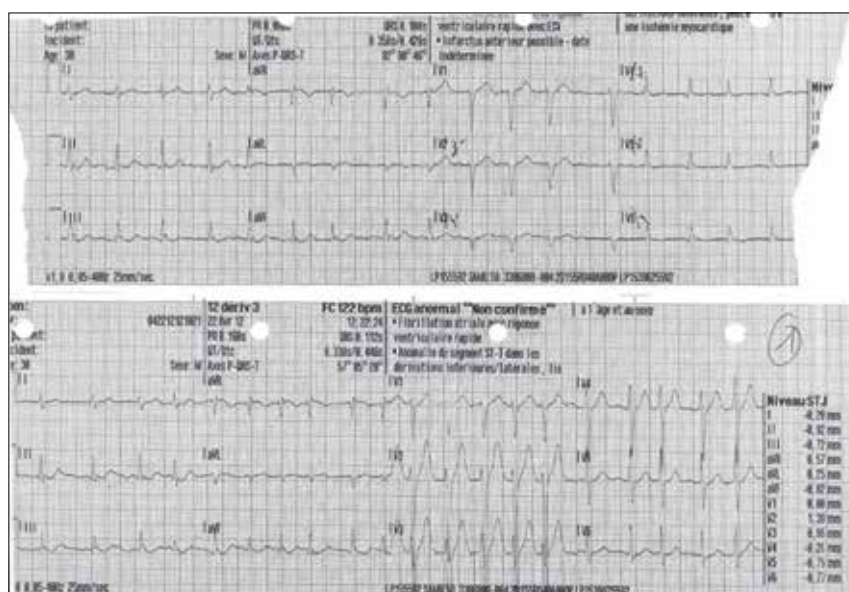
### CAS CLINIQUE N°1 : M. F., 30 ANS, BASKETTEUR AU NIVEAU NATIONAL

M. F. est basketteur de haut niveau. Sans antécédent médico-chirurgical, il se plaint, à la mi-temps d'un match, d'une douleur épigastrique brève. De retour pour le troisième quart-temps, il s'effondre en arrêt cardiorespiratoire. Il est immédiatement réanimé sur place grâce au défibrillateur semi-automatique externe (DSA) accessible dans la salle de sport puis il est transporté par le SAMU en salle de cathétérisme en moins de 30 minutes. Comme le montre le tracé ECG du DSA (Fig. 1), le rythme initial en fibrillation ventriculaire est traité par un choc électrique externe qui permet un retour en rythme sinusal. L'ECG enregistré par les médecins du SAMU (Fig. 2) montre initialement une fibrillation atriale puis un rythme sinusal (Fig. 3). En dehors d'un aspect de repolarisation précoce de type « *notching* » dans le territoire inférieur, son analyse ne révèle pas d'anomalie selon les critères de Seattle en regard du niveau d'entraînement.

La coronarographie ne montre pas de lésion athéromateuse significative des artères coronaires, mais met en évidence un trajet inter-aortopulmonaire d'une coronaire droite dominante. Elle naît d'un ostium,



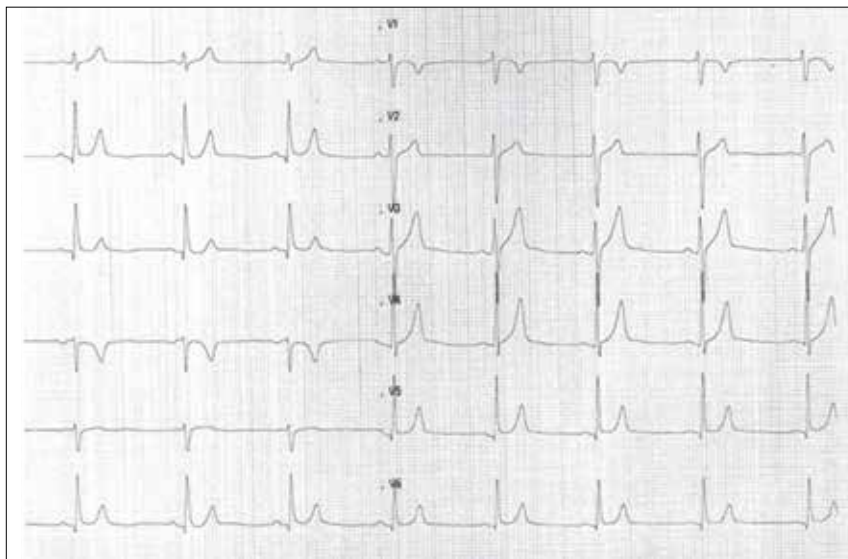
>>> Figure 1 - Tracés du DSA immédiatement après la mort subite.



>>> Figure 2 - Tracé ECG réalisé par le SAMU.

\*Cardiologue, Lille-Templmars

distinct du tronc commun, situé en regard de la *cusp* coronaire gauche. Cette anomalie de connexion de coronaire est bien confirmée par l'angioscanner. L'échographie cardiaque transthoracique (ETT) de contrôle ne permet pas de visualiser l'origine de la coronaire droite, contrairement à celle du tronc commun. L'IRM cardiaque est normale. Le patient a bénéficié d'une réimplantation chirurgicale de la coronaire droite. Devant son risque rythmique résiduel, il a refusé le défibrillateur automatique intracardiaque (DAI) qui lui a été proposé.

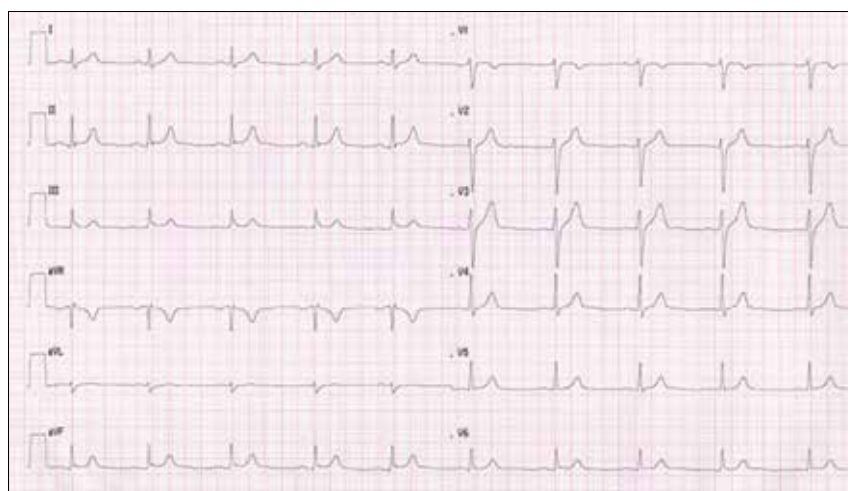


>>> Figure 3 - Tracé ECG après la coronarographie.

## CAS CLINIQUE N°2 : M. M., 29 ANS, RUGBYMAN AU NIVEAU RÉGIONAL

M. M., rugbyman en parfaite santé et sans antécédent, débute son match de compétition. Il subit deux plaquages, dont l'un avec traumatisme crânien sans perte de connaissance et avec un interrogatoire standardisé de la Fédération française de rugby normal. Il est donc autorisé à retourner sur le terrain, mais s'écroule après 15 minutes de jeu. L'arrêt cardiocirculatoire est immédiatement pris en charge par son coéquipier anesthésiste, et le DSA – dont l'enregistrement montrera a posteriori une fibrillation ventriculaire – permet, après un choc électrique, le retour en rythme sinusal et le retour à une conscience normale. Il est pris en charge et transporté par le SAMU au CHU.

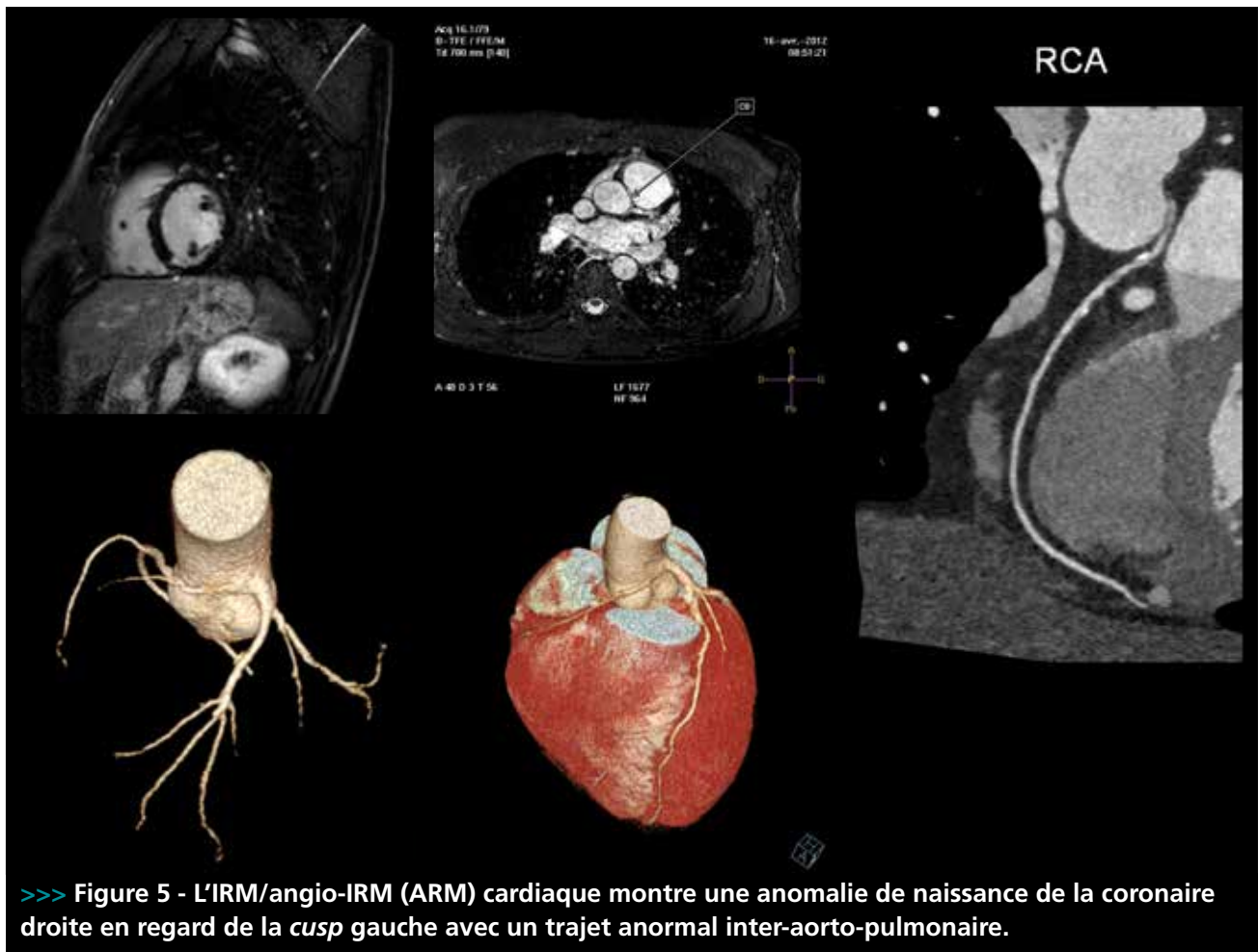
L'ECG à l'entrée décèle un élargissement incomplet aspécifique des QRS, une minime onde Q non significative inféro-latérale et un aspect de repolarisation précoce de type « *slurring* » dans les dérives inférieures (Fig. 4). Les premiers bilans



>>> Figure 4 - Tracé ECG de M. M. après sa mort subite récupérée.

immédiats sont normaux (ETT, biologie). M. M. bénéficie dans la foulée d'une IRM/angio-IRM (ARM) cardiaque qui montre une anomalie de naissance de la coronaire droite en regard de la *cusp* gauche avec un trajet anormal inter-aorto-pulmonaire (Fig. 5) et une séquelle d'infarctus inféro-basal. La coronarographie permet de confirmer le trajet anormal et de visualiser, de plus,

un aspect de dissection de la partie proximale de la coronaire droite. Une indication chirurgicale a été retenue de manière collégiale. Un pontage mammaire a été réalisé en raison de mauvaises conditions pour une réimplantation directe. Puis un DAI a été implanté en prévention secondaire. M. M. poursuit une activité d'entraîneur dans son sport favori.



>>> Figure 5 - L'IRM/angio-IRM (ARM) cardiaque montre une anomalie de naissance de la coronaire droite en regard de la *cus* gauche avec un trajet anormal inter-aorto-pulmonaire.

### QUE RETENIR ?

Ces deux cas cliniques posent plusieurs questions sur les anomalies de naissance et/ou de trajet aussi appelées anomalies de connexions des artères coronaires (ANC). Tout d'abord, comment dépister une ANC dans le cadre de la visite de non-contre-indication au sport (VNCI) en pratique ? Puis sur le plan thérapeutique, quelle prise en charge proposer, quelle est la place du DAI ? Enfin, quelle attitude vis-à-vis de la reprise du sport ?

L'ANC (Fig. 6) est des causes les plus fréquentes – 12 à 14 % selon les études – des morts subites (MS) du sportif (1, 2). Les ANC ont des formes et surtout des degrés de gravité variés.

Les formes les plus fréquentes décrites sont :

- une variation discrète de nais-

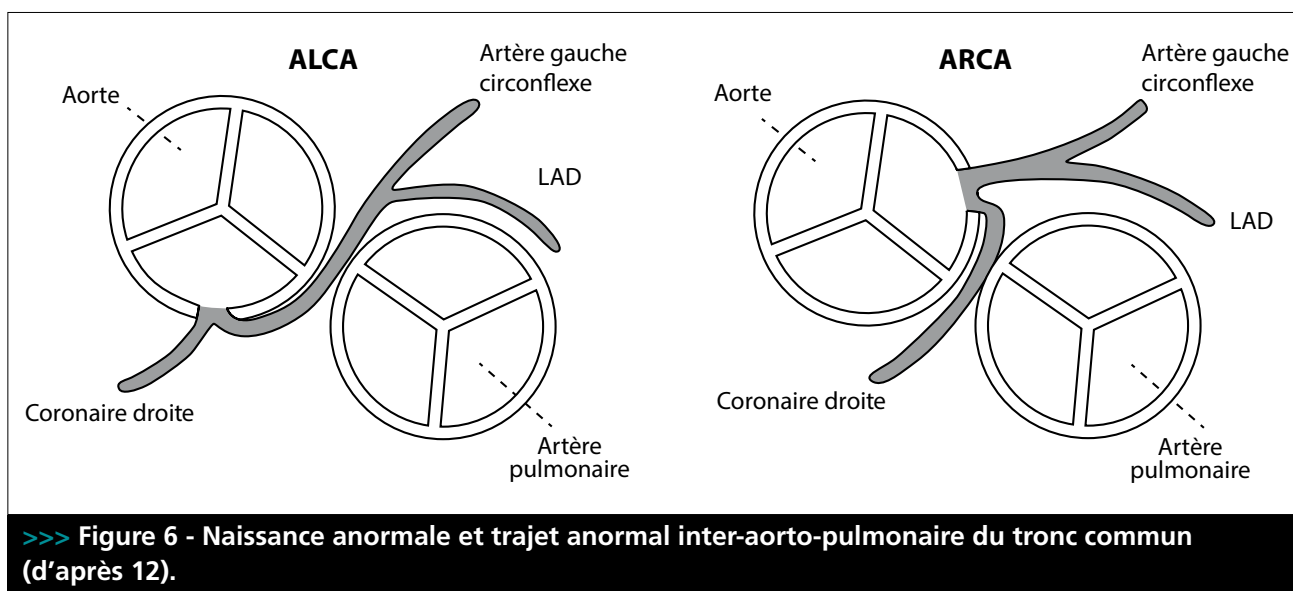
sance qui reste en regard du sinus de Valsalva normal ;

- la présence de multiples ostii naissant du sinus de Valsalva normal ;
- la naissance d'une artère coronaire d'un sinus non habituel ;
- la naissance en dehors d'un sinus de Valsalva (aorte ascendante ou crosse aortique, ventricule gauche...).

Dans les ANC, plus souvent droites que gauches, avec naissance d'un sinus non habituel, c'est le trajet suivi par l'artère pour rejoindre une situation (sillon atrioventriculaire ou interventriculaire) normale qui conditionne le pronostic. Le trajet inter aorto-pulmonaire, qui est le plus à risque, lui a valu le nom de « coronaire tueuse ». L'explication physiopathologique classique, quoique discutée, de la mort subite

à l'effort, est un trouble du rythme secondaire à la compression dynamique de la coronaire anormale par le gonflement de l'aorte et de l'infundibulum pulmonaire (plus que du tronc de l'artère pulmonaire), engendrant une ischémie myocardique ou un infarctus. Il est estimé qu'une mort subite complique 59 % des « coronaires tueuses », elle survient à l'effort dans 81 % des cas (3). Les cas de nos deux patients font donc partie des cas à risque élevé de mort subite.

Actuellement, en France et globalement dans le monde, seuls l'examen clinique complet et l'ECG de repos sont obligatoires ou recommandés chez les athlètes avant 35 ans (3, 4). En l'absence d'anomalie, il est rare de recourir à l'ETT ou au test d'ischémie non invasif en dehors d'un



>>> Figure 6 - Naissance anormale et trajet anormal inter-aorto-pulmonaire du tronc commun (d'après 12).

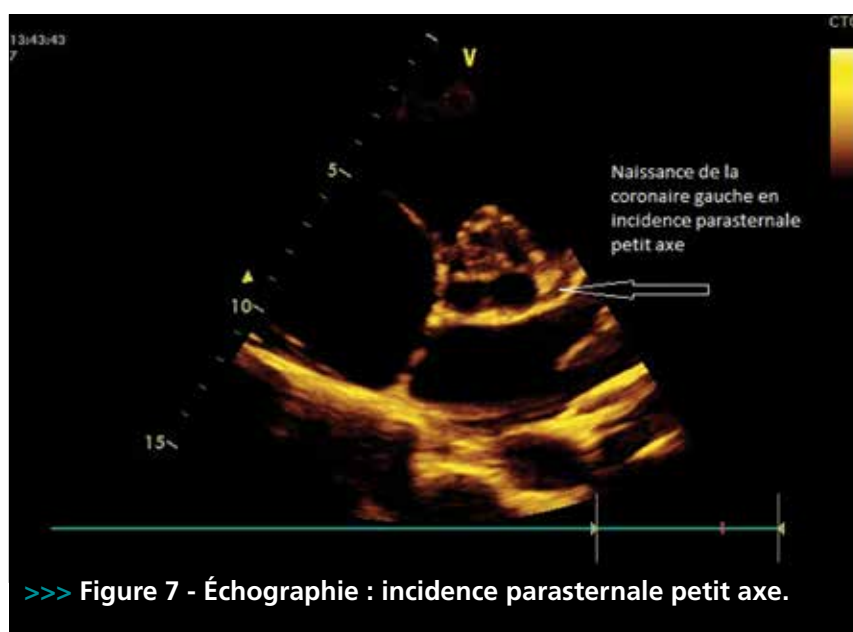
bilan dicté par la Fédération ou le cadre légal (exemple des listes de haut niveau en France).

Or, dans la majorité des cas, cette anomalie congénitale ne peut être dépistée que par une imagerie dédiée. Le premier symptôme est une mort subite (5) !

La plupart des études confirment l'intérêt de l'ETT dans la VNCI (6-8) pour dépister certaines cardiopathies ne s'exprimant pas sur les bilans usuels, dont l'ANC. Mais la principale limite reste le coût d'une telle démarche sachant que les recommandations de base ne sont pas encore appliquées en pratique (ECG avant 35 ans).

Chez nos sportifs hyperéchogènes, athlètes ou non, il n'est pas difficile de systématiquement visualiser au minimum la naissance des coronaires (incidence parasternale petit axe, Fig. 7) sans allonger la durée de consultation. Les rares cas de doute peuvent ainsi être explorés par coroscanner ou ARM cardiaque. Le risque rythmique reste difficilement évaluable en dehors d'une ischémie myocardique d'effort ou de trouble du rythme objectivé, notamment au cours d'un Holter ECG en situation d'entraînement intense.

Il est admis que la prise en charge doit être idéalement chirurgicale (9).



>>> Figure 7 - Échographie : incidence parasternale petit axe.

Différentes techniques sont possibles en fonction de la faisabilité du geste, pontage artériel ou réimplantation principalement. Le sport en compétition pourra être envisagé, au décours de la chirurgie, au cas par cas vu l'absence de données surtout lors d'une découverte fortuite. En cas de séquelle d'infarctus, la prise en charge rejoint les recommandations classiques. Enfin, si le patient refuse une intervention chirurgicale, certains préconisent


le traitement médical par bêtabloquants avec contre-indication à la compétition.

Enfin, dans nos deux cas, il existe une repolarisation précoce type « syndrome du point J » dont la place dans l'évaluation du risque rythmique reste encore mal définie (10) notamment chez les athlètes de haut niveau d'entraînement qui présentent plus fréquemment ces « slurring » ou « notching » (11).

## CONCLUSION

L'anomalie de naissance, mais surtout de trajet inter-aorto-pulmonaire des coronaires est une cause non négligeable des morts subites des sportifs. Le dépistage systématique reste difficile et s'appuie sur l'échographie cardiaque en première intention, les

premiers symptômes précédents de très près la mort subite. Le traitement repose essentiellement sur la chirurgie. La reprise de l'activité sportive modérée à intense et/ou en compétition se fera en fonction de l'évaluation du risque rythmique résiduel. La place de l'im-

plantation d'un DAI se discutera également selon ce risque. 

### MOTS-CLÉS

*Anomalie de trajet des coronaires, Mort subite, Imagerie*

### BIBLIOGRAPHIE

1. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med* 1998 ; 339 : 364-9.
2. Maron BJ, Shirani J, Poliac LC et al. Sudden death in young competitive athletes. Clinical, demographic, and pathological profiles. *JAMA* 1996 ; 276 : 199-204.
3. Cheitlin MD, Mc Gregor. Congenital anomalies of coronary arteries. Role in the pathogenesis of sudden cardiac death. *J Herz* 2009 ; 34 : 268-79.
4. Corrado D, Pelliccia A, Bjørnstad HH et al. Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. Consensus Statement of the Study Group of Sport Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2005 ; 26 : 516-24.
5. Maron BJ, Douglas PS, Graham TP et al. Task Force 1: pre-participation screening and diagnosis of cardiovascular disease in athletes. *J Am Coll Cardiol* 2005 ; 45 : 1322-6.
6. 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.
7. Anderson JB, Grenier M, Edwards NM et al. Usefulness of combined history, physical examination, electrocardiogram, and limited echocardiogram in screening adolescent athletes for risk for sudden cardiac death. *Am J Cardiol* 2014 ; 114 : 1763-7.
8. Grazioli G, Merino B, Montserrat S et al. Usefulness of echocardiography in preparticipation screening of competitive athletes. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)* 2014 ; 67 : 701-5.
9. Yim ES, Basilico F, Corrado G. Early screening for cardiovascular abnormalities with preparticipation echocardiography: utility of focused physician-operated echocardiography in preparticipation screening of athletes. *J Ultrasound Med* 2014 ; 33 : 307-13.
10. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008 ; 52 : e143-263.
11. Haïssaguerre M, Derval N, Sacher F et al. Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. *N Engl J Med* 2008 ; 358 : 2016-23.
12. Ng B, Maginot KR. Sudden cardiac death in young athletes: trying to find the needle in the haystack. *WMJ* 2007 ; 106 : 335-42.