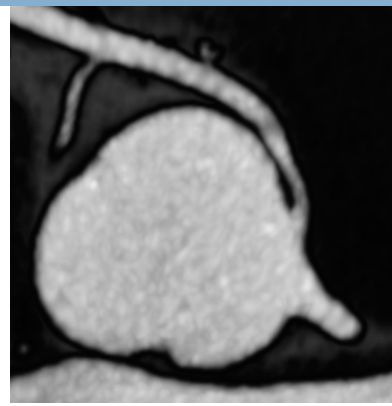
On m'a dit que j'avais une coronaire de naissance anormale

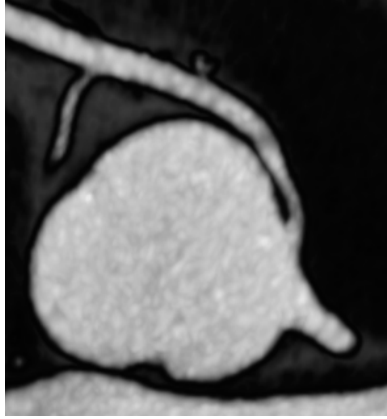


Pierre Aubry
Département de Cardiologie

HÔPITAUX UNIVERSITAIRES
PARIS NORD VAL DE SEINE
Bichat - Claude-Bernard

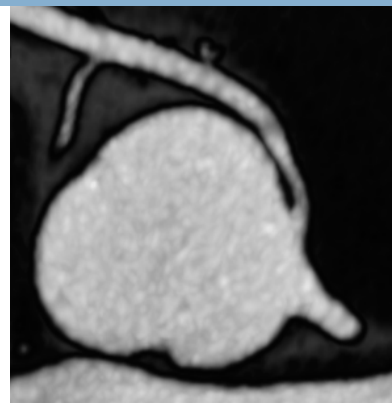
Groupe de travail multidisciplinaire
Anomalies coronaires congénitales

anoCor



Conflit potentiel d’intérêt : aucun

On m'a dit que j'avais une coronaire de connexion anormale



Pierre Aubry
Département de Cardiologie

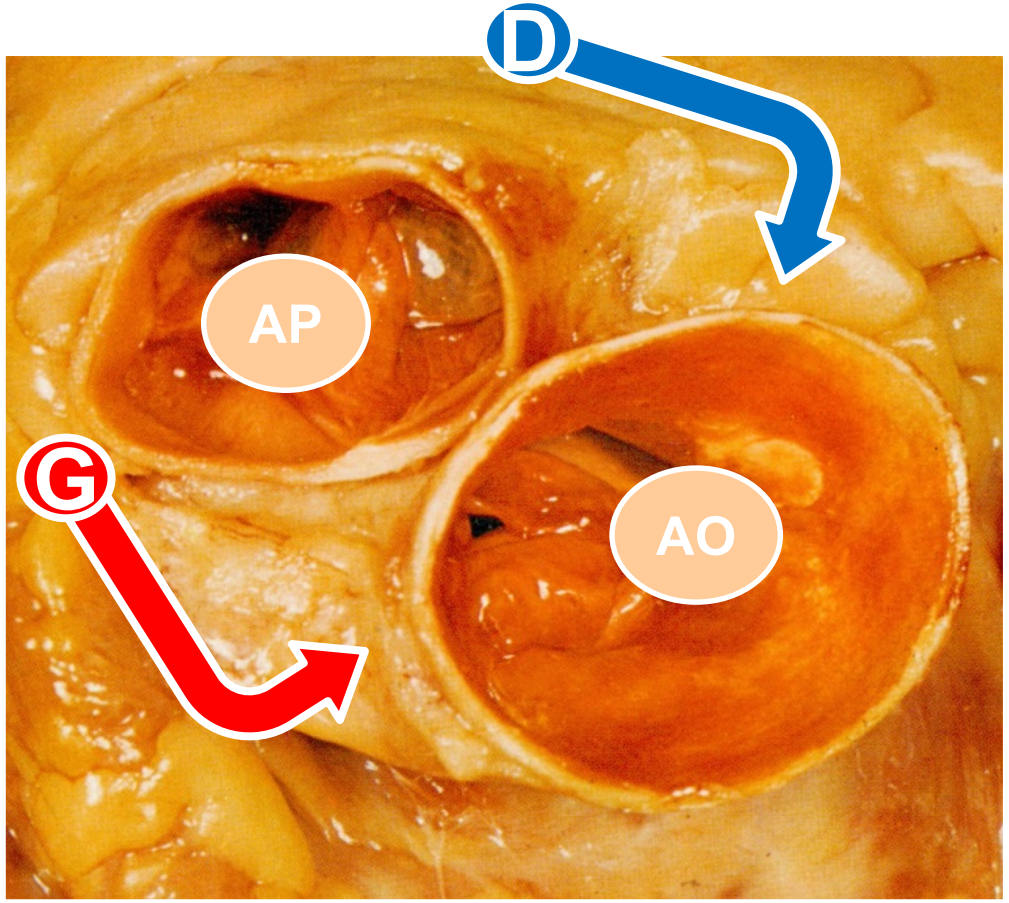
HÔPITAUX UNIVERSITAIRES
PARIS NORD VAL DE SEINE
Bichat - Claude-Bernard

Groupe de travail multidisciplinaire
Anomalies coronaires congénitales

anoCor

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

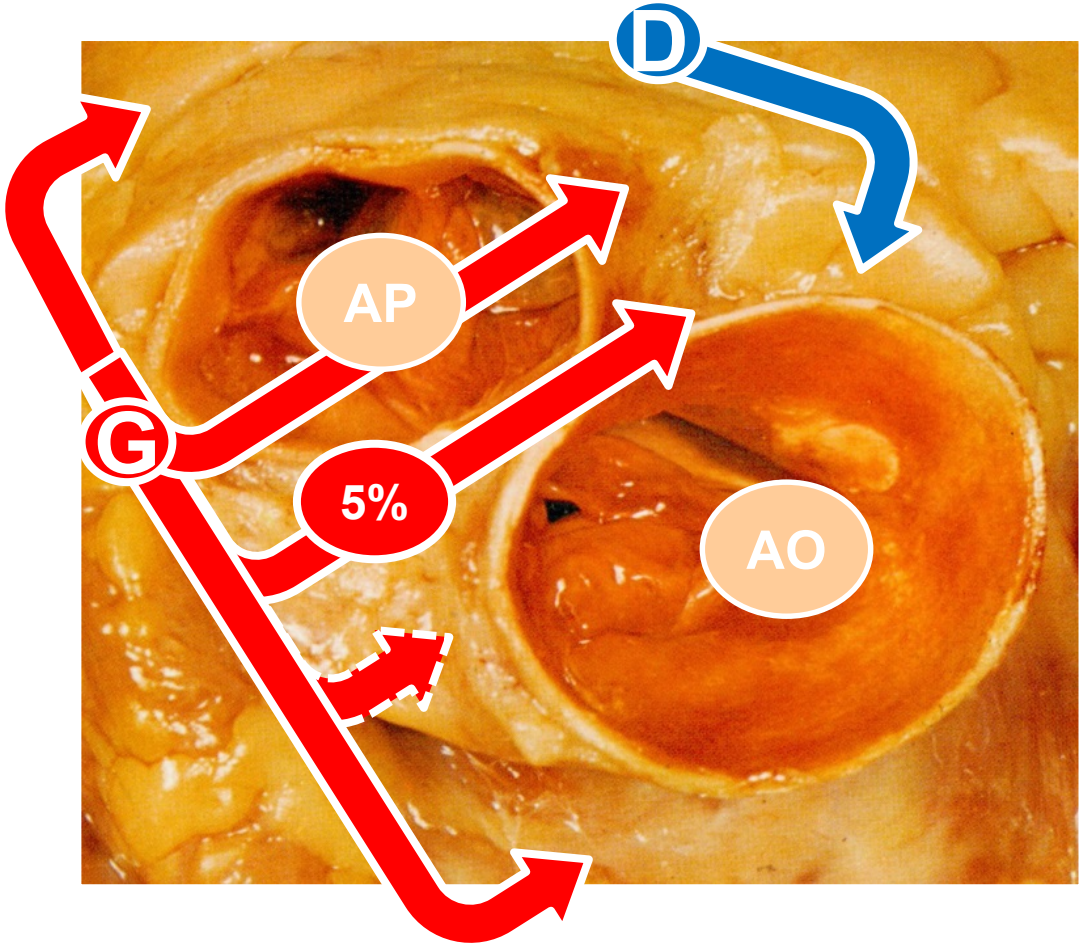
Embryologie - Anatomie



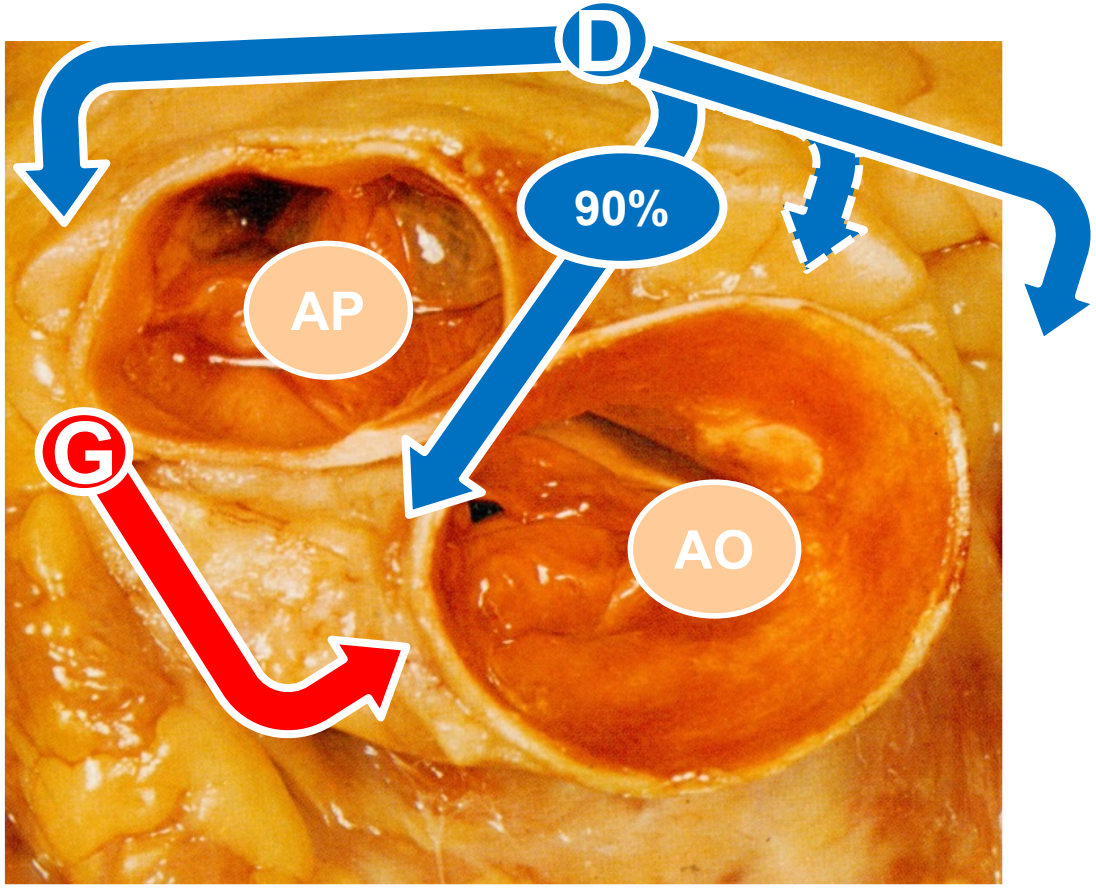
Connexions coronaires : **postérieures** à la partition tronculaire

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Embryologie - Anatomie



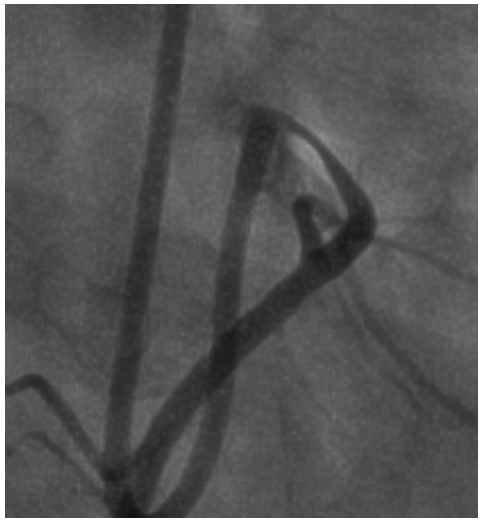
Connexions ectopiques gauches



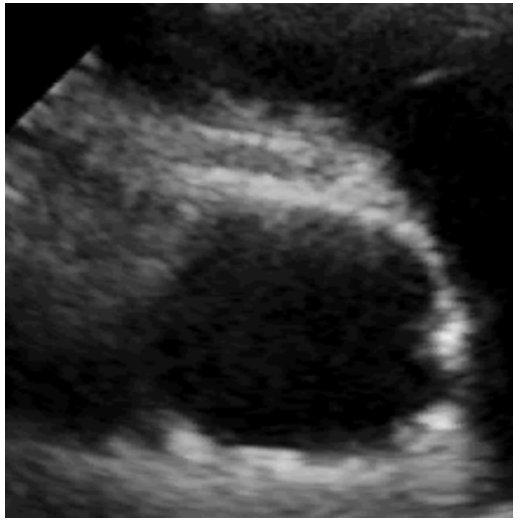
Connexions ectopiques droites

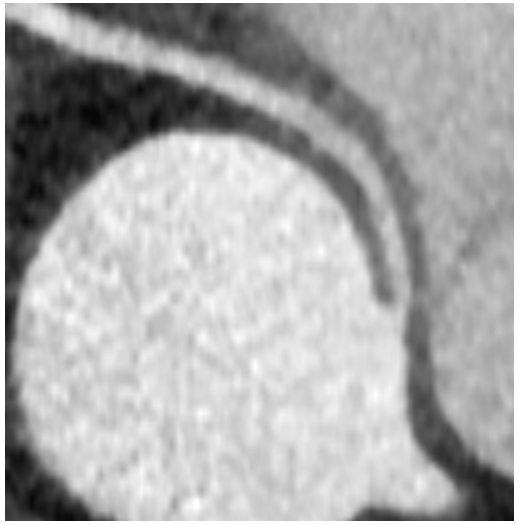
Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Prévalence avec imagerie cardiovasculaire



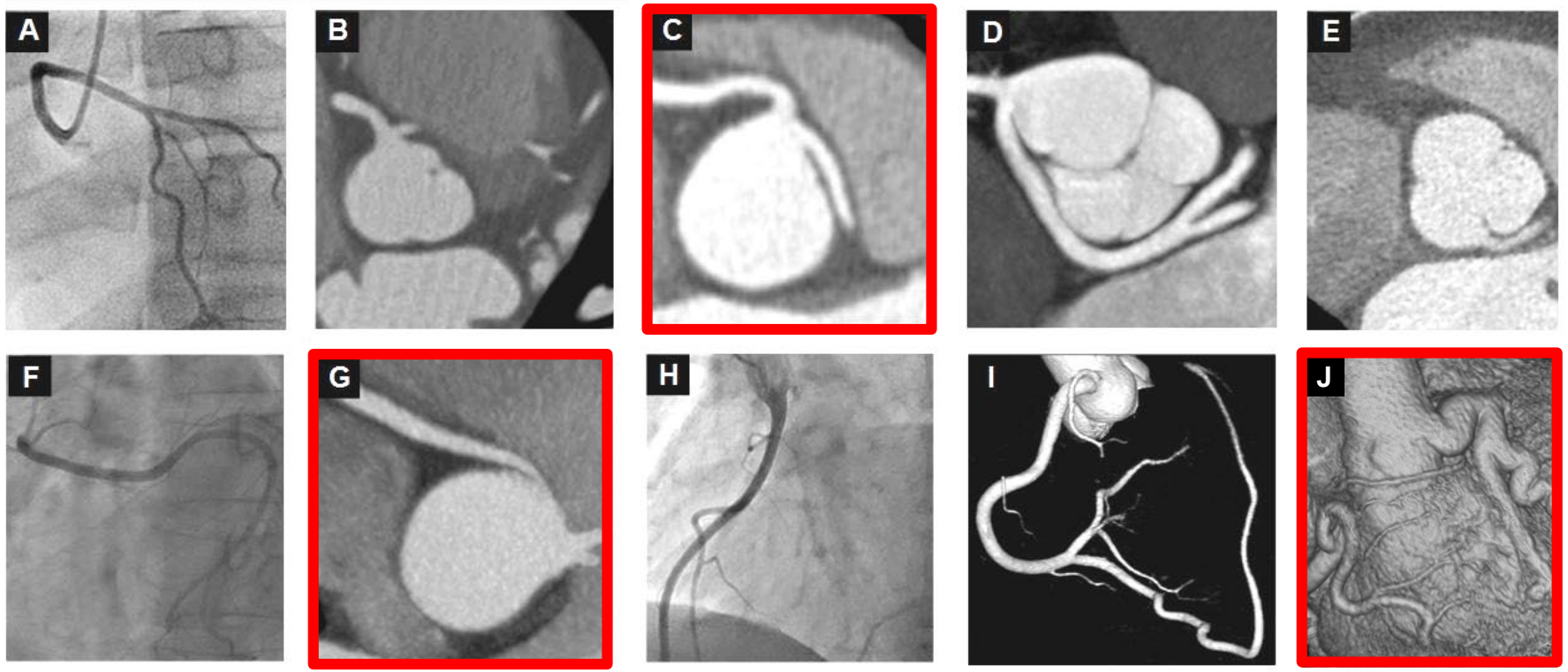
- Echocardiographie 0.2%
- Coronarographie 0.8%
- Scanner coronaire 1.2%





Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Très nombreuses formes anatomiques



Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Prévalence en population générale (estimation)

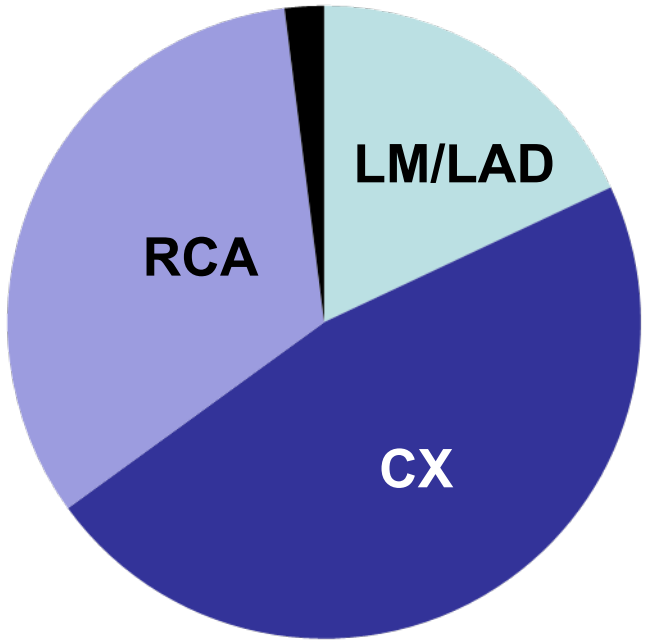
Pathologies cardiaques congénitales à risque de mort subite	Prévalence
Anomalie de connexion coronaire droite	**300 (0.30%)**
Cardiomyopathie hypertrophique	200 (0.20%)
Syndrome Wolf-Parkinson-White	150 (0.15%)
Syndrome QT long	50 (0.05%)
Dysplasie ventriculaire arythmogène	40 (0.04%)
Cardiomyopathie dilatée	40 (0.04%)
Anomalie de connexion coronaire gauche	**30 (0.03%)**
Syndrome de Brugada	20 (0.02%)
Tachycardie ventriculaire catécholergique	10 (0.01%)

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Répartition selon les artères coronaires

anoCor Registry

Total number of anomalous connections	496
Type of artery	
Left main, n (%)	60 (12.1)
Left anterior descending, n (%)	27 (5.4)
Circumflex, n (%)	235 (47.4)
Right, n (%)	165 (33.3)
Other, n (%)	9 (1.8)



Koutsoukis A. Congenit Heart Dis 2017

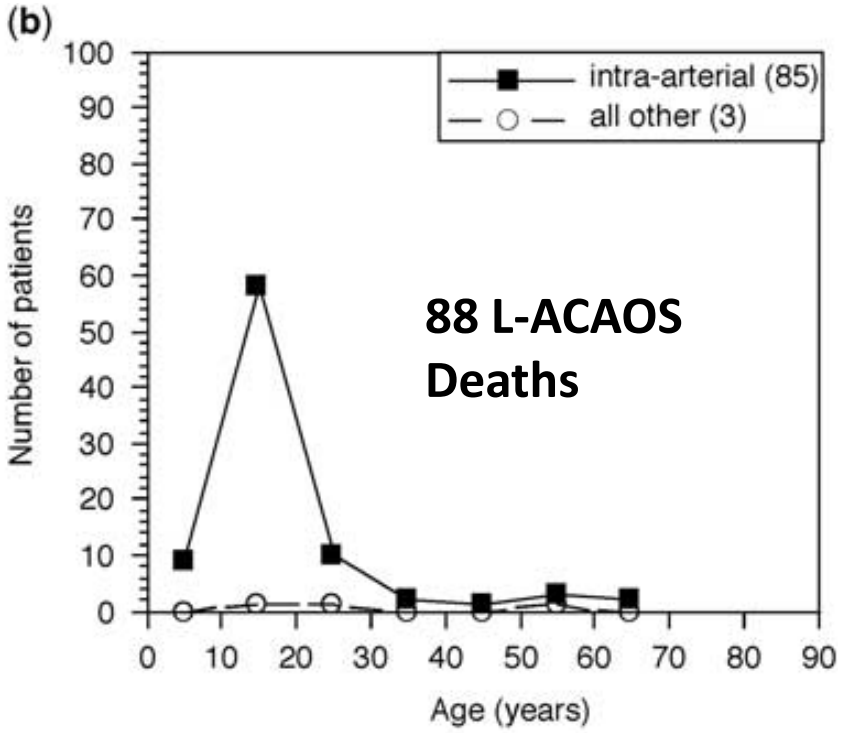
Pourquoi avez-vous passé un scanner coronaire ?

- **Eliminer ou confirmer une maladie coronaire**
- **Bilan systématique**
- Bilan cardiomyopathie/valvulopathie
- Bilan symptomatologie d'effort chez un sportif
- Anomalie coronaire suspectée par échographie
- Arrêt cardiaque récupéré

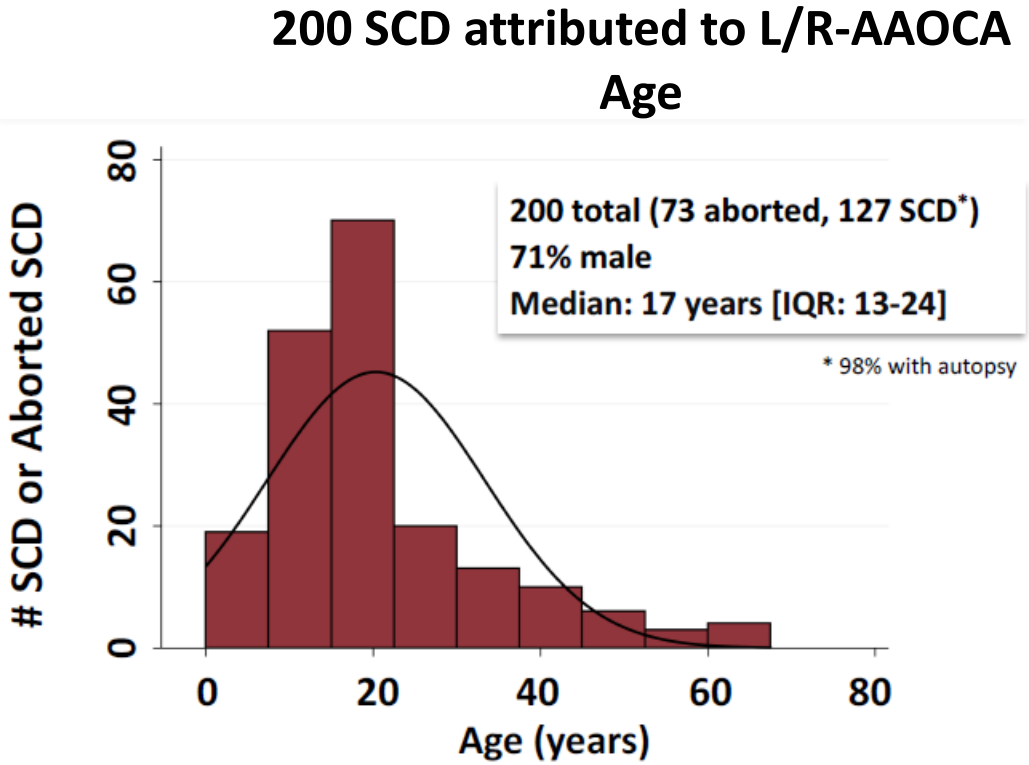
Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Quel est votre âge ?

0-14	15-34	35-49	50-64	65-79



Hoffman JI. Cardiol Young. 2014.

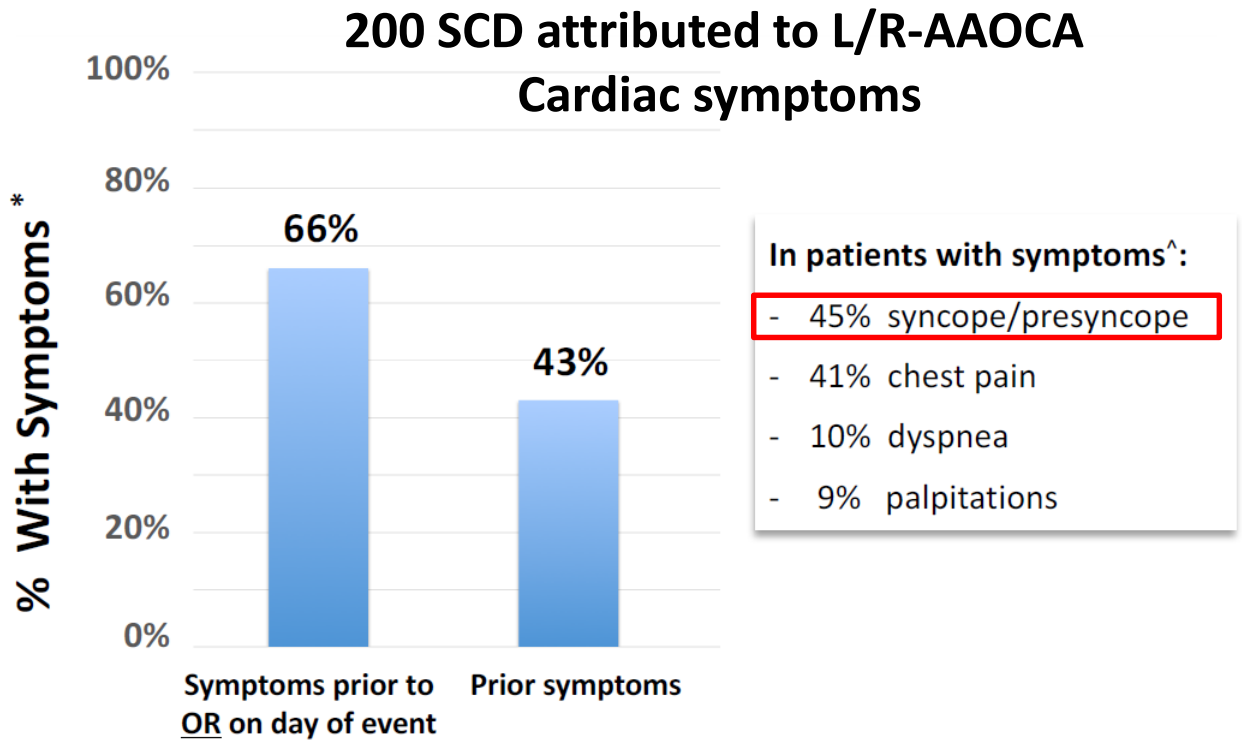


Shiwani H. ACC sessions. 2018.

Avez-vous des symptômes ?

Symptomatologie d'allure ischémique survenant à l'effort

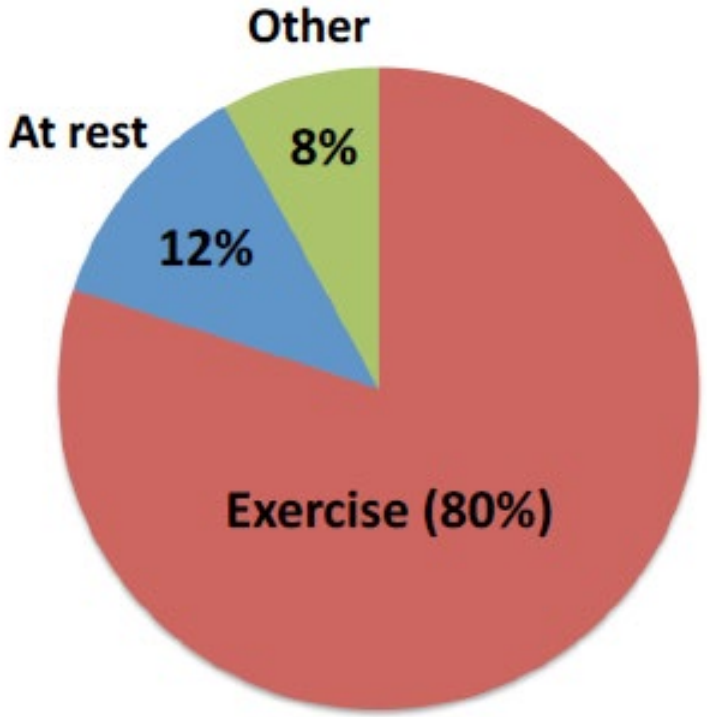
- **Angor**
- Blockpnée
- **Lipothymie**
- **Syncope**
- Arrêt cardiaque



Shiwani H. ACC sessions. 2018.

Mode de survenue de l'arrêt cardiaque

200 SCD attributed to L/R AAOCA
Relation with exercise



- Exercise: 142
- At rest: 21
- Other: 14
- Data not available: 23

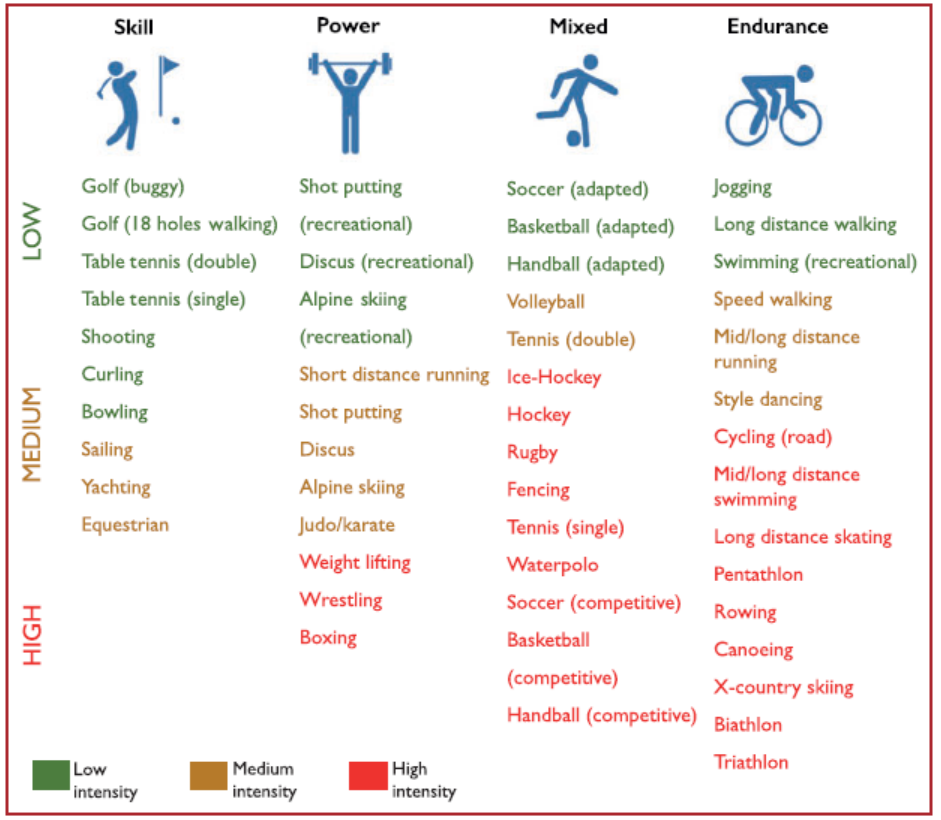
Shiwani H. ACC sessions. 2018.

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Pratiquez-vous une activité sportive ?

- Pratique sportive antérieure

- Pratique sportive actuelle
  Type de sport
  Niveau
  Compétition



- Souhait du patient sur la poursuite d'une pratique sportive

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Risque annuel de mort subite (estimation)

Pathologies cardiaques congénitales à risque de mort subite	Incidence annuelle
Tachycardie ventriculaire catécholergique	1.5%
Cardiomyopathie hypertrophique	1.0%
Syndrome de Brugada	1.0%
Syndrome QT long	1.0%
Dysplasie ventriculaire arythmogène	1.0%
Cardiomyopathie dilatée	1.0%
Anomalie de connexion coronaire gauche	**0.2%**
Syndrome Wolf-Parkinson-White	0.1%
Anomalie de connexion coronaire droite	**0.02%**

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Mort subite et arrêt cardiaque récupéré liés à une ANOCOR

n = 80/an (estimation)

Population avec connexion coronaire anormale identifiée à risque ≈ 3/1000

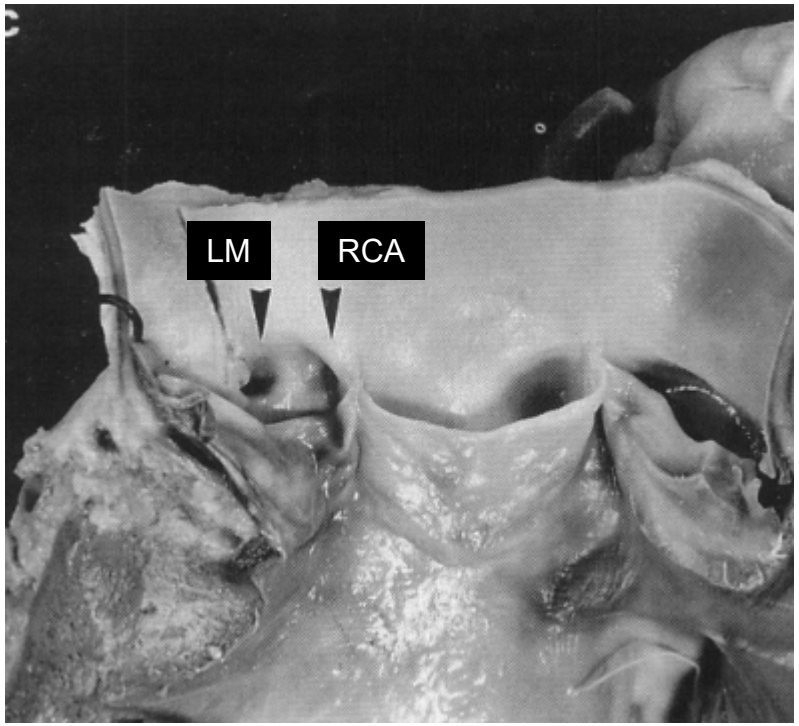
≈ 2000 nouveaux cas/an en France

n = 200.000 ANOCOR
190.000 D – 10.000 G

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

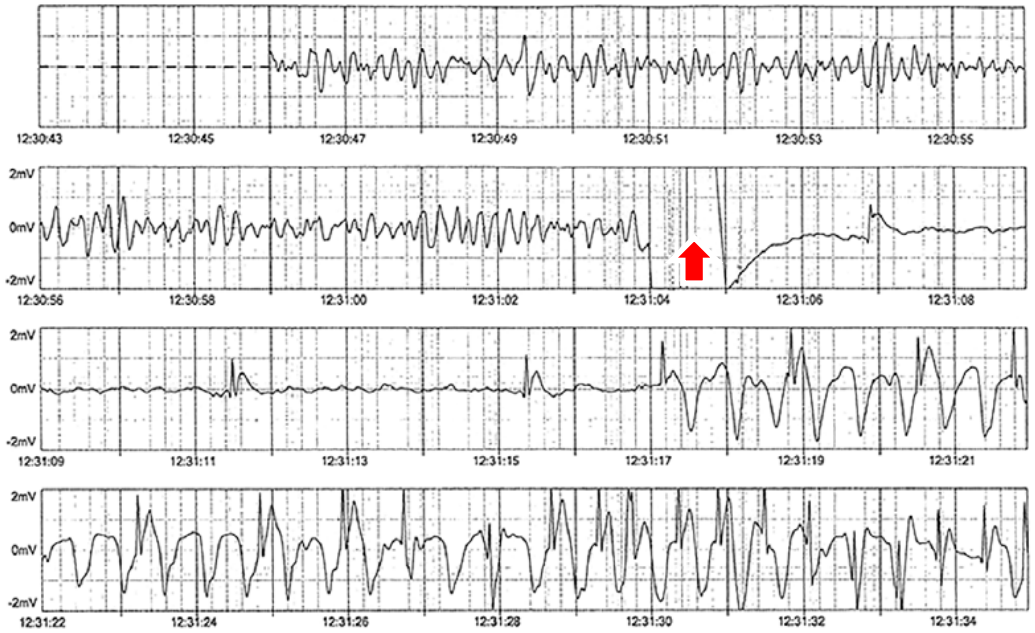
Mort subite et arrêt cardiaque récupéré

Mort subite cardiaque



Corrado D. Br Heart J 1992

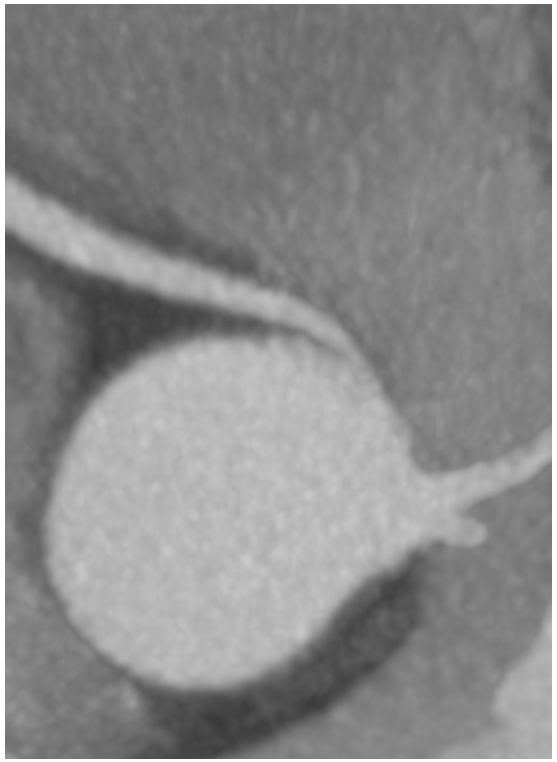
Arrêt cardiaque récupéré



Shimizu T. Intern Med 2014

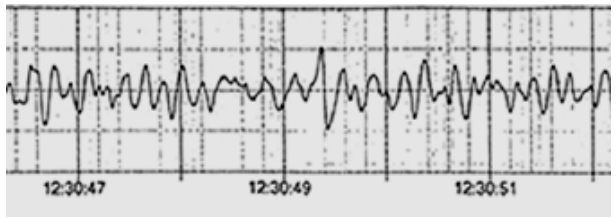
Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Mécanisme(s) de la fibrillation ventriculaire

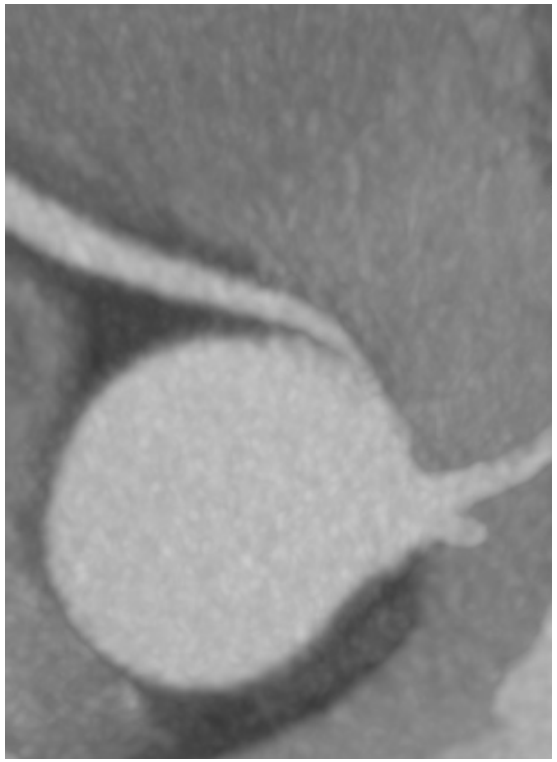


?

24/07/2019 12.28

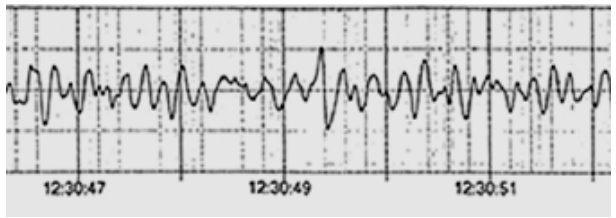


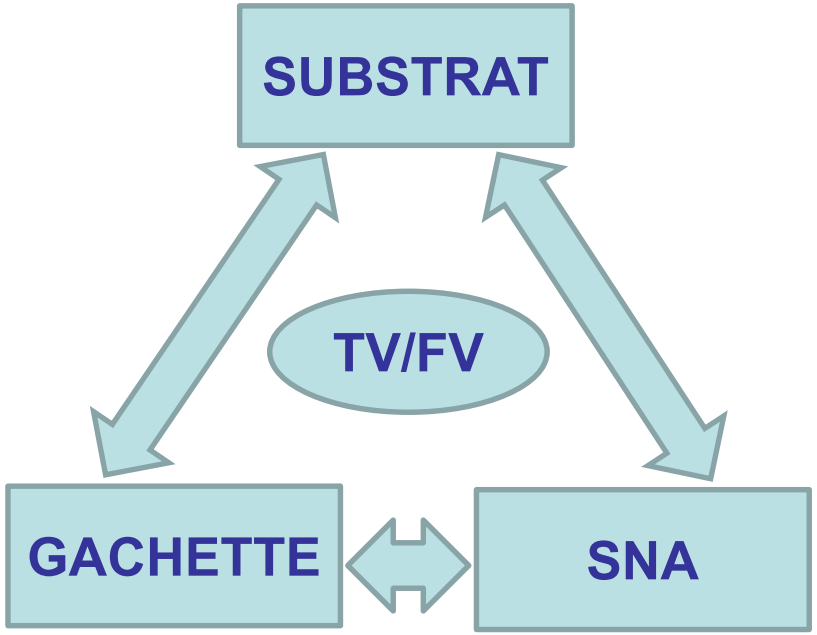
Mécanisme(s) de la fibrillation ventriculaire



?

24/07/2019 12.28





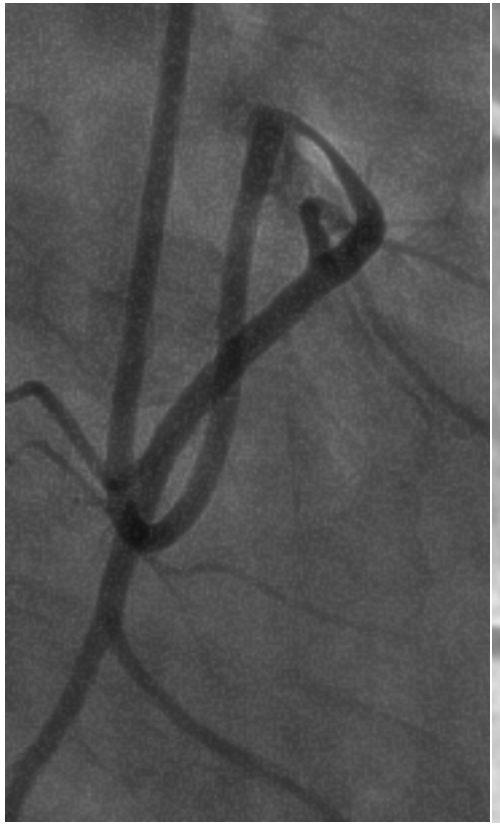
Triangle de Coumel

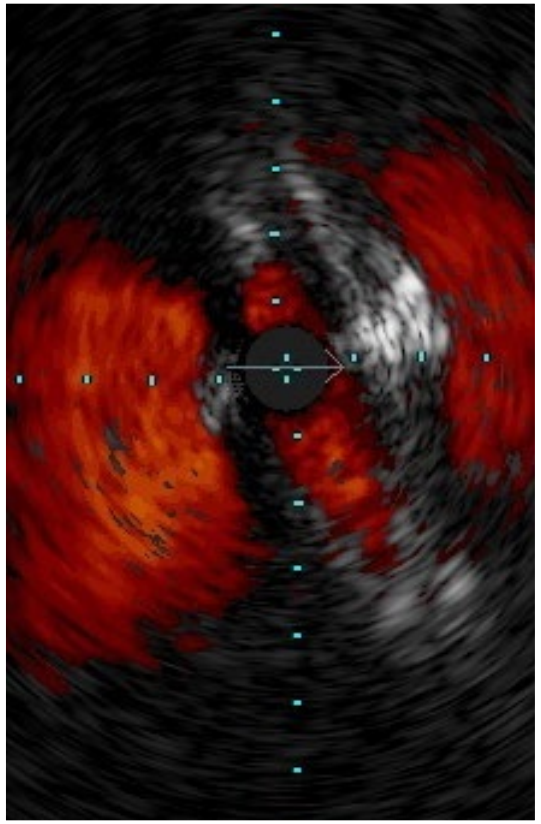
Consultation cardiologique

- Examen clinique : sans particularité
- ECG : sans particularité
- Echocardiogramme : sans particularité si pas de recherche systématique des ostia coronaires

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Avez-vous eu un test fonctionnel avec imagerie ?

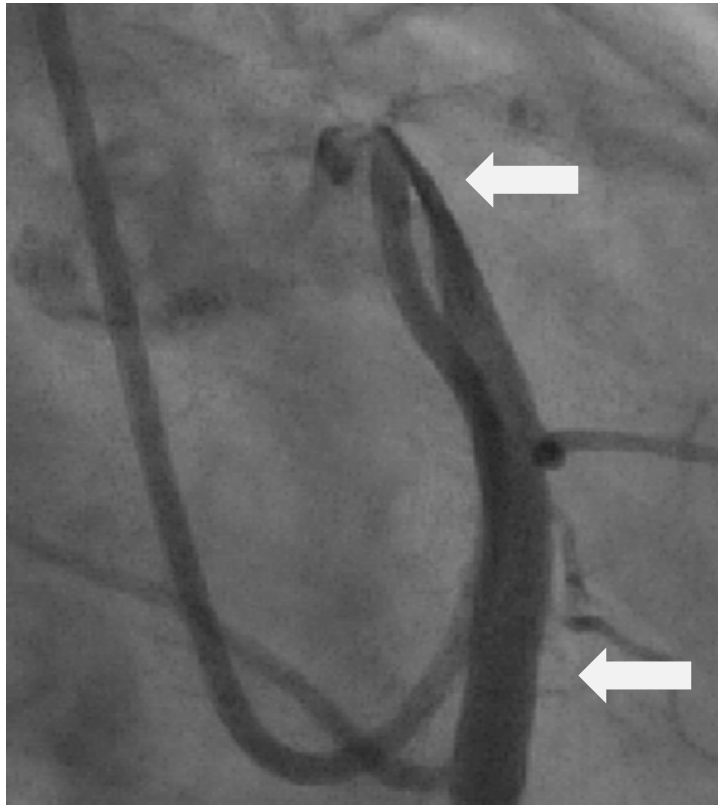




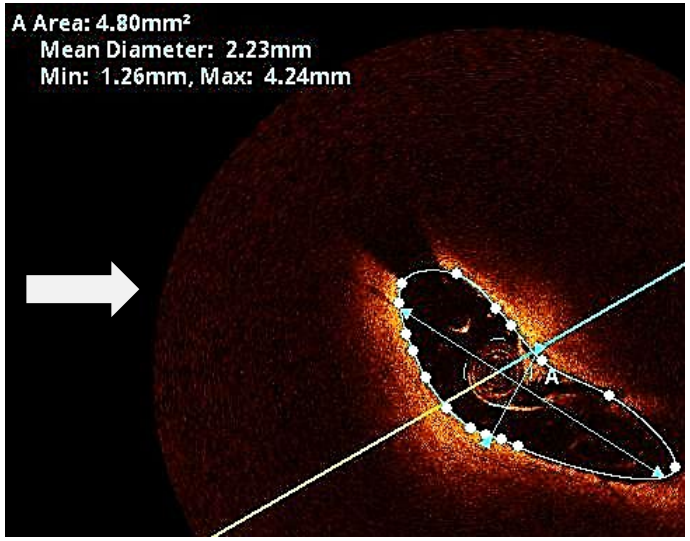
Ischémie myocardique
rarement
mise en évidence

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

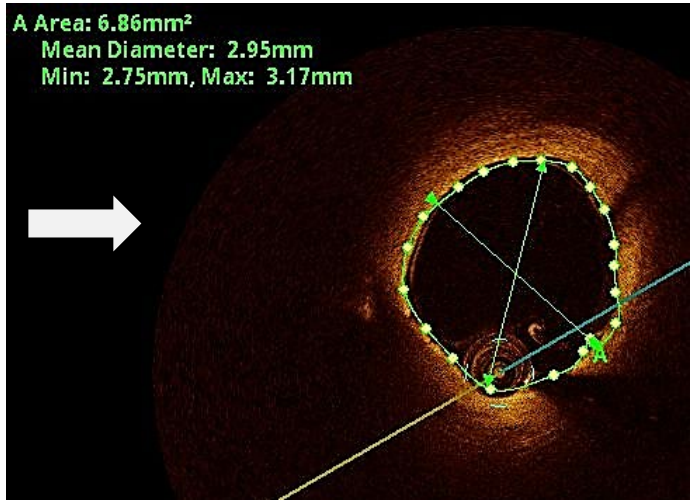
Réduction de diamètre artériel/surface artérielle



intramural



réduction diamètre
1.30 vs 3.0 mm
55%

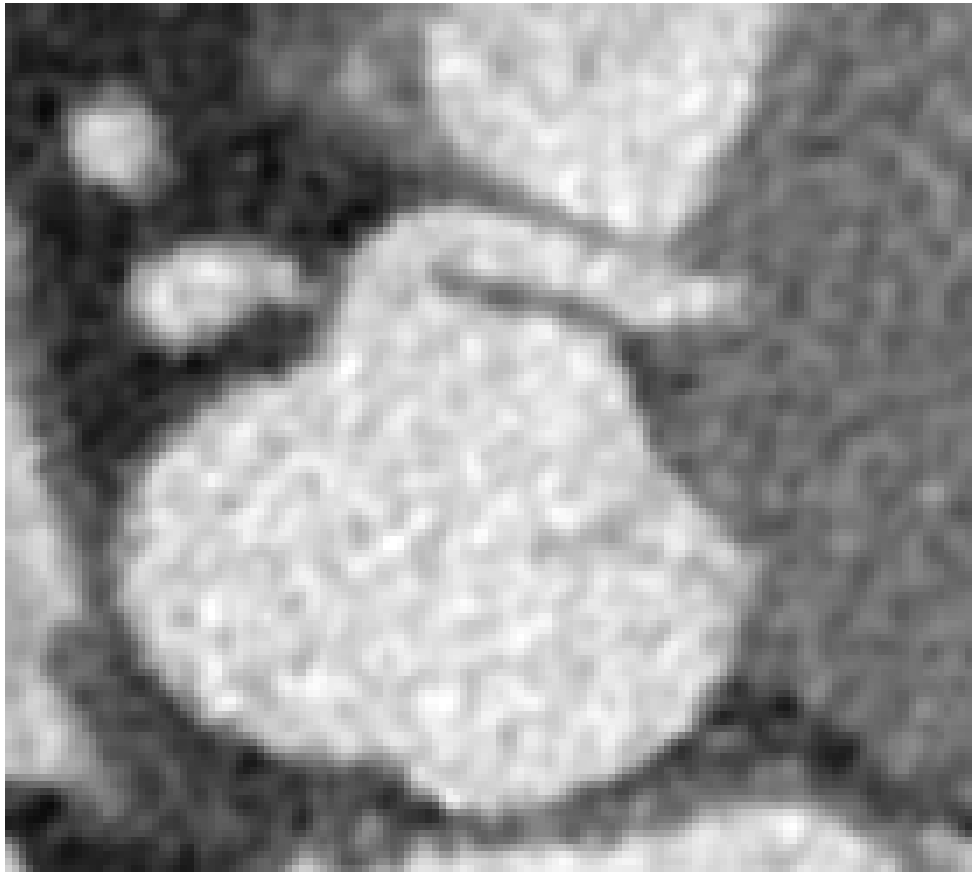


réduction surface
4.8 vs 6.8 mm2
30%

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

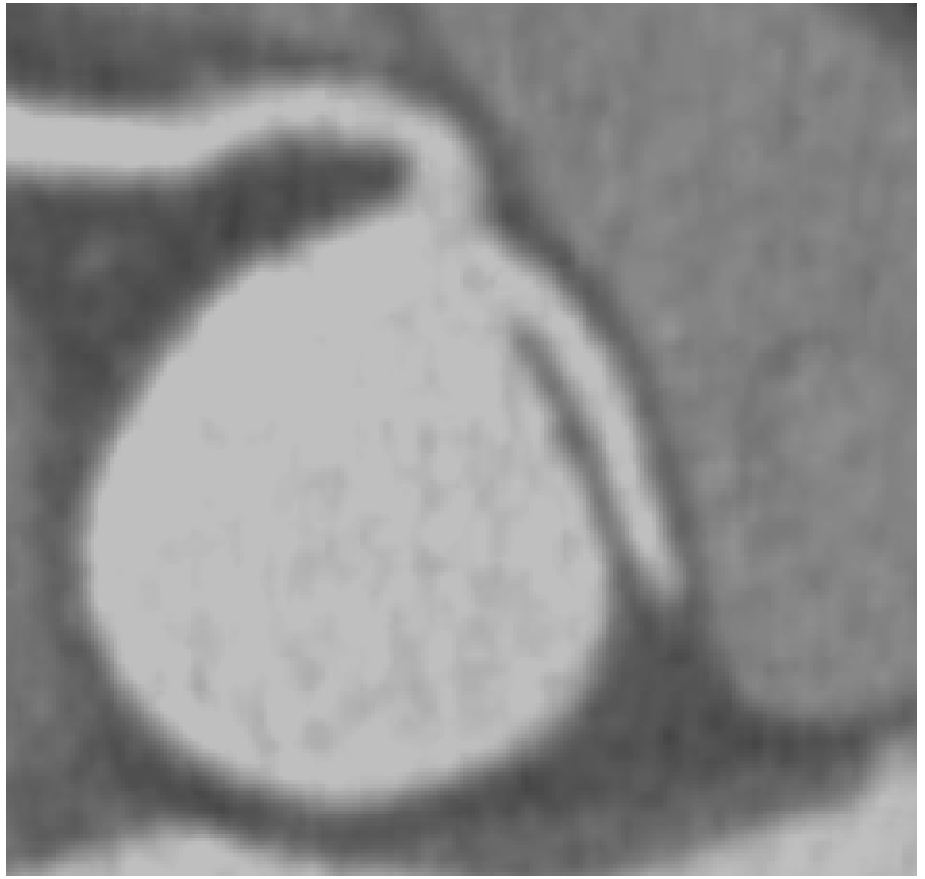
Interprétation du scanner coronaire

Trajet rétropulmonaire



≠

Trajet interartériel



Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Mort subite et arrêt cardiaque récupéré liés à une ANOCOR

n = 80/an

Population avec connexion coronaire anormale identifiée à risque ≈ 3/1000

≈ 2000 nouveaux cas/an en France

n = 200.000 ANOCOR
190.000 D – 10.000 G

Paramètres intervenant dans la prise en charge

- Age < 35 ou ≥ 35 ans
- Antécédent d'arrêt cardiaque récupéré
- Symptômes ischémiques / relation avec efforts physiques
- Ischémie myocardique documentée avec imagerie
- Caractéristiques anatomiques (scan/angio/IVUS)
- Profil sportif

Chirurgie/Angioplastie/Médical/Observation/Restriction physique

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Prise en charge

ESC European Society of Cardiology

European Heart Journal (2020) **00**, 1–83
doi:10.1093/eurheartj/ehaa554

ESC GUIDELINES

2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease

The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC)

Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD)

Authors/Task Force Members: Helmut Baumgartner* (Chairperson) (Germany), Julie De Backer* (Chairperson) (Belgium), Sonya V. Babu-Narayan (United Kingdom), Werner Budts (Belgium), Massimo Chessa [1] (Italy), Gerhard-Paul Diller (Germany), Bernard Iung (France), Jolanda Kluin (Netherlands), Irene M. Lang (Austria), Folkert Meijboom (Netherlands), Philip Moons (Belgium), Barbara J. M. Mulder (Netherlands), Erwin Oechslin (Canada), Jolien W. Roos-Hesselink (Netherlands), Markus Schwerzmann (Switzerland), Lars Sondergaard (Denmark), Katja Zeppenfeld (Netherlands)

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

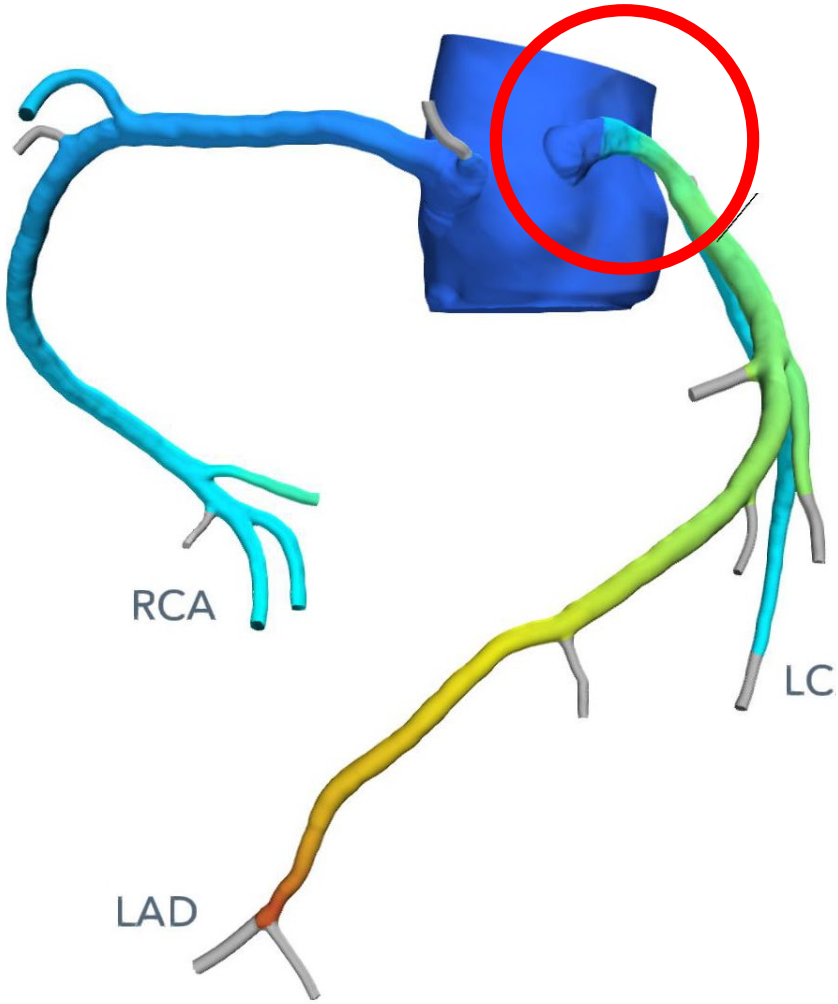
Prise en charge

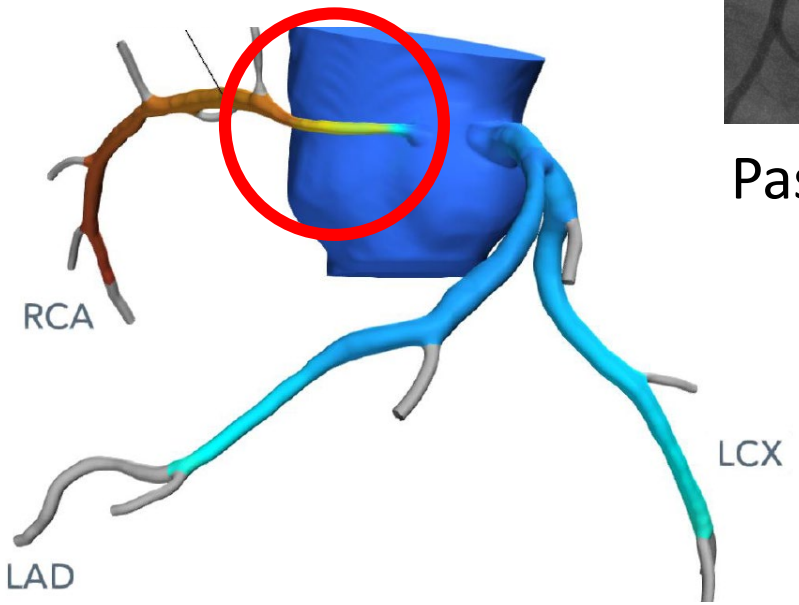
Anomalous aortic origin of the coronary artery		
Surgery is recommended for AAOCA in patients with typical angina symptoms who present with evidence of stress-induced myocardial ischaemia in a matching territory or high-risk anatomy.[c]	I	C
Surgery should be considered in *asymptomatic* patients with AAOCA (right or left) and evidence of myocardial ischaemia.	IIa	C
Surgery should be considered in *asymptomatic* patients with AAOLCA and no evidence of myocardial ischaemia but a high-risk anatomy.[c]	IIa	C
Surgery may be considered for symptomatic patients with AAOCA even if there is no evidence of myocardial ischaemia or high-risk anatomy.[c]	IIb	C
Surgery may be considered for *asymptomatic* patients with AAOLCA without myocardial ischaemia and without high-risk anatomy[c] when they present at young age (<35 years).	IIb	C
Surgery is not recommended for AAORCA in asymptomatic patients without myocardial ischaemia and without high-risk anatomy.[c]	III	C

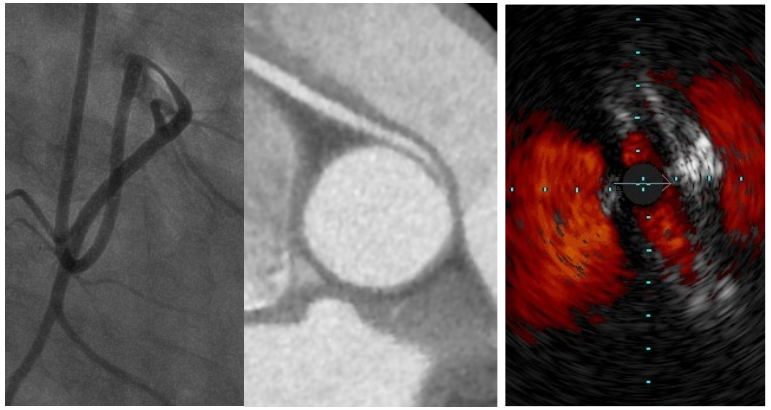
ESC GUIDELINES

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

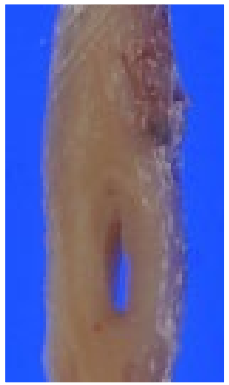
Formes anatomiques à risque (trajet interartériel)







Passage intramural aortique



Hata Y et al. Cardiovasc Pathol 2014.

Prise en charge après arrêt cardiaque récupéré

2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: Executive Summary

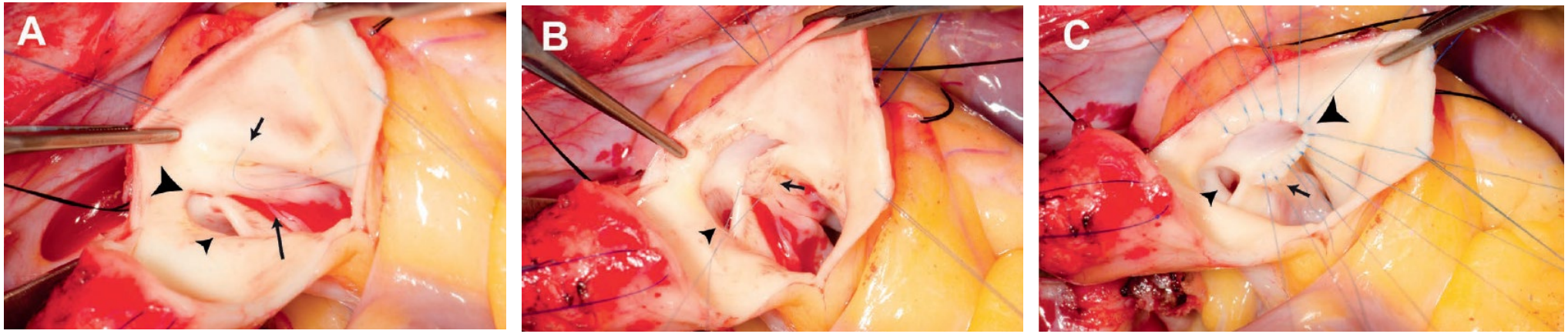
4.3. Surgery and Revascularization Procedures in Patients With Ischemic Heart Disease

Recommendations for Surgery and Revascularization Procedures in Patients With Ischemic Heart Disease References that support the recommendations are summarized in Online Data Supplement 11.		
COR	**LOE**	**Recommendations**
I	B-NR	1. Patients with sustained VA and survivors of SCA should be evaluated for ischemic heart disease, and should be revascularized as appropriate (1-4).
I	C-EO	2. In patients with anomalous origin of a coronary artery suspected to be the cause of SCA, repair or revascularization is recommended.

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

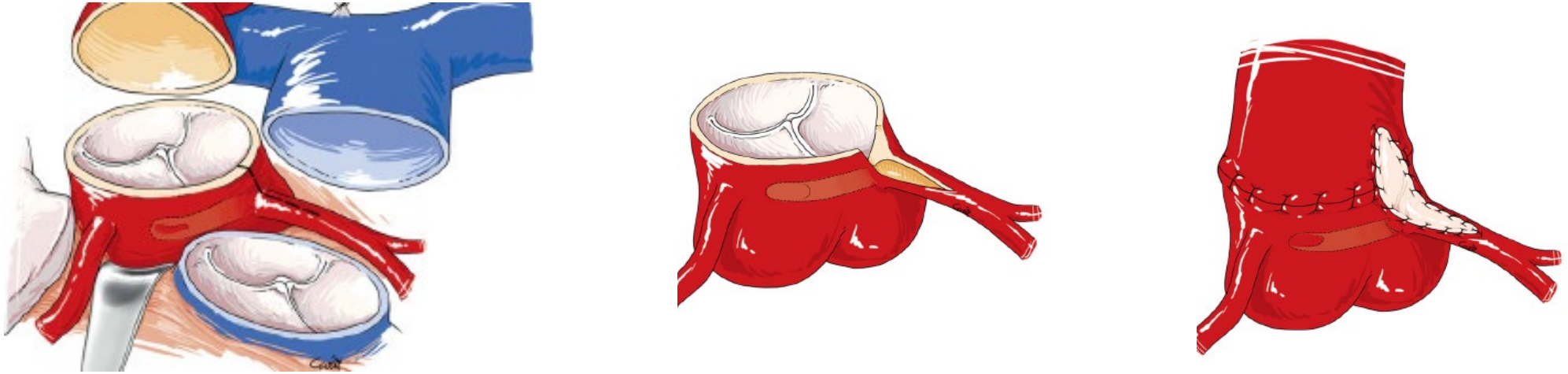
Correction chirurgicale

Unroofing avec création d'un nouvel ostium



Molossi et al. MD Cardiovasc J 2019.

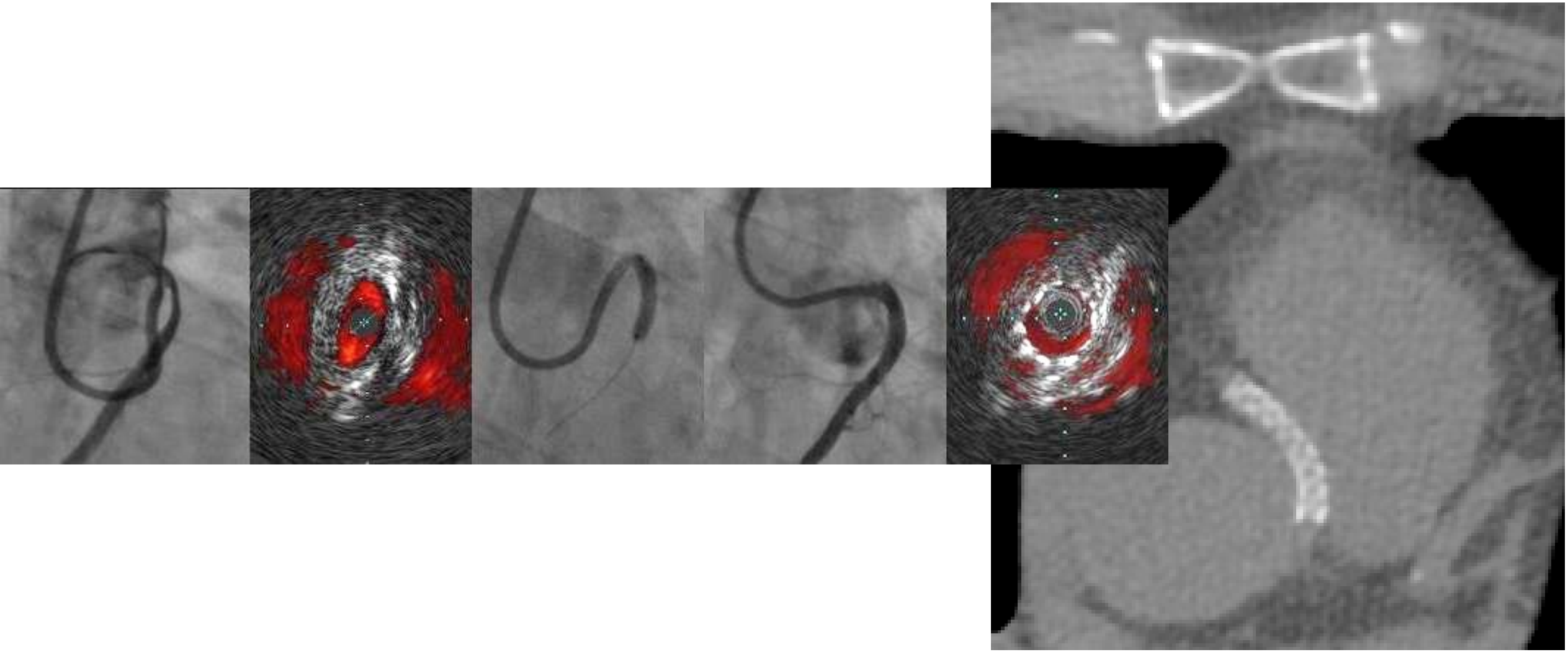
Ostioplastie avec création d'un nouvel ostium



Gaudin R et al. Multimed Man Cardiothorac Surg 2014.

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Stenting ANOCOR-D



Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Autorisation et restriction sportives

ESC European Society of Cardiology

European Heart Journal (2020) **00**, 1–80
doi:10.1093/eurheartj/ehaa605

ESC GUIDELINES

2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease

The Task Force on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease of the European Society of Cardiology (ESC)

Authors/Task Force Members: Antonio Pelliccia* (Chairperson) (Italy), Sanjay Sharma* (Chairperson) (United Kingdom), Sabiha Gati (United Kingdom), Maria Bäck (Sweden), Mats Börjesson (Sweden), Stefano Caselli (Switzerland), Jean-Philippe Collet (France), Domenico Corrado (Italy), Jonathan A. Drezner (United States of America), Martin Halle (Germany), Dominique Hansen (Belgium), Hein Heidbuchel (Belgium), Jonathan Myers (United States of America), Josef Niebauer (Austria), Michael Papadakis (United Kingdom), Massimo Francesco Piepoli (Italy), Eva Prescott (Denmark), Jolien W. Roos-Hesselink (Netherlands), A. Graham Stuart (United Kingdom), Rod S. Taylor (United Kingdom), Paul D. Thompson (United States of America), Monica Tiberi (Italy), Luc Vanhees (Belgium), Matthias Wilhelm (Switzerland)

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Autorisation et restriction sportives

Recommendations for exercise in young individuals/athletes with anomalous origins of coronary arteries

Recommendations	Class[a]	Level[b]
When considering sports activities, evaluation with imaging tests to identify high-risk patterns and an exercise stress test to check for ischaemia should be considered in individuals with AOCA.	IIa	C
In asymptomatic individuals with an anomalous coronary artery that does not course between the large vessels, does not have a slit-like orifice with reduced lumen and/or intramural course, competition may be considered, after adequate counselling on the risks, provided there is absence of inducible ischaemia.	IIb	C
After surgical repair of an AOCA, participation in all sports may be considered, at the earliest 3 months after surgery, if they are asymptomatic and there is no evidence of inducible myocardial ischaemia or complex cardiac arrhythmias during maximal exercise stress test.	IIb	C
Participation in most competitive sports with a moderate and high cardiovascular demand among individuals with AOCA with an acutely angled take-off or an anomalous course between the large vessels is not recommended.[c]	III	C

AOCA = anomalous origin of coronary arteries.
[a]Class of recommendation.
[b]Level of evidence.
[c]This recommendation applies whether the anomaly is identified as a consequence of symptoms or discovered incidentally, and in individuals <40 years of age.

ESC GUIDELINES

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Autorisation et restriction sportives

JOURNAL OF THE AMERICAN COLLEGE OF CARDIOLOGY
© 2015 BY THE AMERICAN HEART ASSOCIATION, INC. AND
THE AMERICAN COLLEGE OF CARDIOLOGY FOUNDATION
PUBLISHED BY ELSEVIER INC.

VOL. 66, NO. 21, 2015
ISSN 0735-1097/$36.00
http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2015.09.036

AHA/ACC SCIENTIFIC STATEMENT

Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 4: Congenital Heart Disease

A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology

George F. Van Hare, MD, FACC, *Chair**
Michael J. Ackerman, MD, PhD, FACC*
Juli-anne K. Evangelista, DNP, APRN, CPNP-AC, FACC*
Richard J. Kovacs, MD, FAHA, FACC*
Robert J. Myerburg, MD, FACC*
Keri M. Shafer, MD*
Carole A. Warnes, MD, FACC*
Reginald L. Washington, MD, FAHA*

Autorisation et restriction sportives

2. Athletes with an anomalous origin of a right coronary artery from the left sinus of Valsalva should be evaluated by an exercise stress test. For those without either symptoms or a positive exercise stress test, permission to compete can be considered after adequate counseling of the athlete and/or the athlete's parents (in the case of a minor) as to risk and benefit, taking into consideration the uncertainty of accuracy of a negative stress test *(Class IIa; Level of Evidence C)*.

Van Hare GF. J Am Coll Cardiol 2015.

Dépistage familial

- **Cardiopathie congénitale :**
  anomalie toujours présente à la naissance

- **Cardiopathie génétique :**
  anomalie pas forcément présente à la naissance
  anomalie d'un gêne ou d'un chromosome

- **Cardiopathie héréditaire :**
  anomalie pas forcément présente à la naissance
  anomalie d'un gêne ou d'un chromosome
  transmission parentale

Conclusions

- Motif de consultation rare
- Découverte souvent fortuite
- Savoir identifier les anomalies à risque (trajet interartériel)
- Essentiellement ANOCOR droites chez l'adulte
- Rares indications de correction
- Chirurgie coronaire spécifique
- Place de l'angioplastie à définir
- Conduite à tenir vis-à-vis du sport souvent difficile
- Avis multidisciplinaire parfois utile


anoCor
Anomalies Coronaires Congénitales
Suivez nous sur Twitter
Contactez-nous
Accueil | Qu'est-ce qu'une ANOCOR ? | Qui sommes-nous ? | Notre staff | Prise en charge | Recommandations | Arrêt cardiaque | Ischémie myocardique | Imagerie | Chirurgie | Angioplastie | Sport | Nos publications | Bibliothèque | Enseignement et formation | Fistules coronaires | Infos patients | Contact
http://anocor.fr
Ouverture début 2022
Groupe multidisciplinaire ANOCOR
Anomalies Coronaires Congénitales
Ce site est destiné aux professionnels de santé et aux patients, ainsi qu'à leur entourage, souhaitant obtenir des informations sur les Anomalies Coronaires Congénitales (ANOCOR). Les formes anatomiques sont très nombreuses, allant de la banale anomalie sans conséquence clinique aux anomalies pouvant être responsables de symptômes cardiaques graves dont l'arrêt cardiaque. Même si les techniques d'imagerie, surtout radiologiques, permettent le diagnostic de ces anomalies rares, leur compréhension reste incomplète et leur prise en charge n'est pas encore parfaitement codifiée. Le site ANOCOR a pour objectifs d'aider les professionnels de santé dans leur démarche de recherche et de transmettre aux patients nos connaissances actuelles. Bonne navigation.

groupe ANOCOR
anomalies congénitales des artères coronaires
réunions multidisciplinaires

contact : pcaubry@yahoo.fr

- Pierre Aubry (Paris)
- Patrick Dupouy (Antony)
- Xavier Halna du Fretay (Saran)
- Fabien Hyafil (Paris)
- Athanasios Koutsoukis (Melun)
- Phalla Ou (Paris)

HÔPITAUX UNIVERSITAIRES
PARIS NORD VAL DE SEINE
Bichat - Claude-Bernard

ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS

merci

pcaubry@yahoo.fr