



*Journée cardiologique Hôpital Privé d'Antony  
et Clinique Les Fontaines de Melun*

# anomalies de naissance des artères coronaires (ANOCOR)

Pierre Aubry (Paris), Patrick Dupouy (Antony),  
Xavier Halna du Fretay (Aran), Warda Ferrag (Paris), Fabien Hyafil (Paris),  
Jean-Michel Juliard (Paris), Phalla Ou (Paris), Jean-Pierre Laissy (Paris)  
pour le groupe ANOCOR



*07 avril 2018*



- Anomalies **non** exceptionnelles ( $\approx 1/100$  coronarographies)
- Anomalie bénigne **ou** potentiellement très grave
- Management **assez** hétérogène chez l'adulte
- Beaucoup de cas rapportés **mais** isolés ou en petit nombre
- Absence de recommandations **basées** sur les preuves
- Besoin d'un **modèle** pour stratifier les risques
- Pas d'études prospectives basées sur de **larges** cohortes

- n=472 patients
- n=496 anomalies
- recrutement : 01/2010-01/2013
- 71 investigateurs

## Coordination



## Soutien

GACI

Groupe Athérome et Cardiologie Interventionnelle  
de la Société Française de Cardiologie





## ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010)

The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart  
Disease of the European Society of Cardiology (ESC)

Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)

- Atrial septal defect
- Ventricular septal defect
- Atrioseptal defect
- Patent ductus arteriosus
- Left ventricular outflow tract obstruction
- Coarctation of the aorta
- Marfan syndrome
- Right ventricular outflow tract obstruction
- Ebstein's anomaly
- Tetralogy of Fallot
- Pulmonary atresia with ventricular septal defect
- Transposition of the great arteries
- Univentricular heart
- Congenitally corrected transposition of the great arteries
- Eisenmenger syndrome and severe pulmonary arterial hypertension

### ESC GUIDELINES

Eur Heart J 2010;31:2915-57

anomalies de connexion coronaire : **non citées**



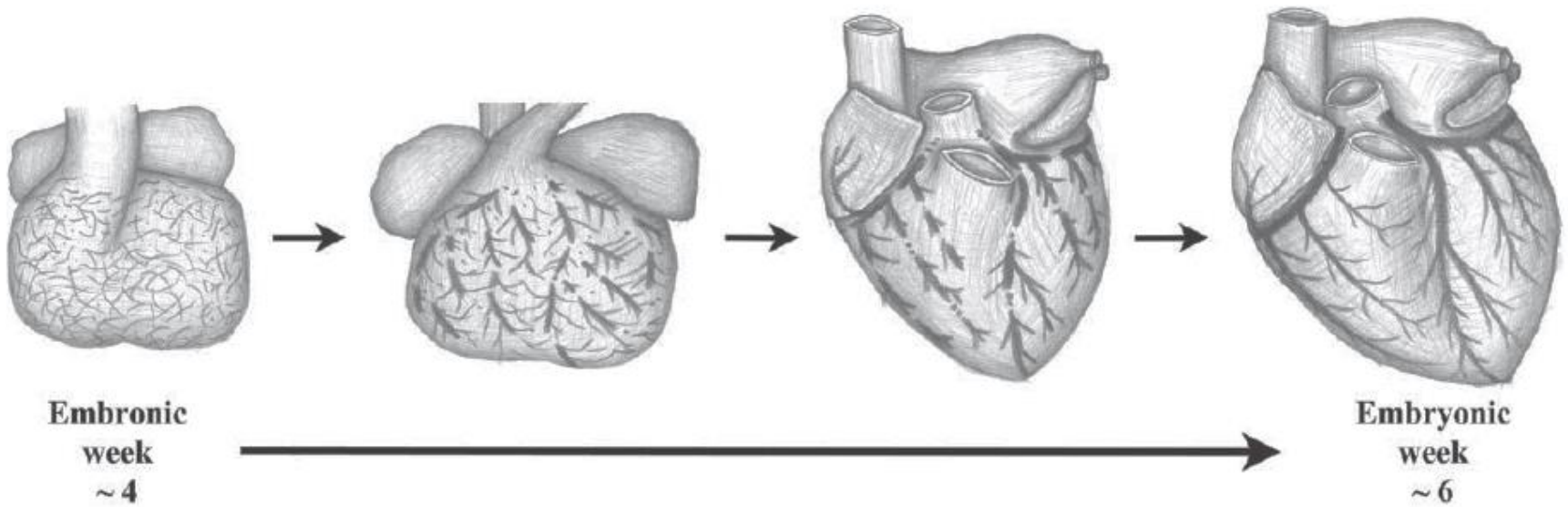
# anomalies de **connexion** des artères coronaires (ANOCOR)

Pierre Aubry (Paris), Patrick Dupouy (Antony),  
Xavier Halna du Fretay (Aran), Warda Ferrag (Paris), Fabien Hyafil (Paris),  
Jean-Michel Juliard (Paris), Phalla Ou (Paris), Jean-Pierre Laissy (Paris)  
pour le groupe ANOCOR



*07 avril 2018*

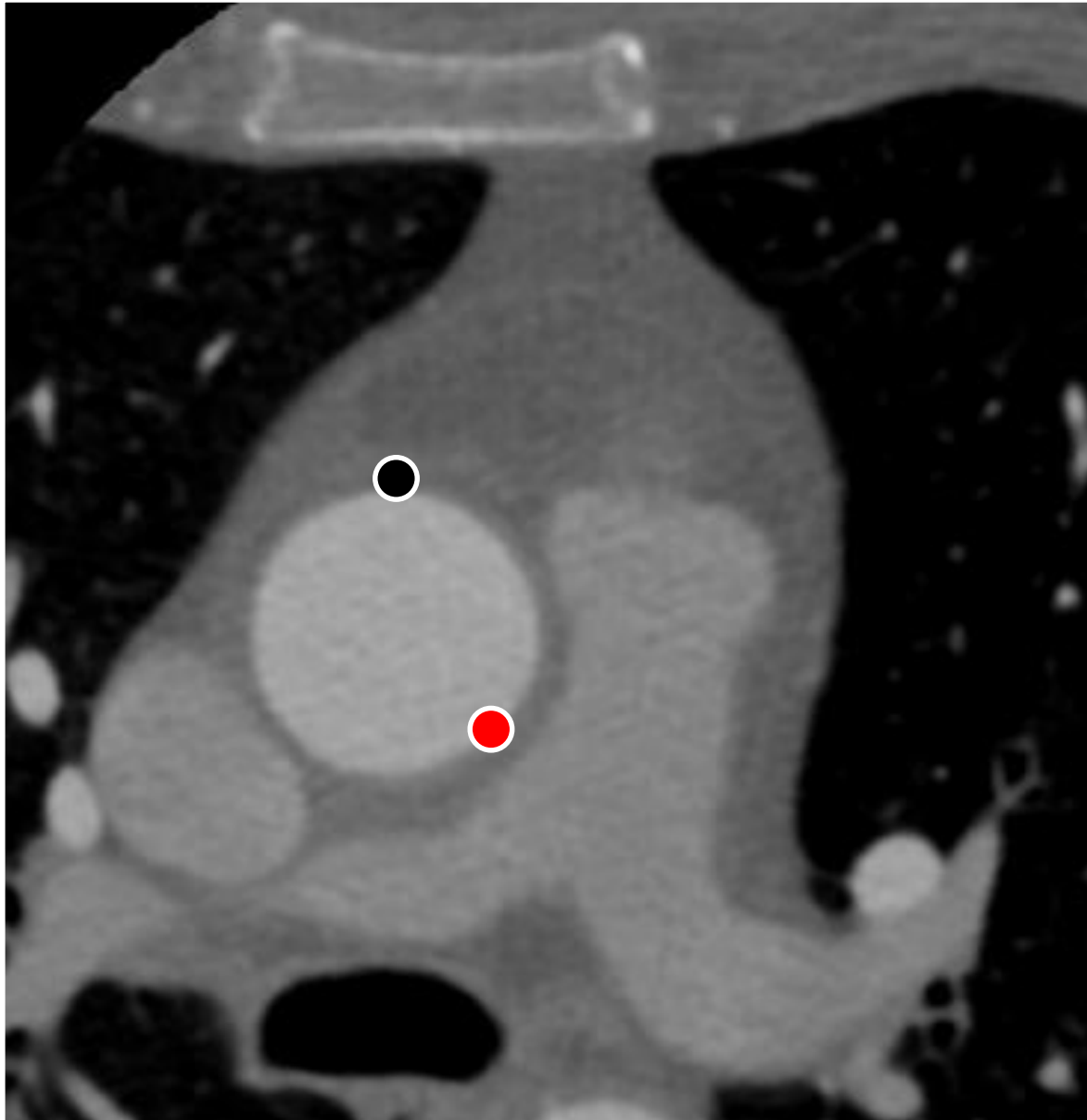
# embryologie coronaire



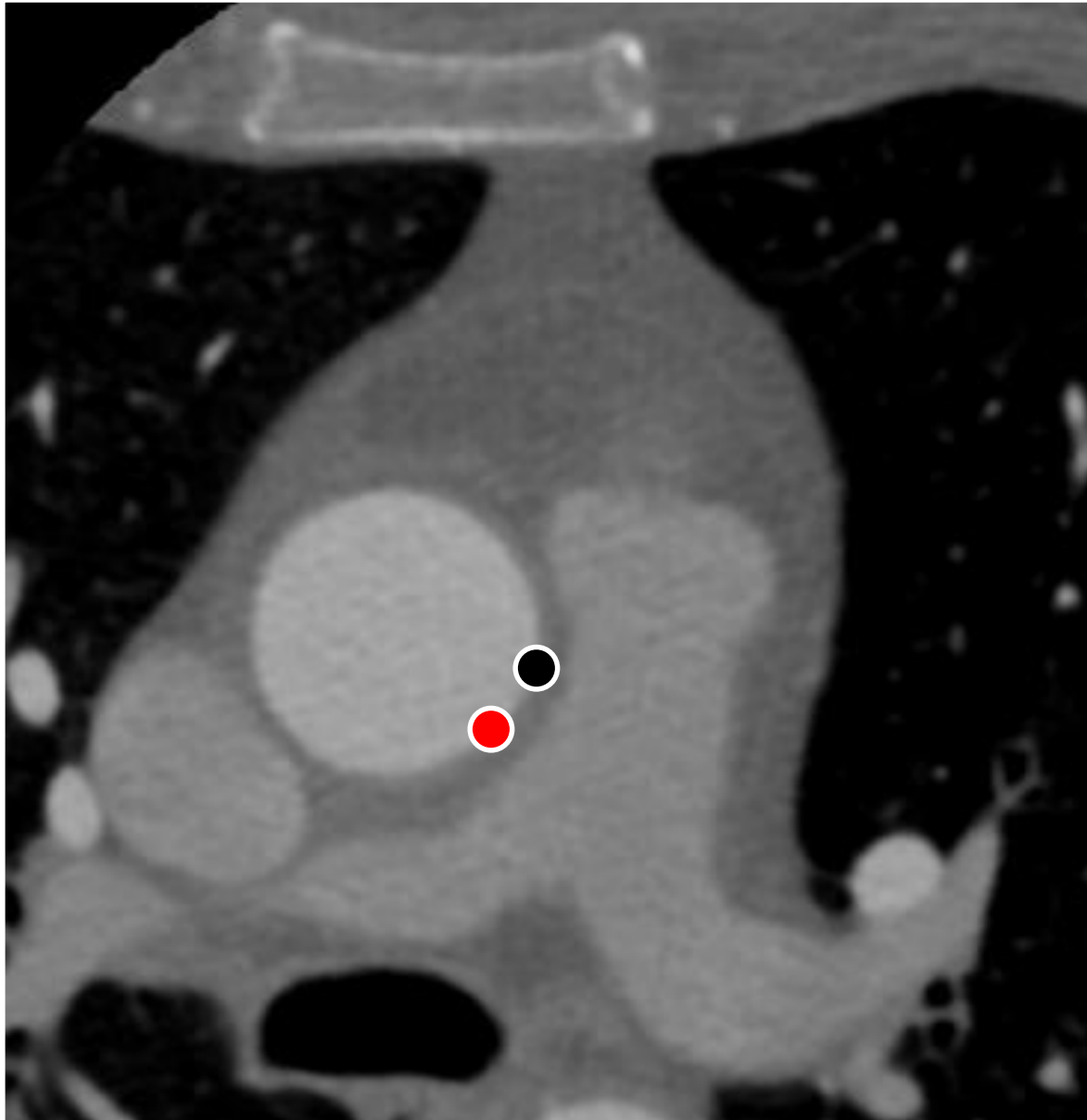
Development of coronary vessels during embryogenesis.

Lluri G. *Clin Cardiol* 2014  
Bogers AJ. *Anat Embryol* 1989

# normal coronary connection

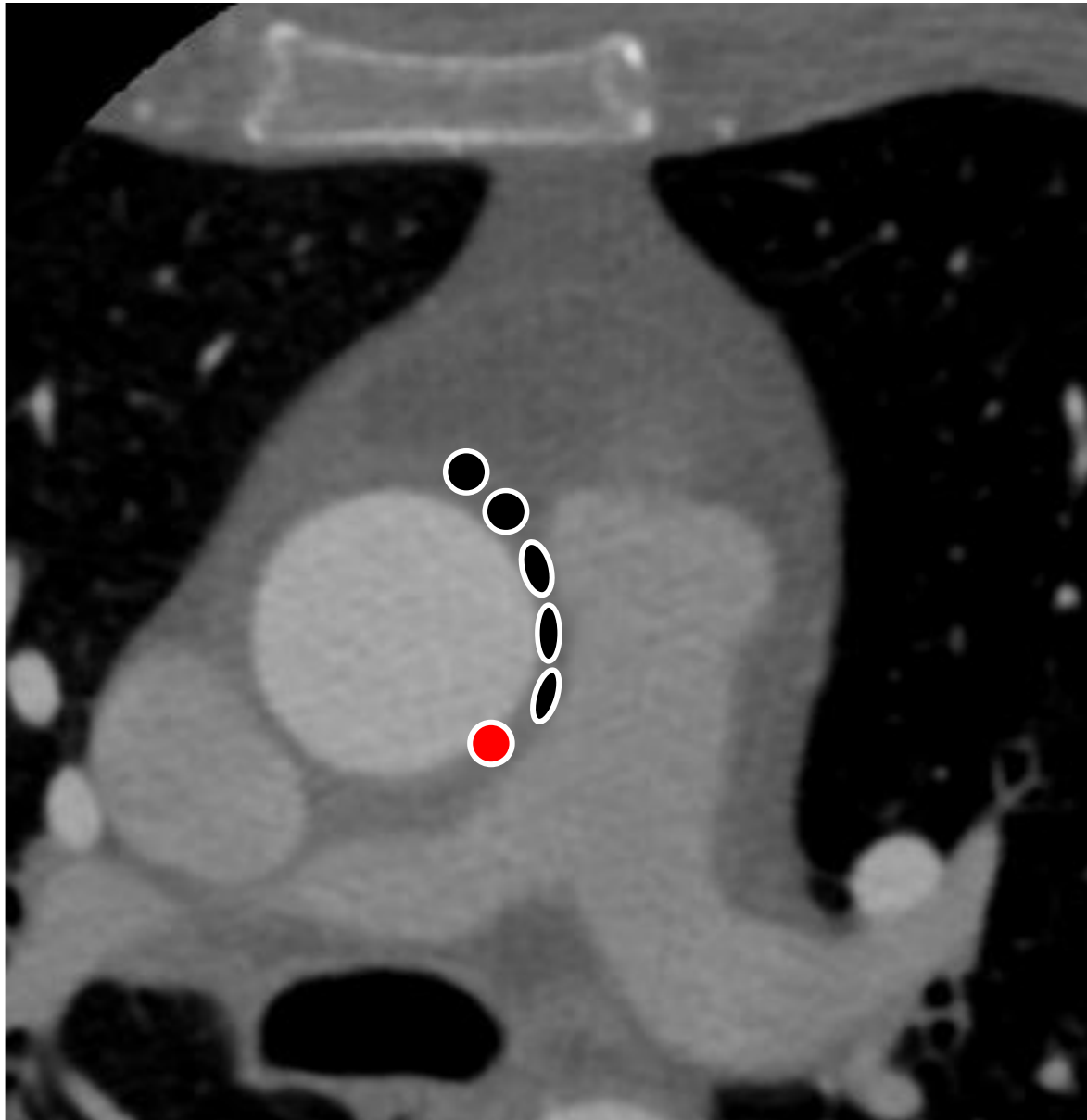


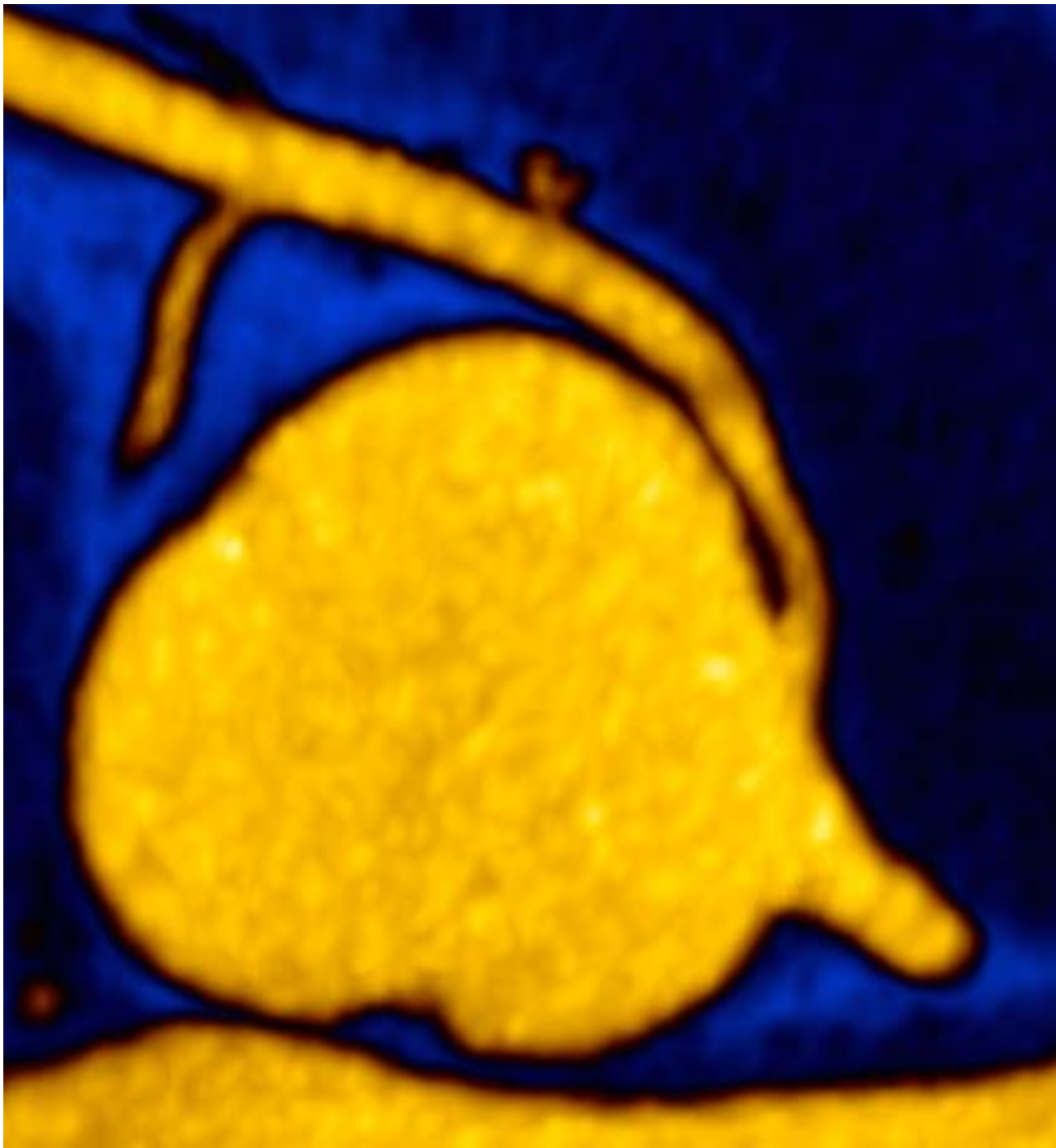
# anomalous coronary connection





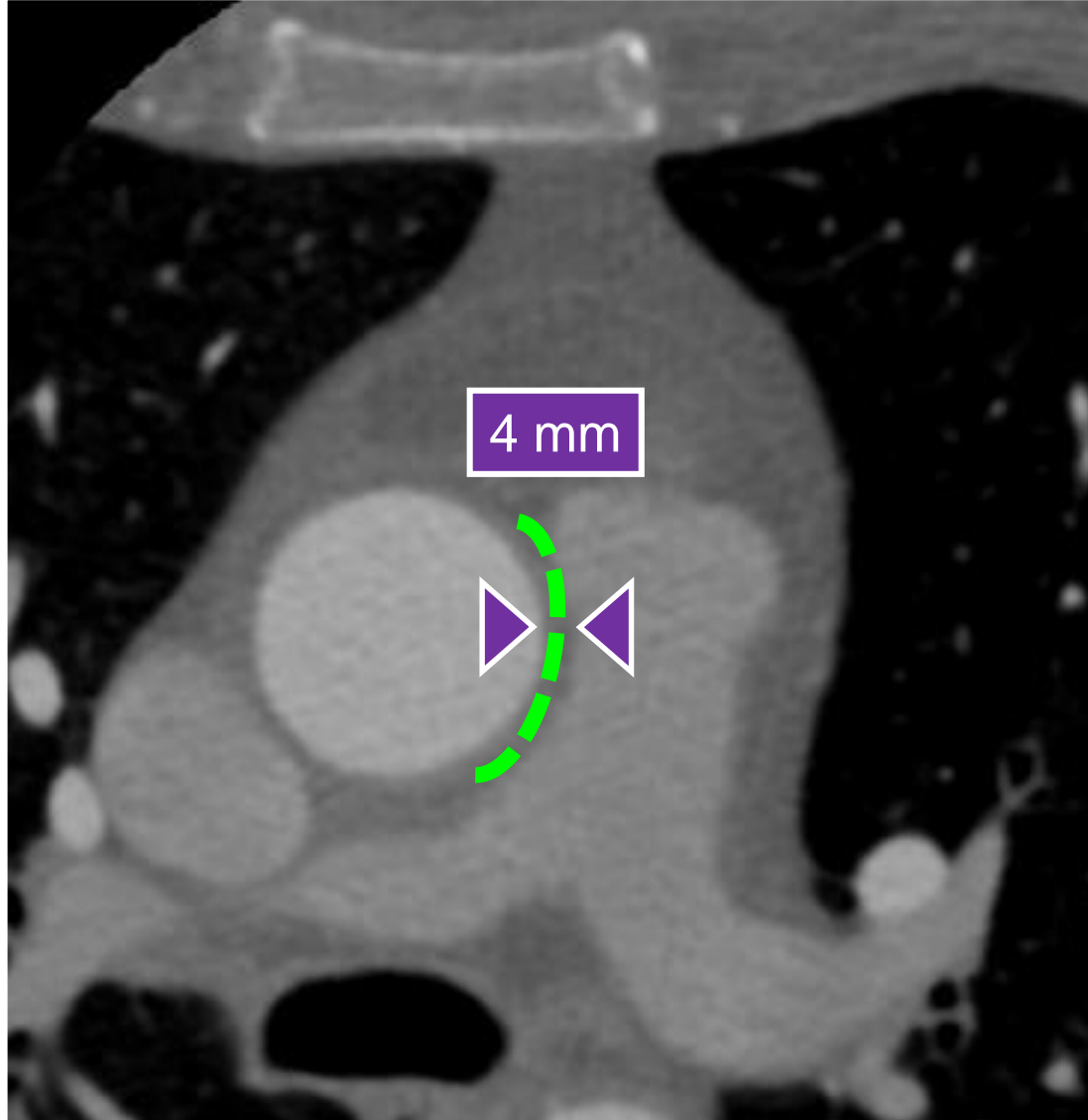
# anomalous coronary connection





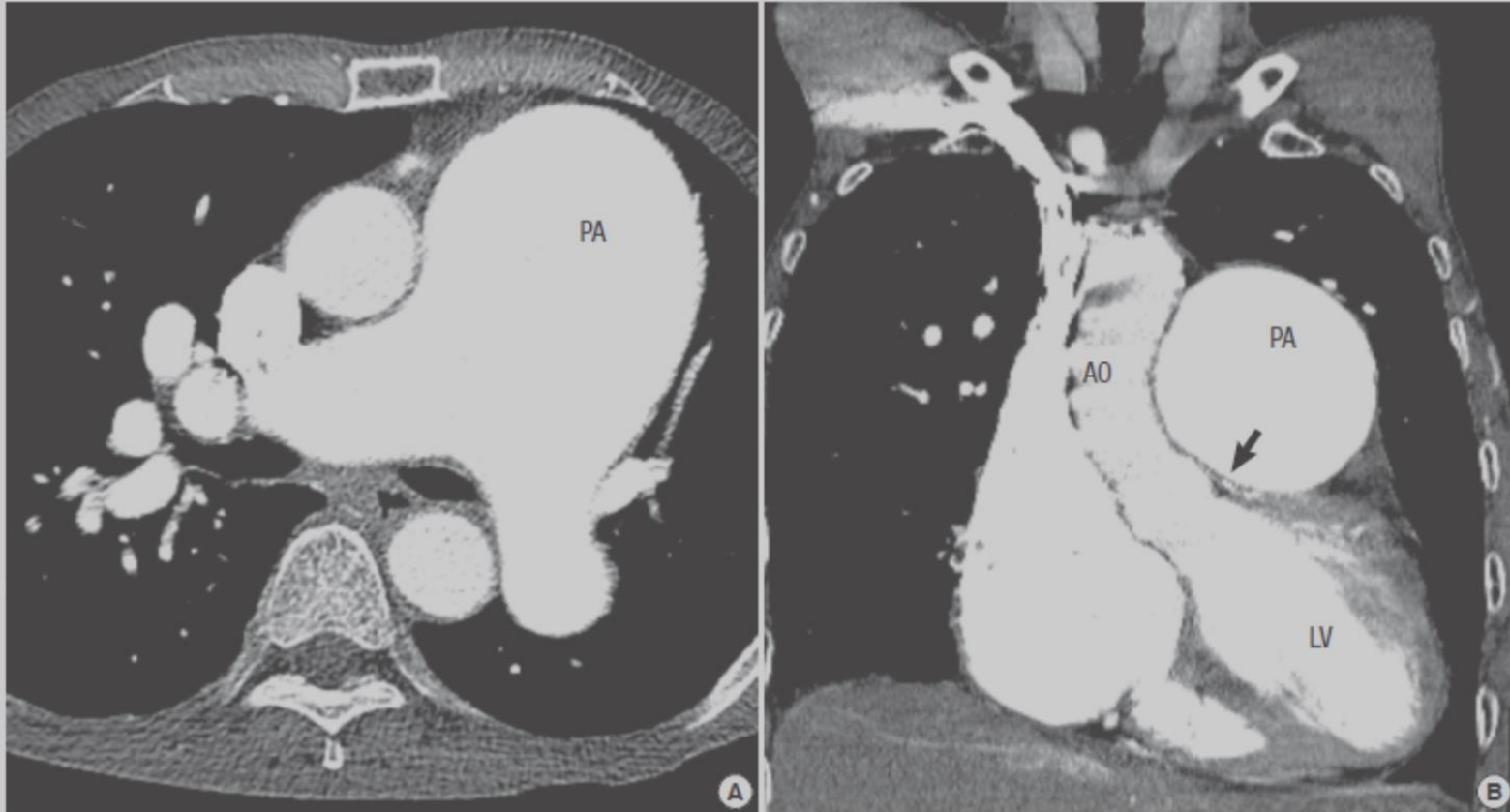
# anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

## espace interartériel



compression extrinsèque des artères coronaires

## compression coronaire par artère pulmonaire

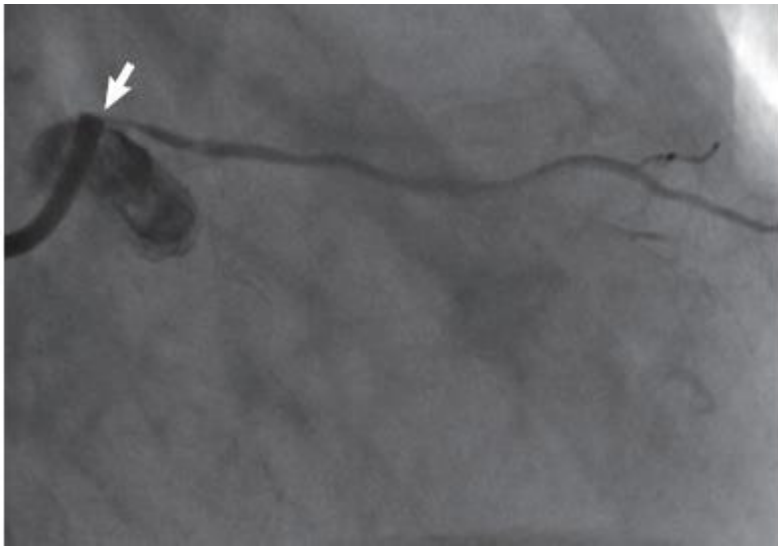


**Fig. 2.** Chest CT scan with contrast. (A) Markedly dilated pulmonary trunk (68mm) and pulmonary arteries. (B) Dilated main pulmonary artery trunk pressing against left main coronary artery. Arrows point to compression. AO, aorta; PA, main pulmonary artery trunk; LV, Left ventricle.

compression extrinsèque des artères coronaires

compression coronaire par artère pulmonaire

avant stenting



après stenting

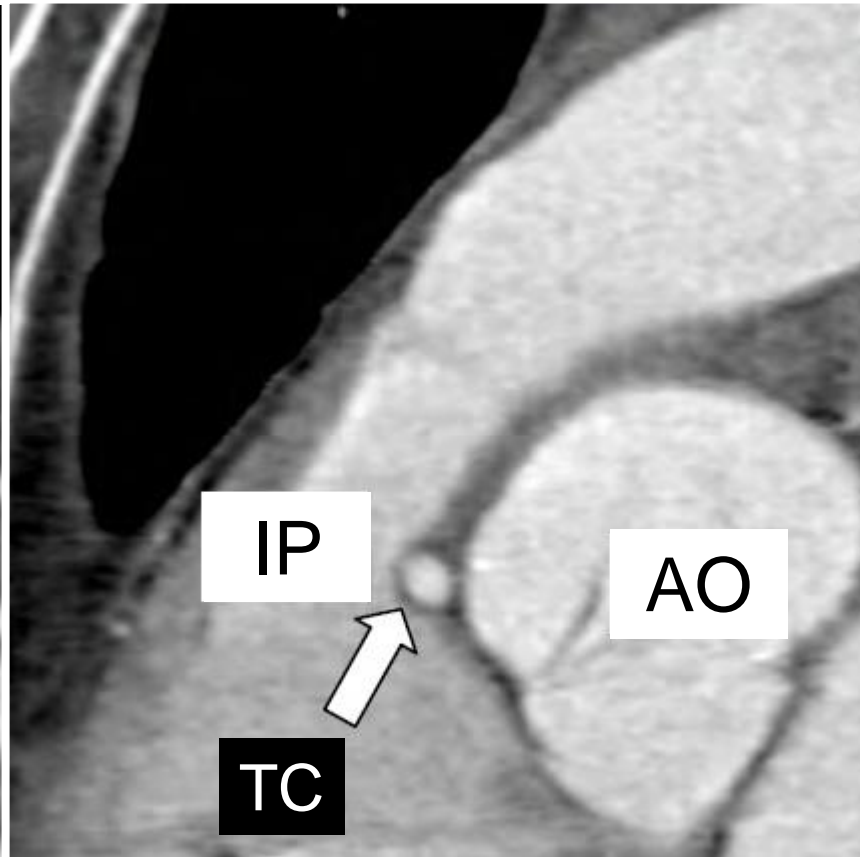


# anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

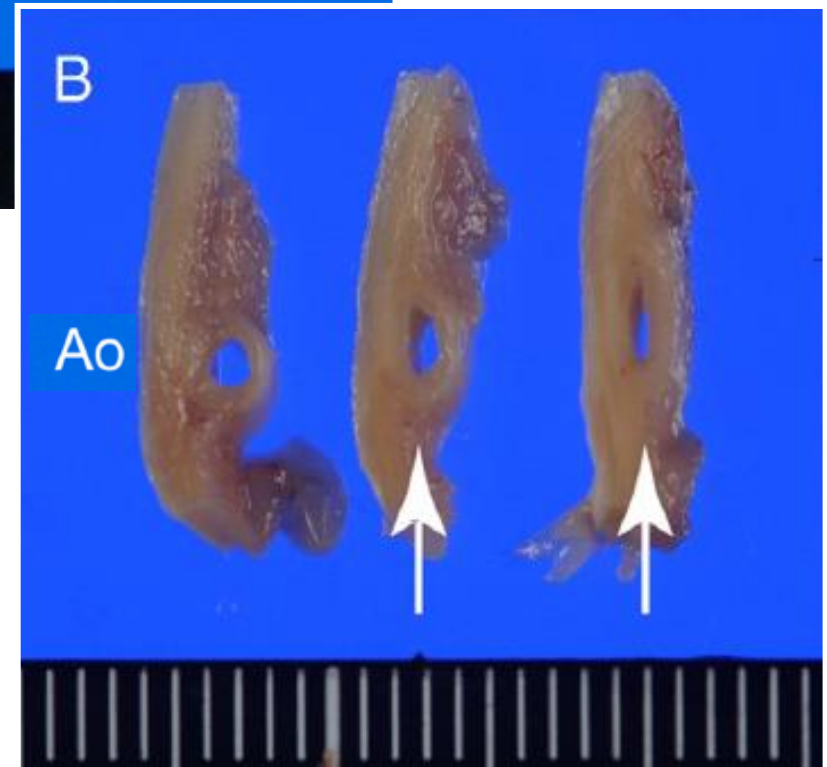
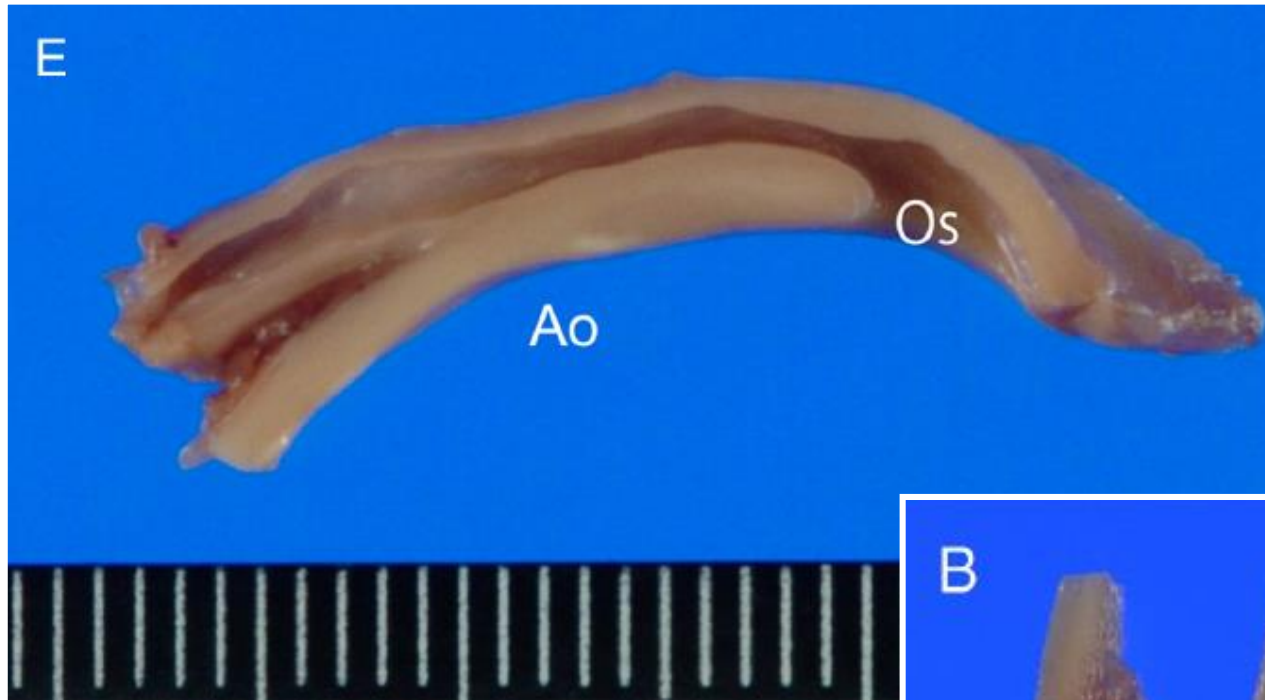
trajet préaortique



trajet rétropulmonaire



# anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

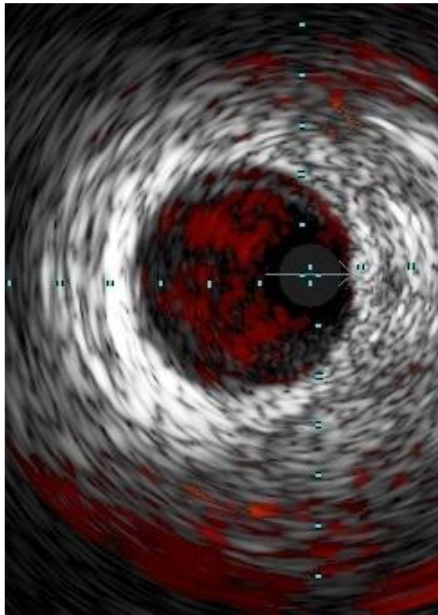


*Right ANOCOR with an intramural course*  
*Hata Y et al.*  
*Cardiovasc Pathol 2014*

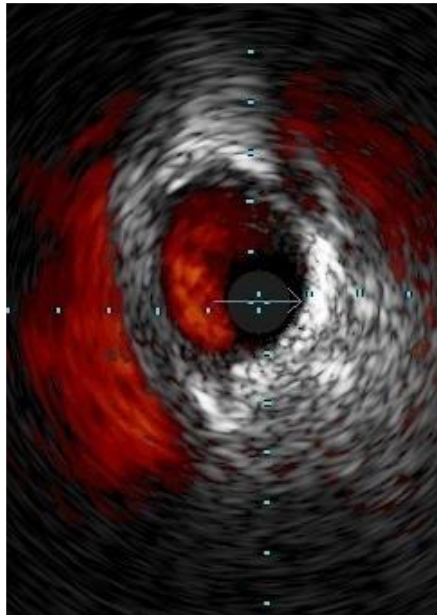
# anomalous connections of the coronary arteries (ANOCOR)

## anomalous coronary connection (IVUS)

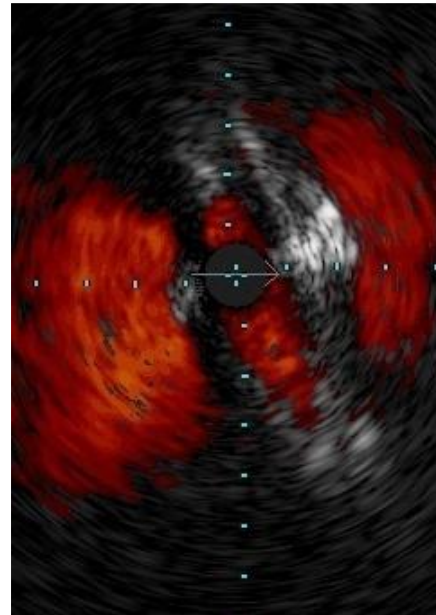
extramural



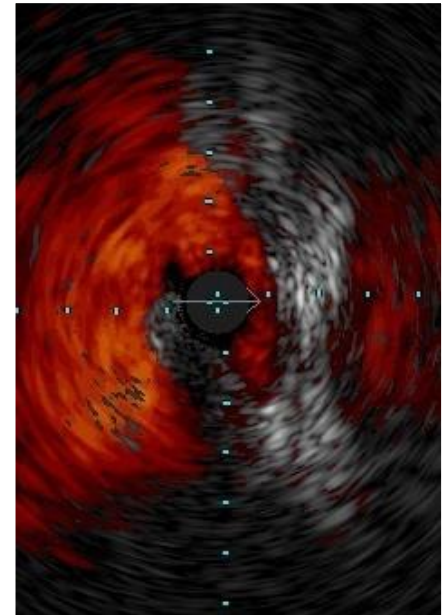
juxtamural



intramural



ostium





# Anomalous connections of the coronary arteries

## Global prevalence with cardiovascular imaging



■ Echocardiography 0.2%



■ Selective angiography 0.8%



■ CT scan 1.2%

# anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

## répartition selon l'artère coronaire

100 ANOCOR\*

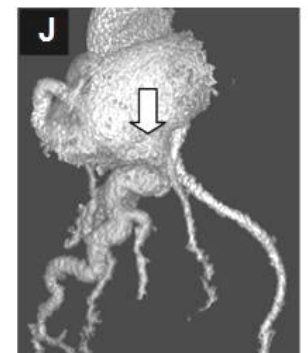
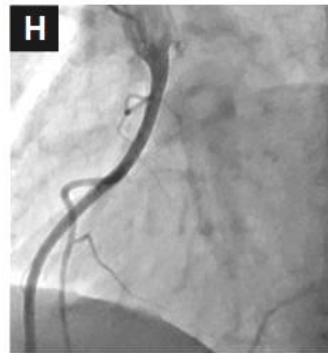
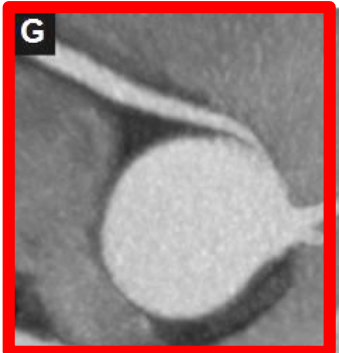
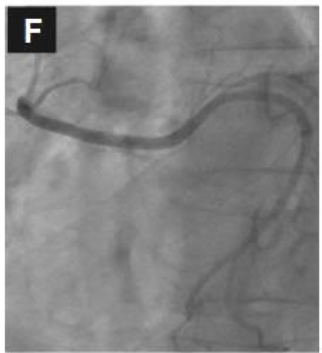
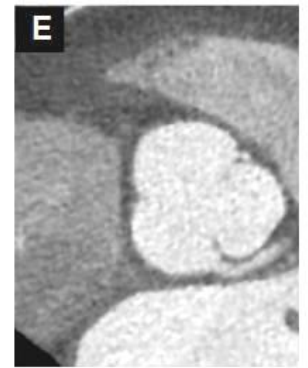
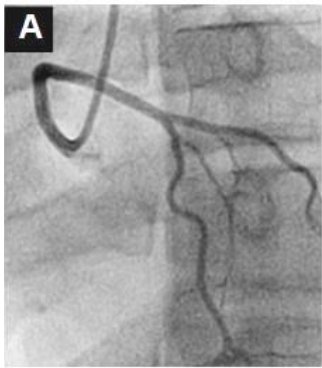
artère coronaire	%
tronc commun	12.0
artère interventriculaire antérieure	5.5
artère circonflexe	47.5
artère coronaire droite	33.0
autres artères	2.0

\* à partir des données du registre ANOCOR (ESC 2015)

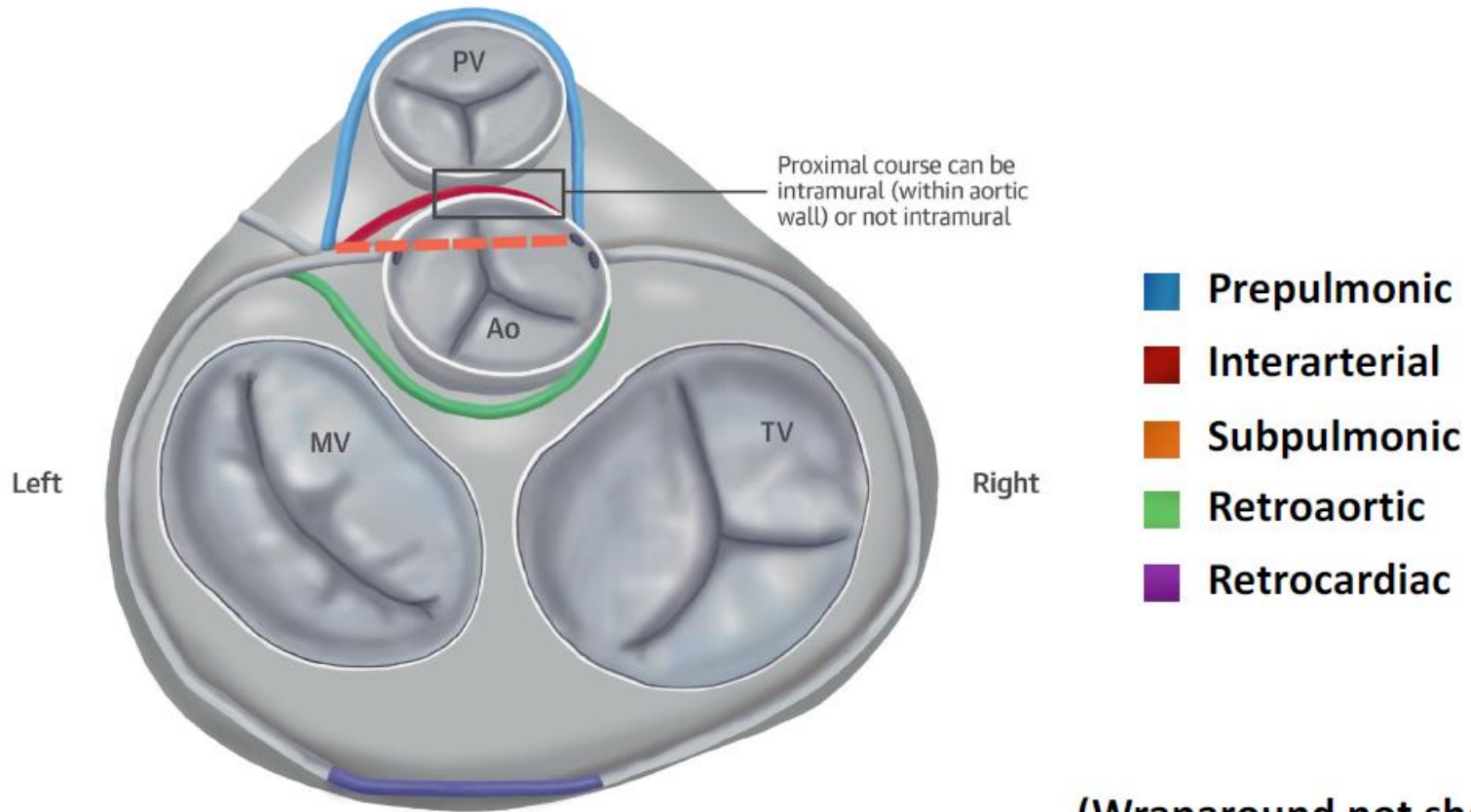


# anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

nombreuses formes anatomiques



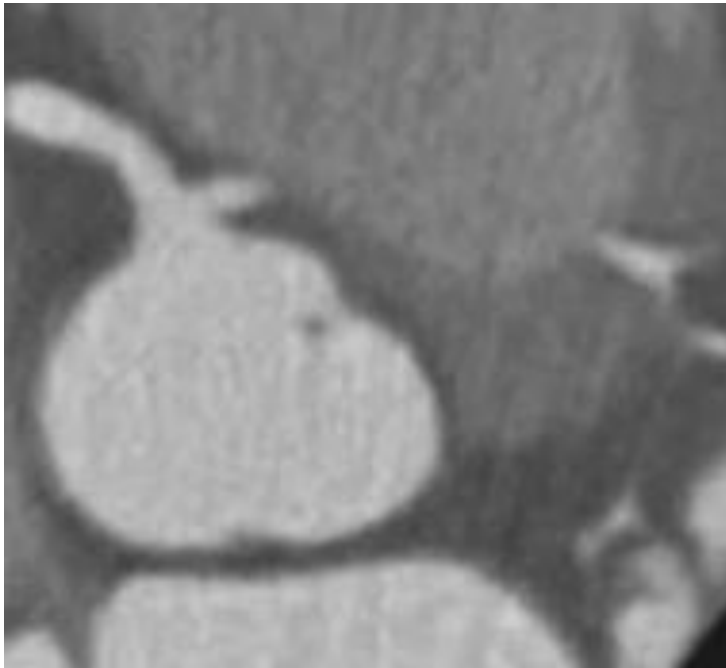
# Ectopic courses for AAOCA



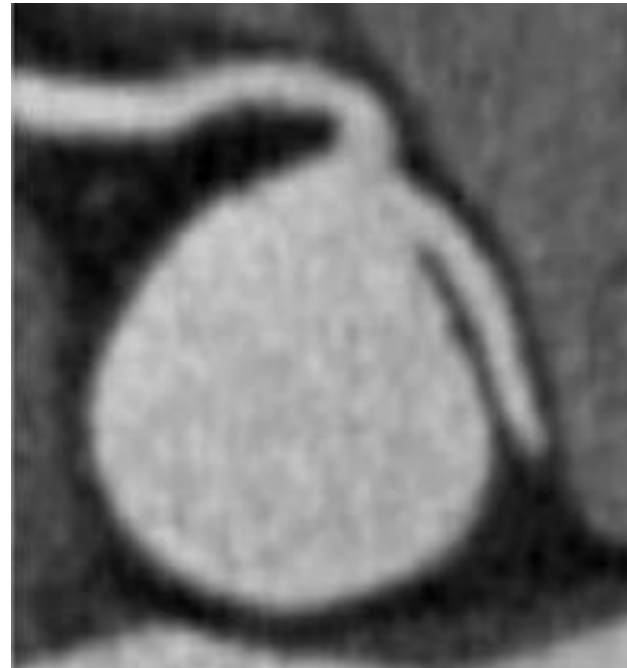
(Wraparound not shown)

anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

## coronaires gauches ectopiques




rétropulmonaire



préaortique

# Interobserver variability in the classification of congenital coronary abnormalities: A substudy of the anomalous connections of the coronary arteries registry

Athanasios Koutsoukis, MD<sup>1</sup> | Xavier Halna du Fretay, MD<sup>2</sup> | Patrick Dupouy, MD<sup>3</sup> | Phalla Ou, MD, PhD<sup>4</sup> | Jean-Pierre Laissy, MD, PhD<sup>4</sup> | Jean-Michel Juliard, MD<sup>5</sup> | Fabien Hyafil, MD<sup>6</sup> | Pierre Aubry, MD<sup>5</sup>  | on behalf of the ANOCOR Investigators\*

*Congenital Heart Disease*. 2017;1-7.

TABLE 5 Interobserver variability for the assessment of a preaortic course ( $\kappa = 0.497$ , 95% CI, 0.40–0.59;  $P < .05$ )

		Angiographic committee		
		Preaortic course	Other courses*	Total
Investigators	Preaortic course	78	27	105
	Other courses <sup>a</sup>	63	275	338
	Total	141	302	443

<sup>a</sup>Including undetermined course.

# AHA Scientific Statement

## Congenital Heart Disease in the Older Adult A Scientific Statement From the American Heart Association

### Recommendations in the Adult >40 Years of Age With Newly Diagnosed ACHD

5. Intervention for coarctation of the aorta with obstruction should be considered for palliation of hypertension and possibly heart failure (*Class I; Level of Evidence C*).
6. Patients with newly diagnosed coronary artery anomalies should be evaluated by an ACHD team with expertise in imaging, CAD management, intervention, and surgical revascularization for coronary anomalies (*Class I; Level of Evidence C*).
7. Complex ACHD will rarely present de novo in adulthood, but when recognized, patients should receive comprehensive care at an ACHD center with multidisciplinary input (*Class I; Level of Evidence C*).

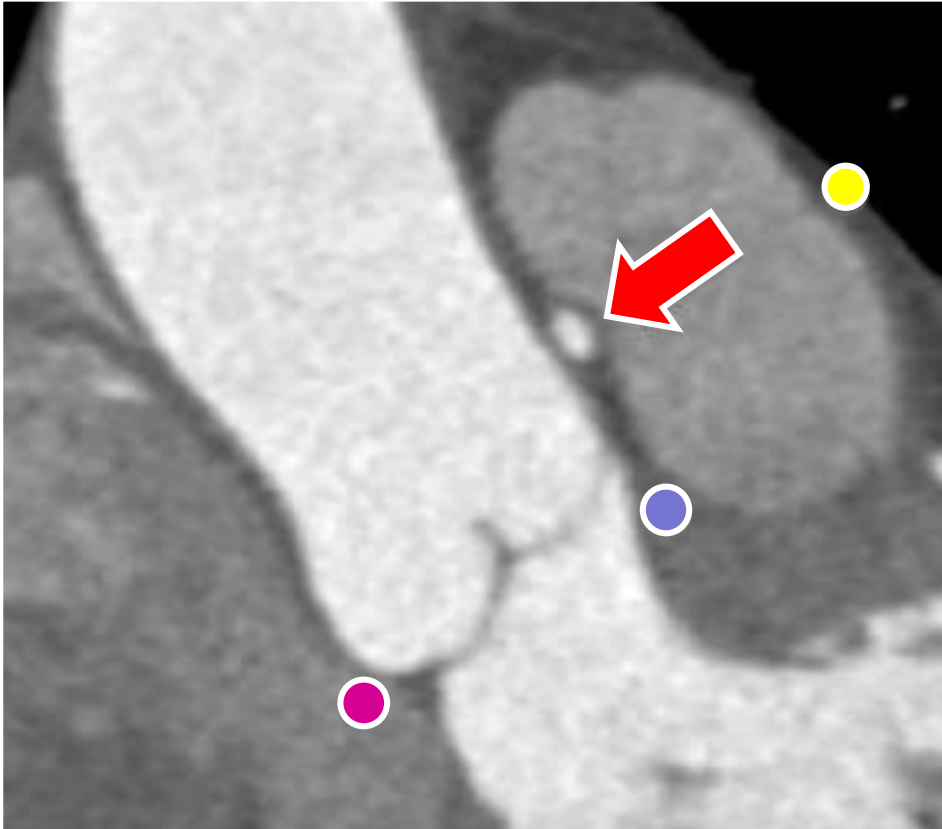
Bhatt AB et al. Circulation 2015

*ACHD: adults with congenital heart disease*



# anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

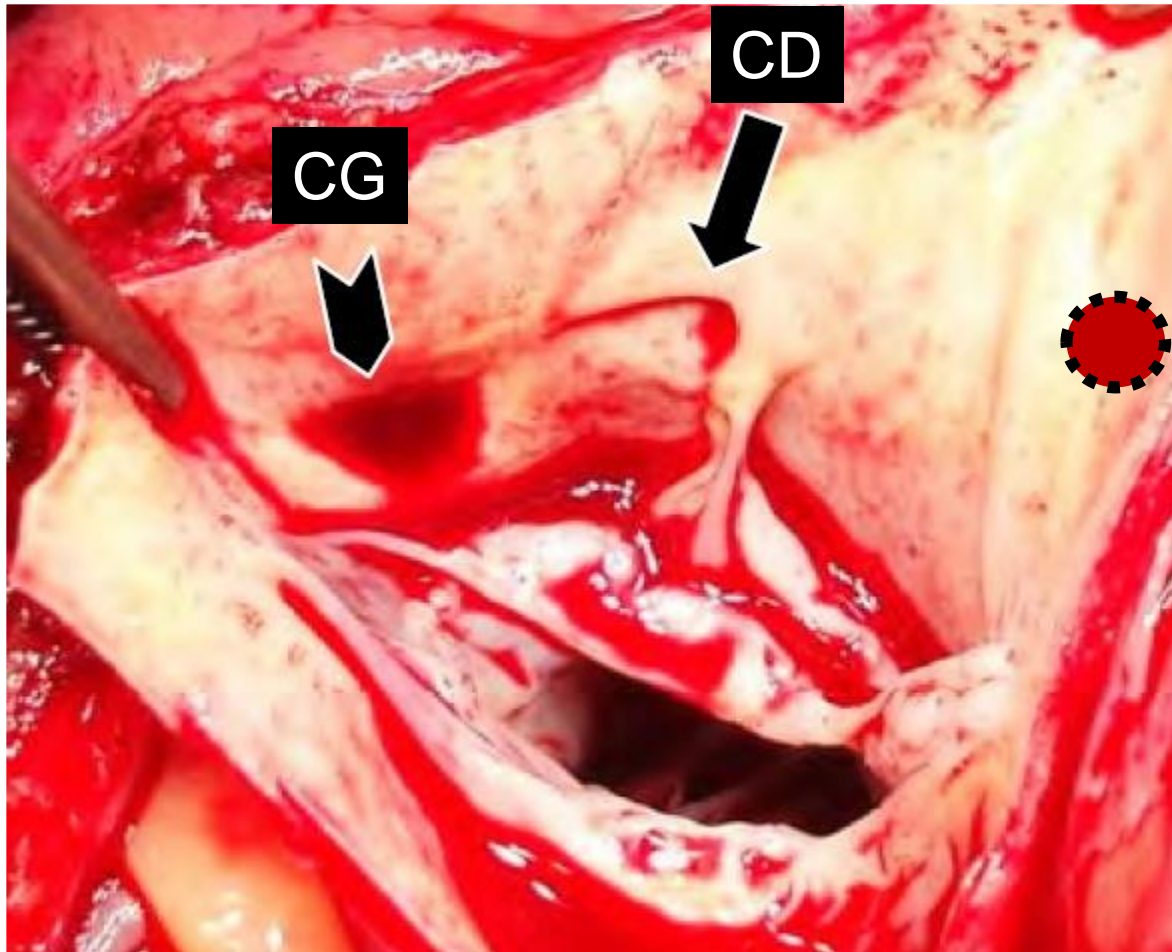
## trajets et risques (symptômes/mort subite)



- prépulmonaire
- rétropulmonaire
- préaortique
- rétroaortique

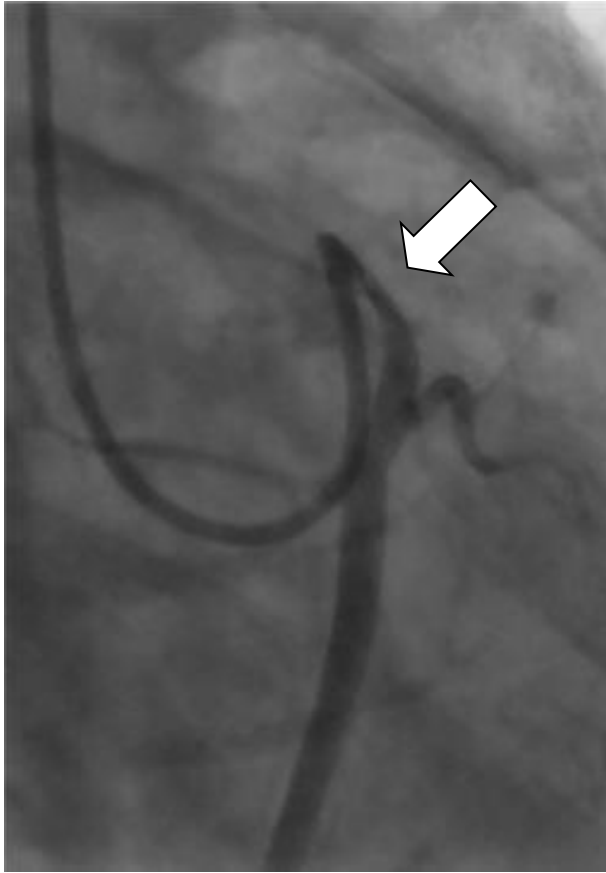
# anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

## connexion ectopique droite



# anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

## connexion ectopique de la coronaire droite



- Formes anatomiques à risque et non à risque
- Prévalence dans la population générale
- Risque absolu individuel de mort subite
- Causes de la mort subite
- Stratification des risques
- Mécanismes de l'ischémie myocardique
- Valeur pronostique de l'imagerie
- Histoire naturelle et corrigée
- Bénéfices et risques des traitements
- Intérêt du screening

- **Formes anatomiques à risque et non à risque**
- Prévalence dans la population générale
- Risque absolu individuel de mort subite
- Causes de la mort subite
- Stratification des risques
- Mécanismes de l'ischémie myocardique
- Valeur pronostique de l'imagerie
- Histoire naturelle et corrigée
- Bénéfices et risques des traitements
- Intérêt du screening

# anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

prévalence dans la population générale

1 à 2/1000\*

\* estimation

incidence à la naissance

?

- prévalence dans la tétralogie de Fallot : 15/100
- prévalence dans la transposition des gros vaisseaux (forme D) : 30/100

# ACAOS prevalence in general population

## **MRI-based study (n = 5.255) middle school children (mean age 13 years) 2010-2017**

L-ACAOS-IM = 2

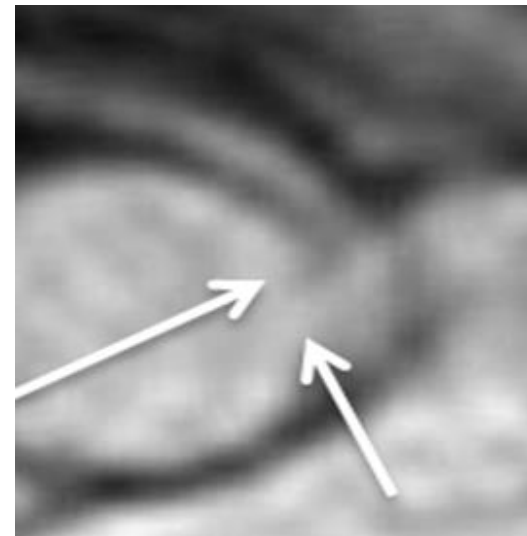
R-ACAOS-IM = 17

**Total ACAOS = 19**

Prevalence L-ACAOS = 0.04%

Prevalence R-ACAOS = 0.32%

**Total prevalence = 0.35%  $\approx$  3.5/1000**



anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

prévalence angiographique des anomalies à risque  
*connexion ectopique avec trajet préaortique*

cohorte ANOCOR\*

472 patients  $\geq$  15 ans - 496 ANOCOR

janvier 2010 - janvier 2013

$$\frac{151}{496} = 30\%$$

\*Aubry P et al. Anomalous connections of the coronary arteries: a prospective observational cohort of 472 adults. The ANOCOR registry. Eur Heart J 2015;36 suppl 1:1138.





**TABLE 1** Demographic and angiographic characteristics of the ANOCOR cohort

Parameters	
Number of subjects, n	472
Mean age, y (SD)	63 (13)
Gender male, %	76.2
Invasive CA alone, n (%)	297 (62.9)
Computed tomography CA alone, n (%)	20 (4.3)
Invasive + computed tomography CA, n (%)	155 (32.8)
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)

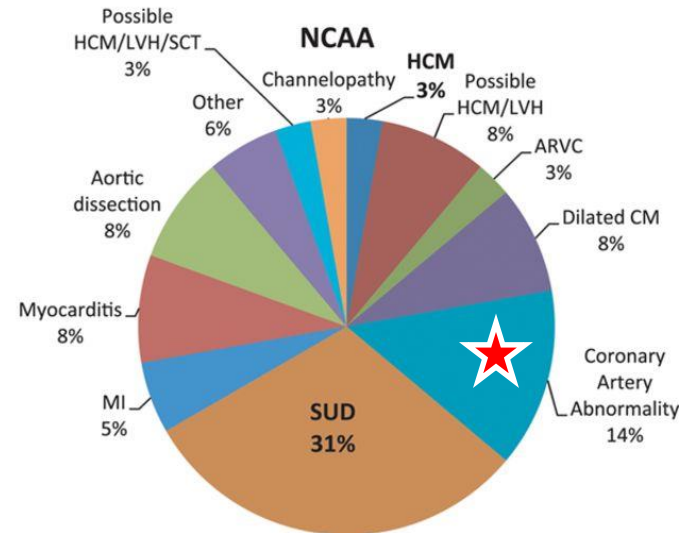
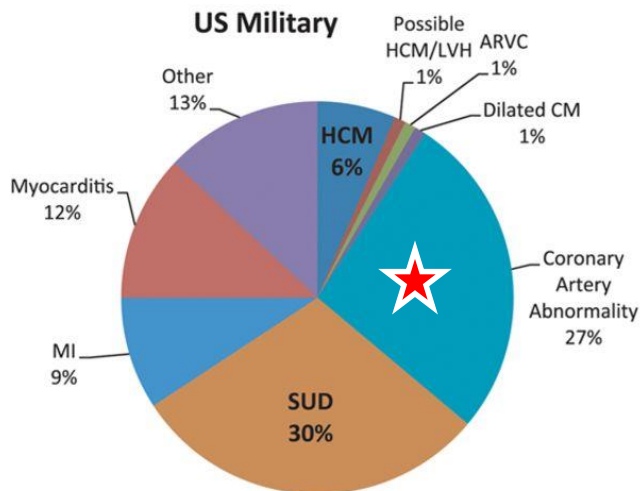
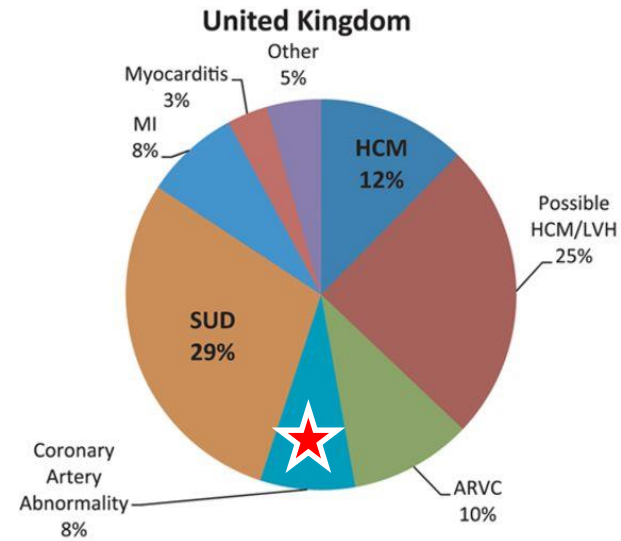
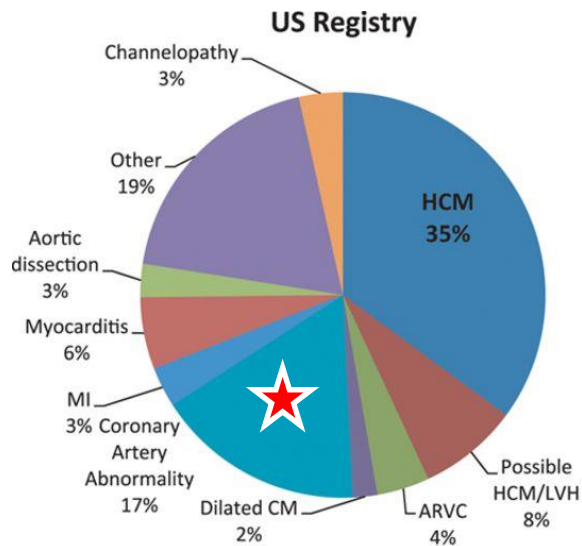
## Principales questions

- formes anatomiques à risque de mort subite
- épidémiologie
- mécanismes de la mort subite
- évaluation du risque
- prévention du risque

## Ce que l'on sait


- premier événement cardiovasculaire : **souvent**
- population en bonne santé et jeune : **généralement**
- lien avec une activité physique/sportive : **net**
- si recherche ischémie avant : **souvent négative**

# sudden death in 0-35 years of age



# sudden cardiac death and AAOCA



The Leeds Teaching Hospitals   
NHS Trust

---

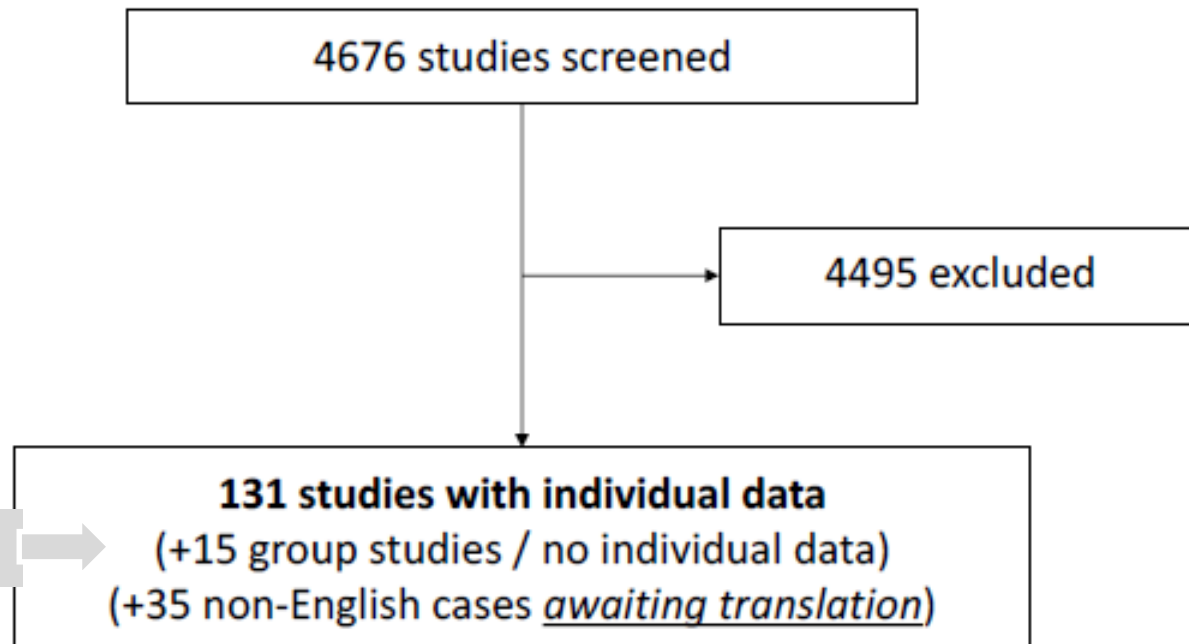
## **Sudden Cardiac Death and Aborted SCD in Patients with Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery (AAOCA): A Comprehensive Review of the Literature**

Dr Hunain Shiwani, BMBS  
Department of Radiology  
Leeds Teaching Hospitals NHS Trust

12<sup>th</sup> March 2018

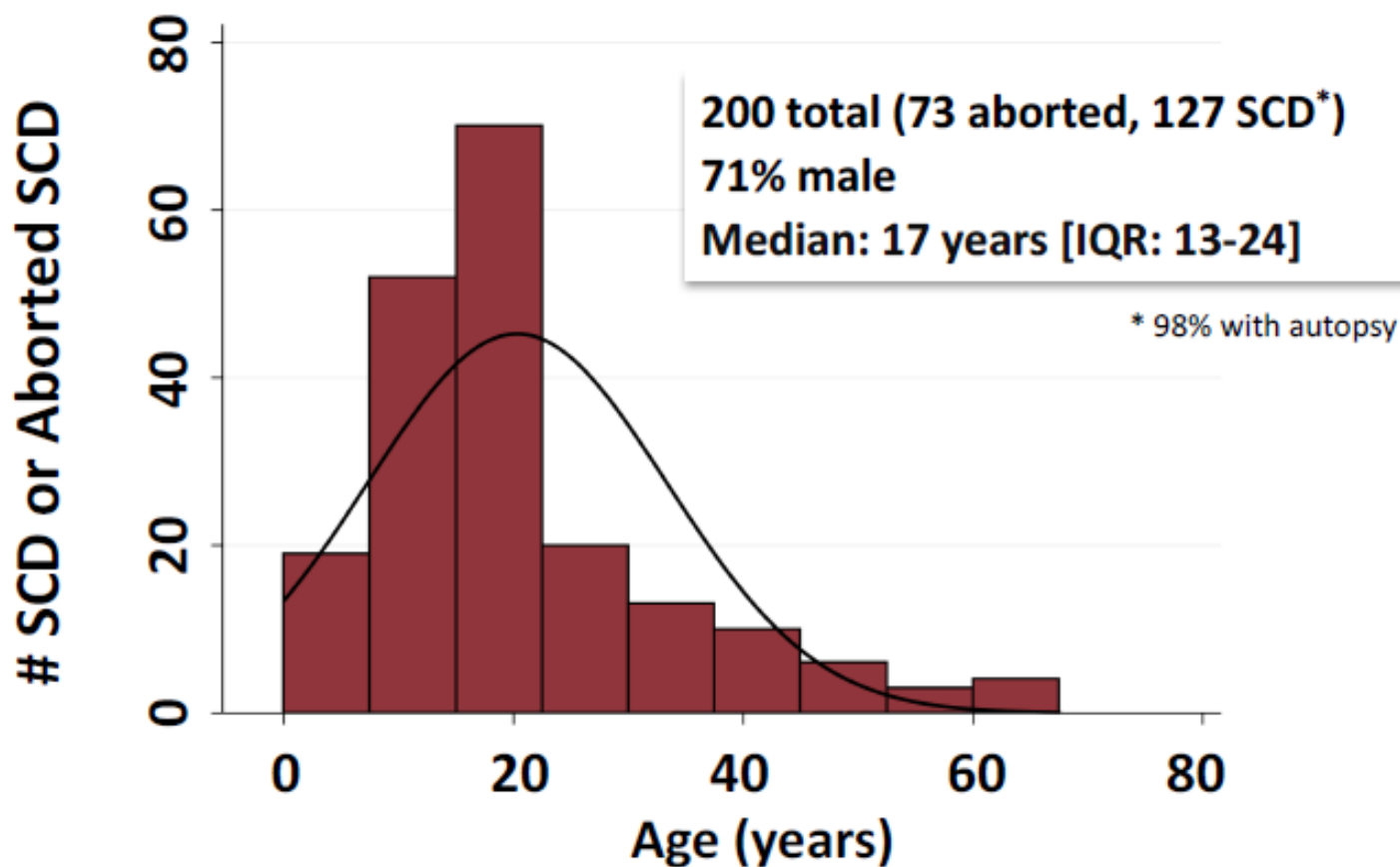
# sudden cardiac death and AAOCA

## Results

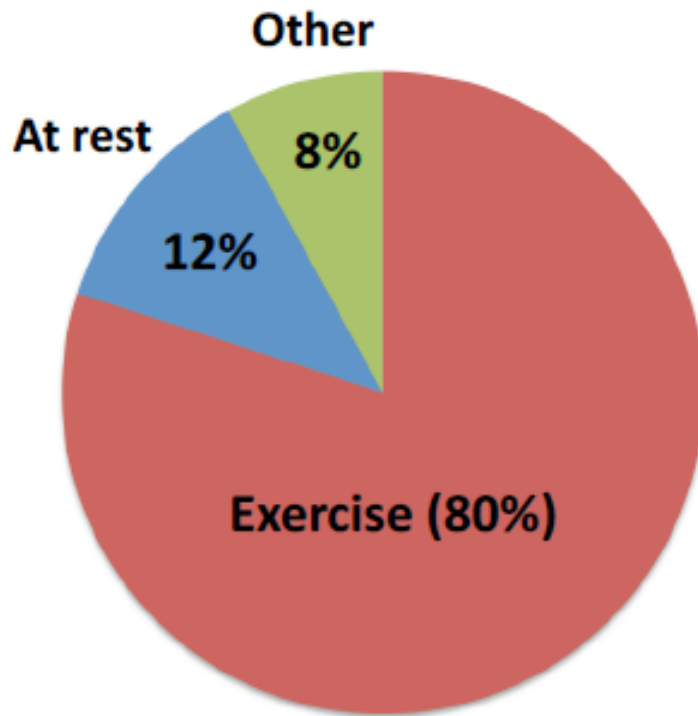


# sudden cardiac death and AAOCA

## Age of SCD or Aborted SCD Attributed to AAOCA



# SCD/Aborted SCD Related to Exercise



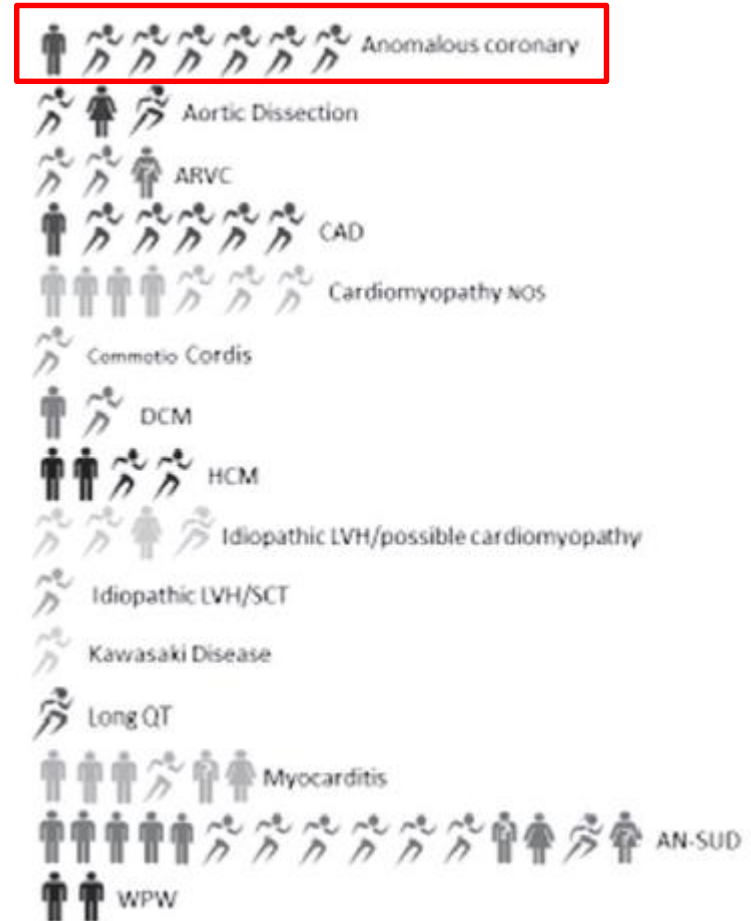
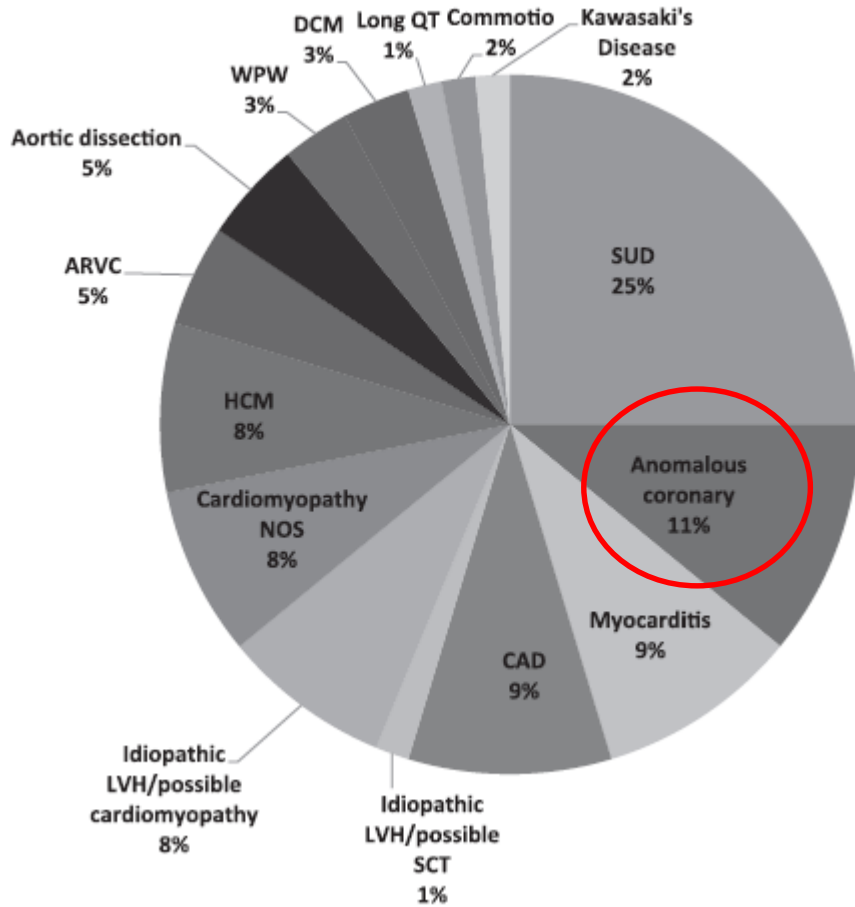
- Exercise (n=142, 80%)
- At rest (n=21, 12%)
- Other (n=14, 8%):
  - 12 babies (in crib, crying spell)
  - 2 adults w/ emotional distress

\* Data not available in 23 cases



# Incidence, Cause, and Comparative Frequency of Sudden Cardiac Death in National Collegiate Athletic Association Athletes

## A Decade in Review



# CHD with risk of sudden cardiac death (estimation)

CONGENITAL HEART DISEASE	PREVALENCE cases per 100 000
<b>Anomalous connection of right coronary artery</b>	<b>300 (0.30%)</b>
Hypertrophic cardiomyopathy	200 (0.20%)
Wolf-Parkinson-White syndrome	150 (0.15%)
Long QT syndrome	50 (0.05%)
<b>Anomalous connection of left coronary artery</b>	<b>40 (0.04%)</b>
Idiopathic dilated cardiomyopathy	40 (0.04%)
Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy	40 (0.04%)
Brugada syndrome	20 (0.02%)
Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia	10 (0.01%)

# Sports-Related Sudden Death in the General Population

Eloi Marijon, MD; Muriel Tafflet, PhD; David S. Celermajer, PhD, FRACP; Florence Dumas, MD; Marie-Cécile Perier, MSc; Hazrije Mustafic, MD; Jean-François Toussaint, MD, PhD; Michel Desnos, MD; Michel Rieu, MD; Nordine Benameur, MD; Jean-Yves Le Heuzey, MD; Jean-Philippe Empana, MD, PhD; Xavier Jouven, MD, PhD

- 10 -75 ans
- population avec activité sportive
- $\approx 2$  cas/100 000 pratiquants/an
- $\approx 1\ 000$  morts subites/an en France
- **$\approx 60$  (6%) morts subites chez le sportif compétiteur/an**
- âge moyen :  $46 \pm 15$  ans
- hommes : 95%
- présence d'un témoin : 93%



# mort subite et ANOCOR

## étiologies de la mort subite chez le sportif

Etudes	âges	MS	ANOCOR	CMH	MC
Maron	8-39 ans	1049	119 (17%)	251 (36%)	23 (2%)
Corrado.	12-35 ans	55	6 (13%)	14 (25%)	11 (20%)
Harmon	17-24 ans	64	7 (11%)	13 (20%)	6 (10%)
Bohm	10-79 ans	64	3 (5%)	2 (3%)	34 (53%)
Suarez-Mier	9-69 ans	168	7 (4%)	19 (11%)	85 (51%)
Risgaard	17-49 ans	35	1 (2%)	6 (17%)	15 (43%)
Marijon	10-75 ans	199	2 (1%)	13 (7%)	152 (75%)

ANOCOR : anomalies coronaires congénitales

CMH : cardiomyopathie hypertrophique

MC : maladie coronaire

MS : mort subite



registry  
n=472

12 aborted SCD (2.5%)

3 ANOCOR-related SCD (0.6%)

number	age	artery	connection	course	significant CAD
1	50	Cx	contralateral artery	retroaortic	present
2	75	Cx	contralateral artery	retroaortic	present
3	72	Cx	contralateral artery	retroaortic	present
<b>4</b>	<b>16</b>	<b>LM</b>	<b>pulmonary artery</b>	<b>normal</b>	<b>absent</b>
5	53	Cx	contralateral artery	retroaortic	present
6	48	Cx	contralateral artery	retroaortic	absent
7	57	CX	contralateral artery	retroaortic	present
8	60	RCA	ascending aorta	preaortic	present
<b>9</b>	<b>31</b>	<b>RCA</b>	<b>contralateral sinus</b>	<b>preaortic</b>	<b>absent</b>
10	60	RCA	contralateral sinus	preaortic	present
<b>11</b>	<b>30</b>	<b>RCA</b>	<b>contralateral sinus</b>	<b>preaortic</b>	<b>absent</b>
12	44	CX	contralateral sinus	retroaortic	absent

# prévalence angiographique des anomalies à risque

cohorte ANOCOR\*

472 patients  $\geq$  15 ans - 496 ANOCOR  
2010 - 2013

**135 ANOCOR à risque**

ANOCOR gauches = 6 5%

ANOCOR droites = 129 95%

\*Aubry P et al. Anomalous connections of the coronary arteries: a prospective observational cohort of 472 adults. The ANOCOR registry. Eur Heart J 2015;36 suppl 1:1138.



# mort subite et ANOCOR

MRI-based study  
n = 5 255  
mean age 13 years



**1 L-ACAOS**



**8 R-ACAOS**

Registre ANOCOR  
n = 472  
âge moyen 63 ans

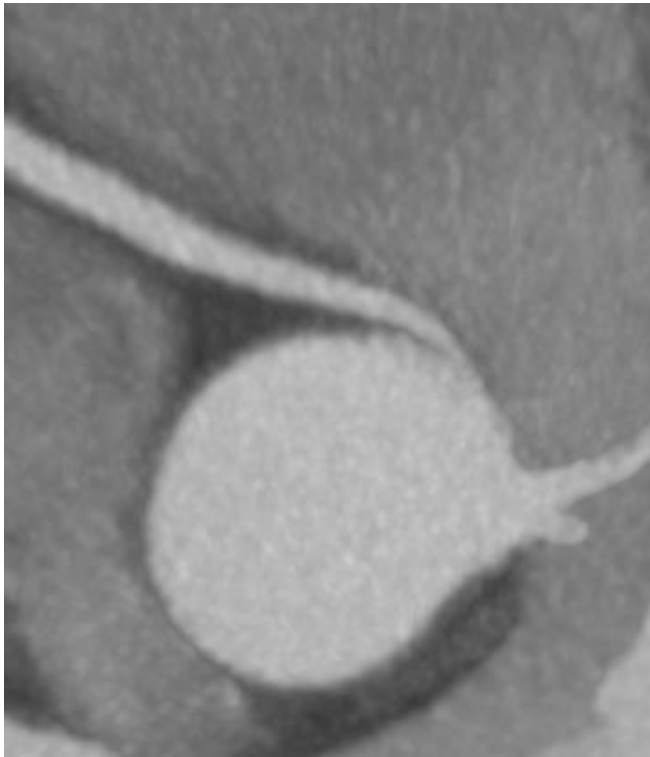


**1 ANOCOR-G**

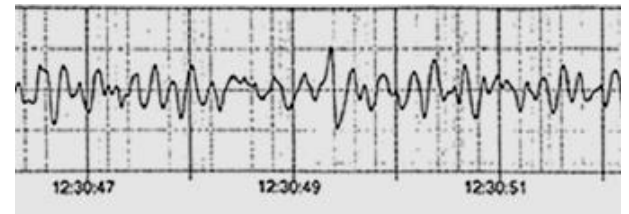


**21 ANOCOR-D**

# mécanisme(s) de la fibrillation ventriculaire

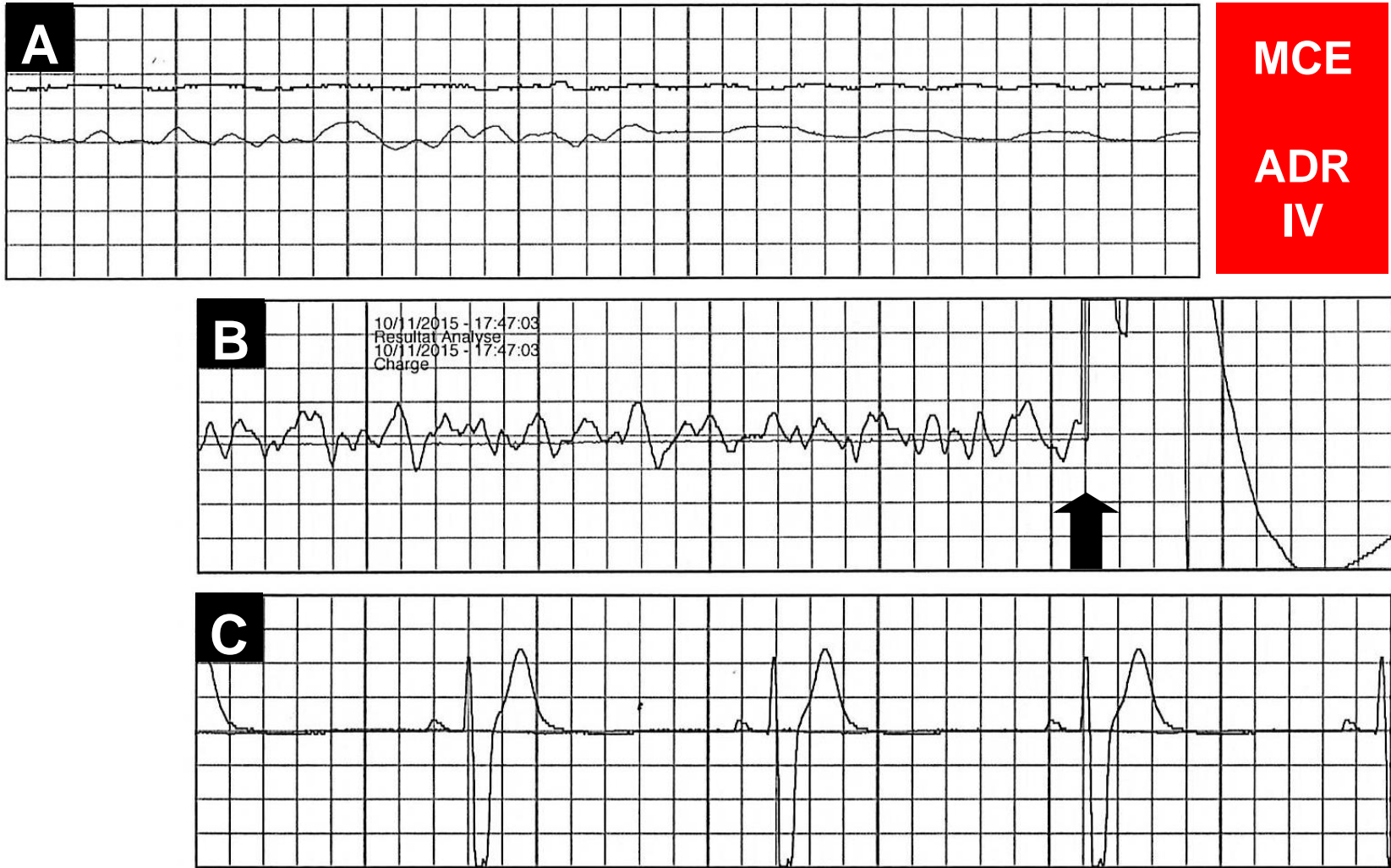


24/07/2012  
vers 12.30





# mort subite et ANOCOR



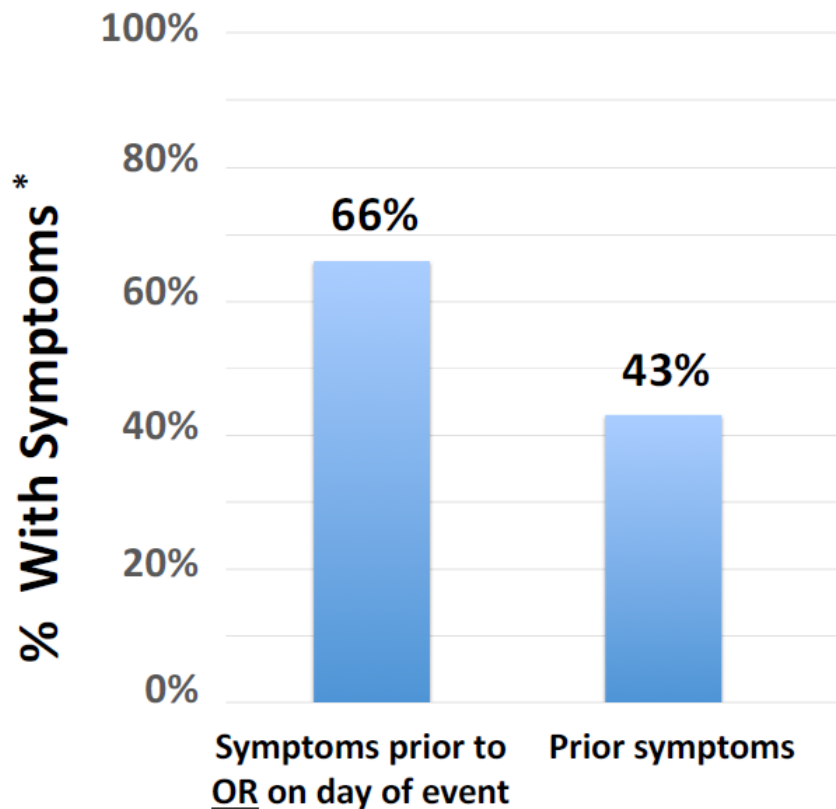
jeune garçon de 15 ans - activité sportive scolaire  
arrêt cardiaque récupéré - ANOCOR gauche

## **mécanisme(s) de la fibrillation ventriculaire**

- ischémie myocardique
- zones de fibrose myocardique
- seuil arythmogène bas
- hypotension post-effort
- association de plusieurs mécanismes
- substrat-gâchette-modulateurs (triade de Coumel)
- association fortuite
- ...

# sudden cardiac death and AAOCA

## Cardiac Symptoms

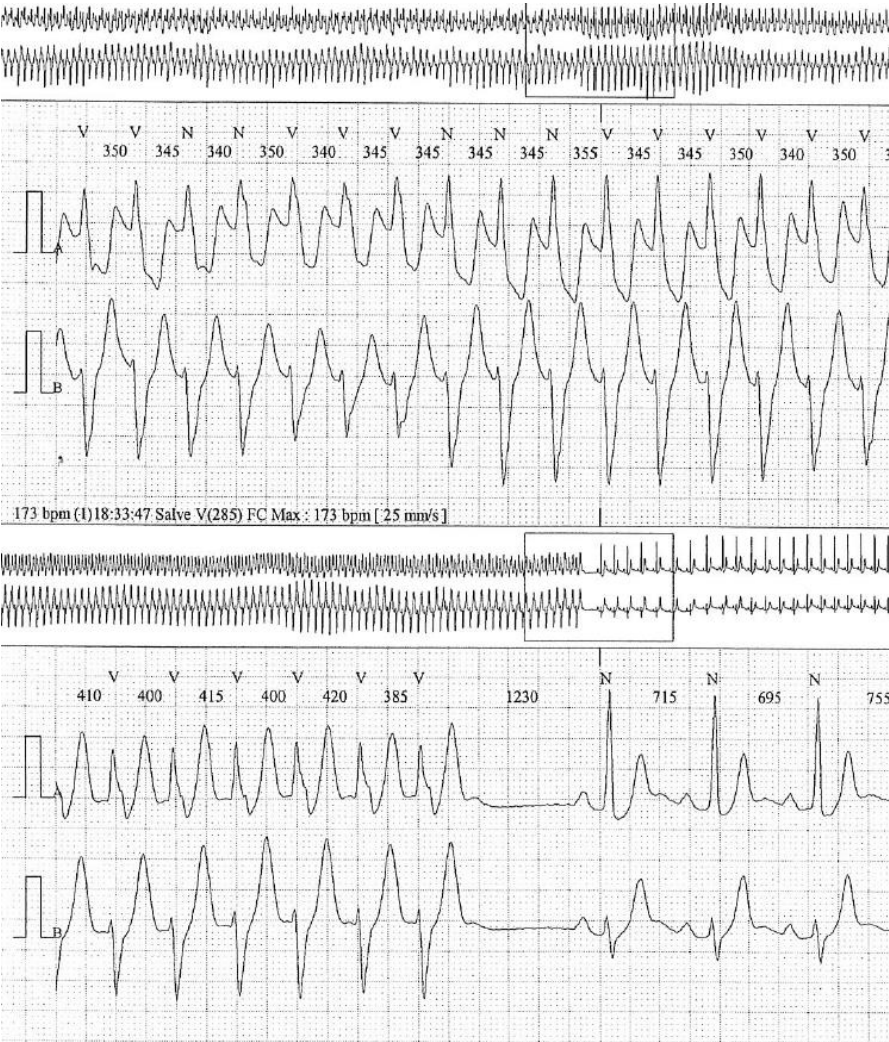


### In patients with symptoms<sup>^</sup>:

- 45% syncope/presyncope
- 41% chest pain
- 10% dyspnea
- 9% palpitations

<sup>^</sup> 8 reported multiple symptoms; \* 41 omitted (no data)

# femme de 53 ans - palpitations (jogging) ANOCOR droite



## **2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death**

**The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC)**

**Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC)**

**anomalies de connexion coronaire : non citées**

## 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.

SCA: sudden cardiac arrest

*question du patient : à quel risque suis-je exposé ?*

**fréquence annuelle**

$$= \frac{\text{n événements}}{100 \text{ patients}^*}$$

\*patients ayant une anomalie de connexion coronaire identifiée à risque de mort subite

# sudden cardiac death and AAOCA

annual risk of sudden cardiac death (estimation)  
in population with ages 12-35 years

**L-ACAOS**

**0.3%**

**R-ACAOS**

**0.01%**

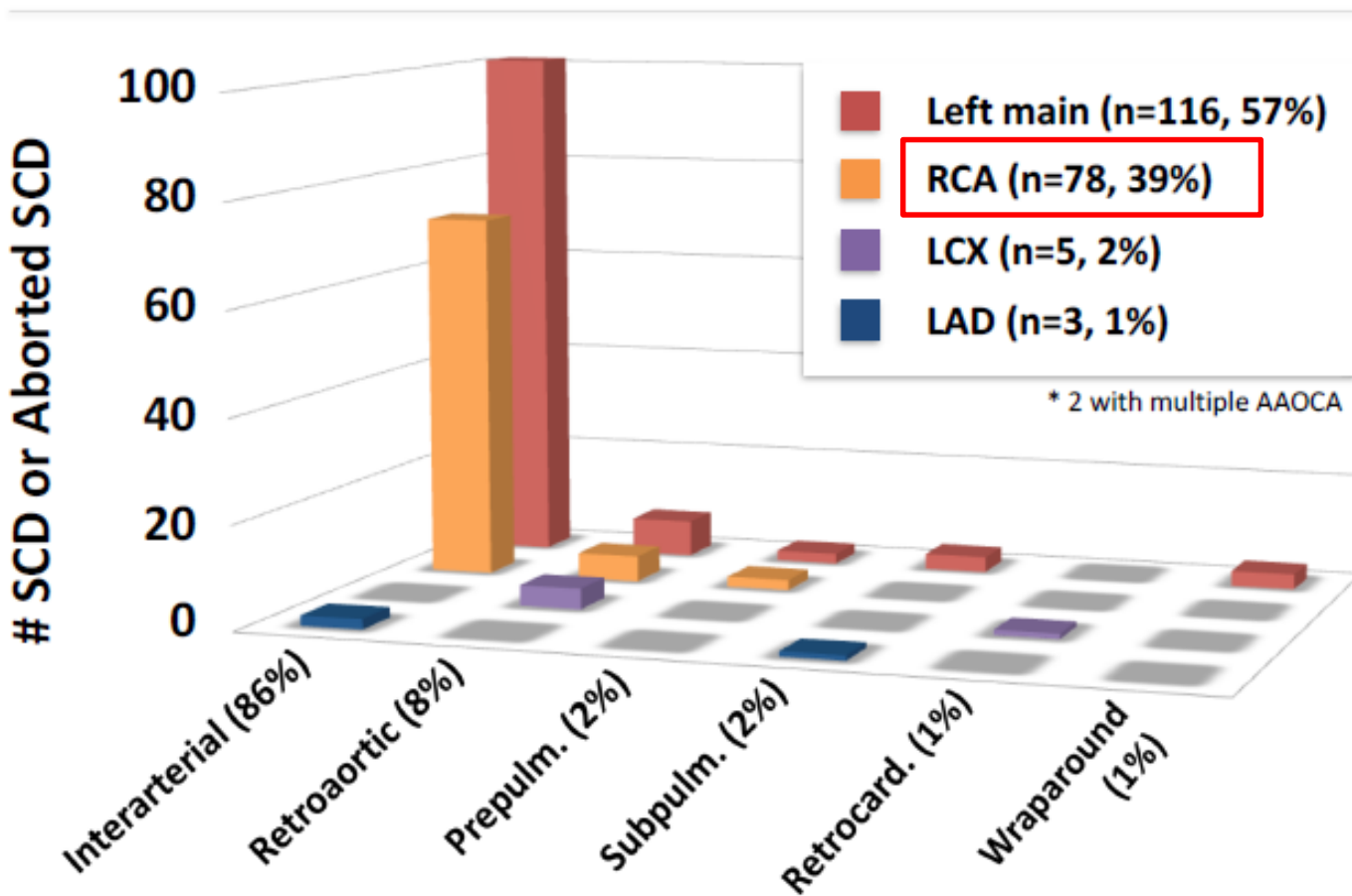


# CHD with risk of sudden cardiac death (estimation)

<b>CONGENITAL HEART DISEASE</b>	<b>SCD cases per 100 000/year</b>
Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia	1500
Hypertrophic cardiomyopathy	1000
Brugada syndrome	1000
Long QT syndrome	500-1000
Idiopathic dilated cardiomyopathy	500-1000
Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy	500-1000
Wolf-Parkinson-White syndrome	100
<b>Anomalous connection of left coronary artery</b>	<b>100</b>
<b>Anomalous connection of right coronary artery</b>	<b>5</b>

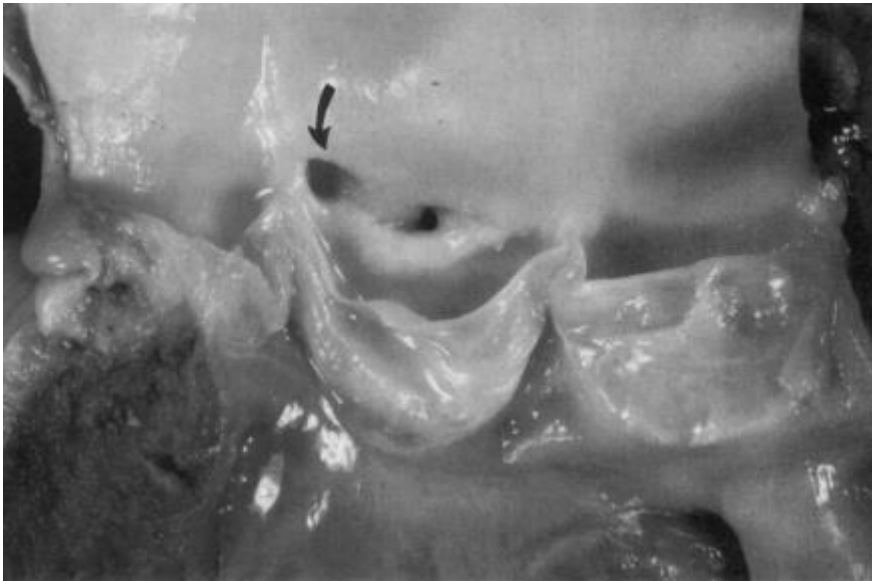
# sudden cardiac death and AAOCA

## AAOCA Anatomy in SCD/Aborted SCD Patients

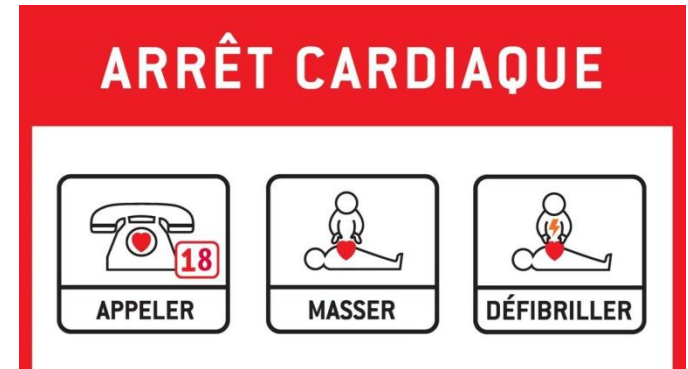


# anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

1990

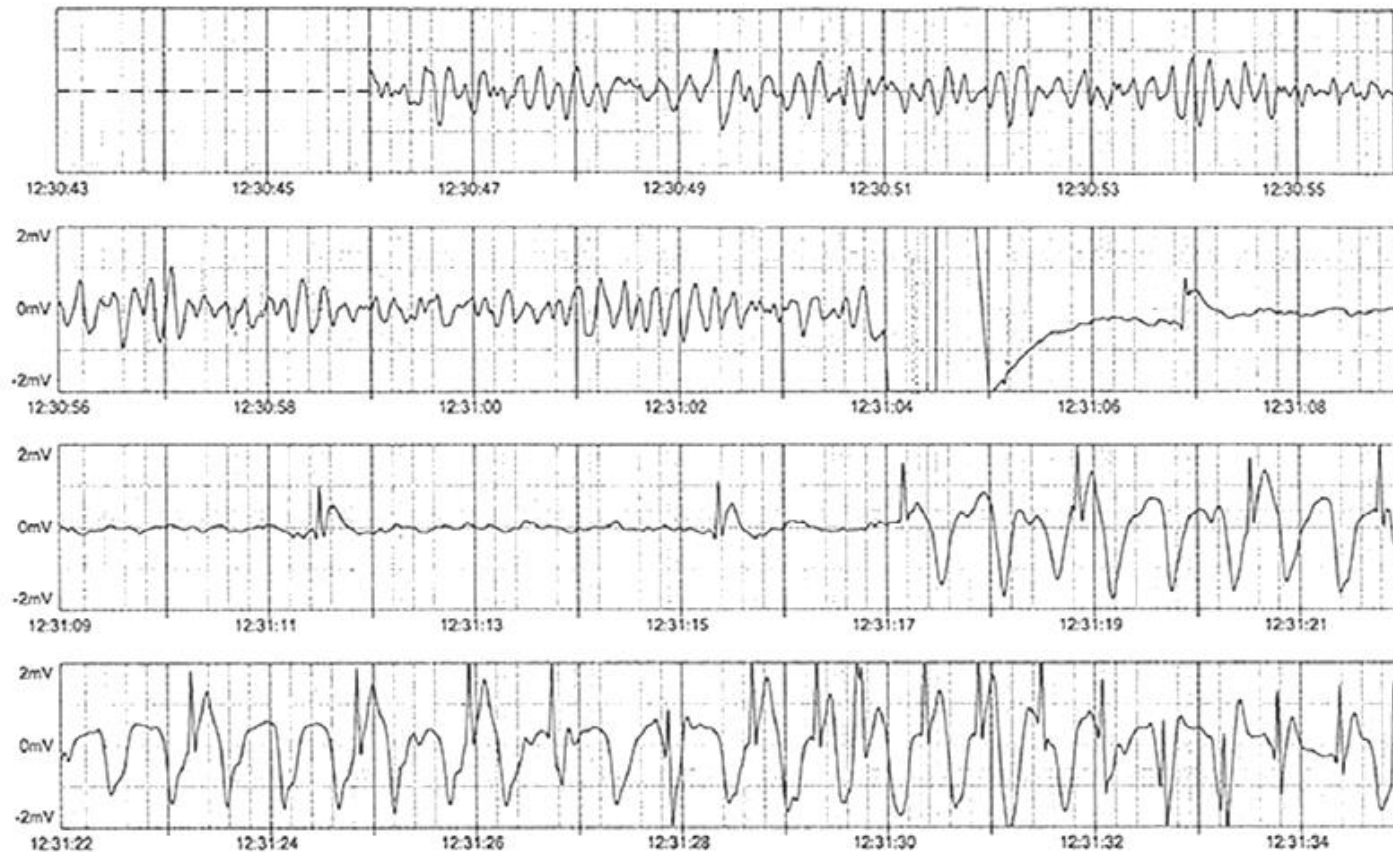


2010



# anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

mort subite récupérée



**Figure 1.** ECG recording from an automated external defibrillator

## Une question

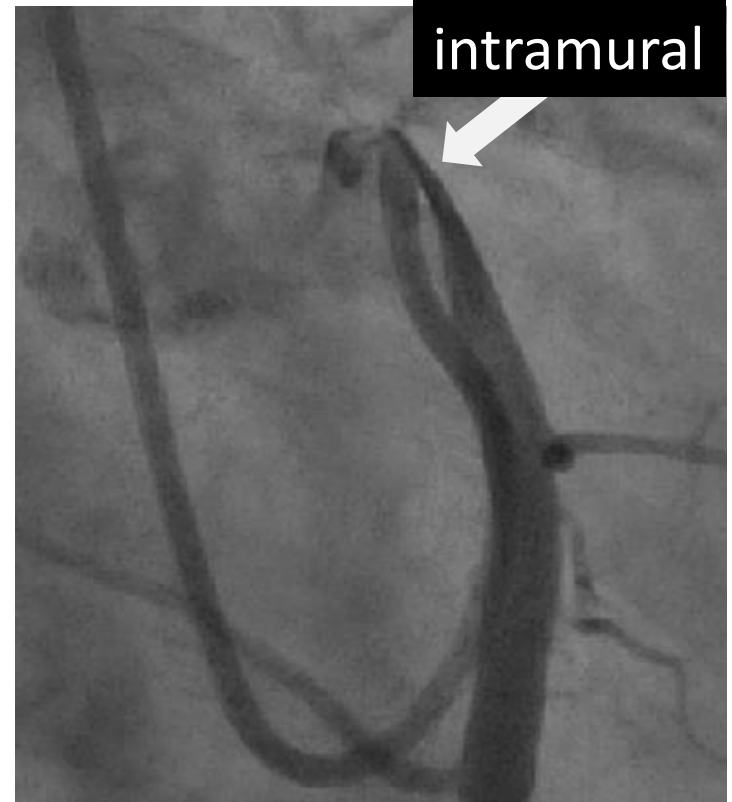
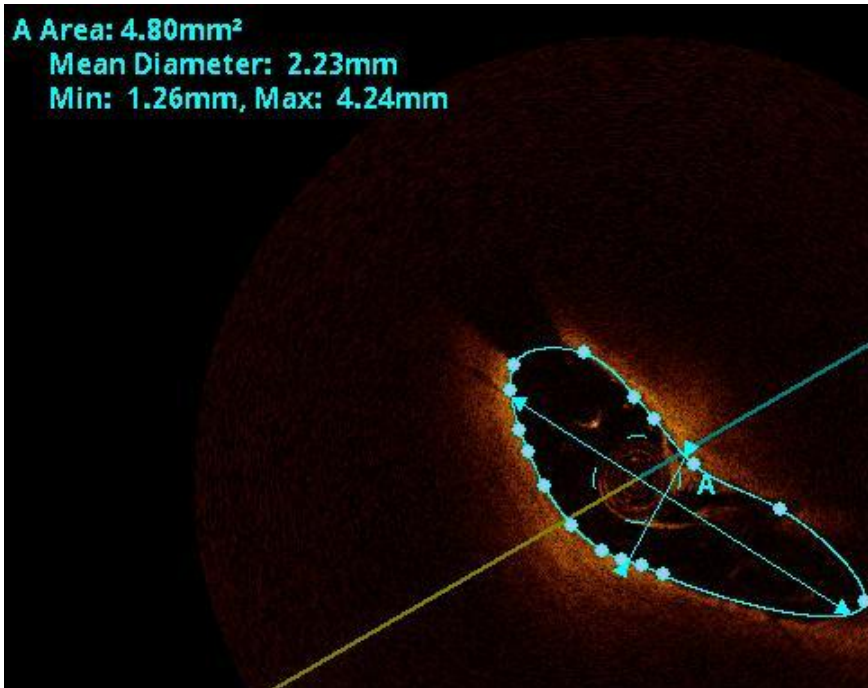
- mort subite ischémique ?
- mort subite rythmique ?

# Recherche de l'ischémie myocardique

- Clinique : angor, dyspnée, palpitations, lipothymie, syncope, mort subite
- ECG repos : très rarement anormal
- ECG d'effort : sous-décalage ST, troubles du rythme ventriculaire
- Echocardiographie d'effort/dobutamine : anomalie cinétique segmentaire
- Scintigraphie myocardique d'effort : anomalie perfusion myocardique
- IRM cardiaque : séquelle de nécrose, zones de fibrose
- FFR (Fractional Flow Reserve) : quelle valeur-seuil ?
- Protocole spécifique (*SAD: saline/atropine/dobutamine*)

# anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## connexion ectopique coronaire droite



surface luminale minimale : 4.8 mm<sup>2</sup>  
réduction de surface luminale : 75%

# Ischémie myocardique et ANOCOR

ANOCOR droites ou gauches avec trajet interartériel

**ischémie myocardique peu fréquemment documentée**



# Mécanismes de l'ischémie myocardique

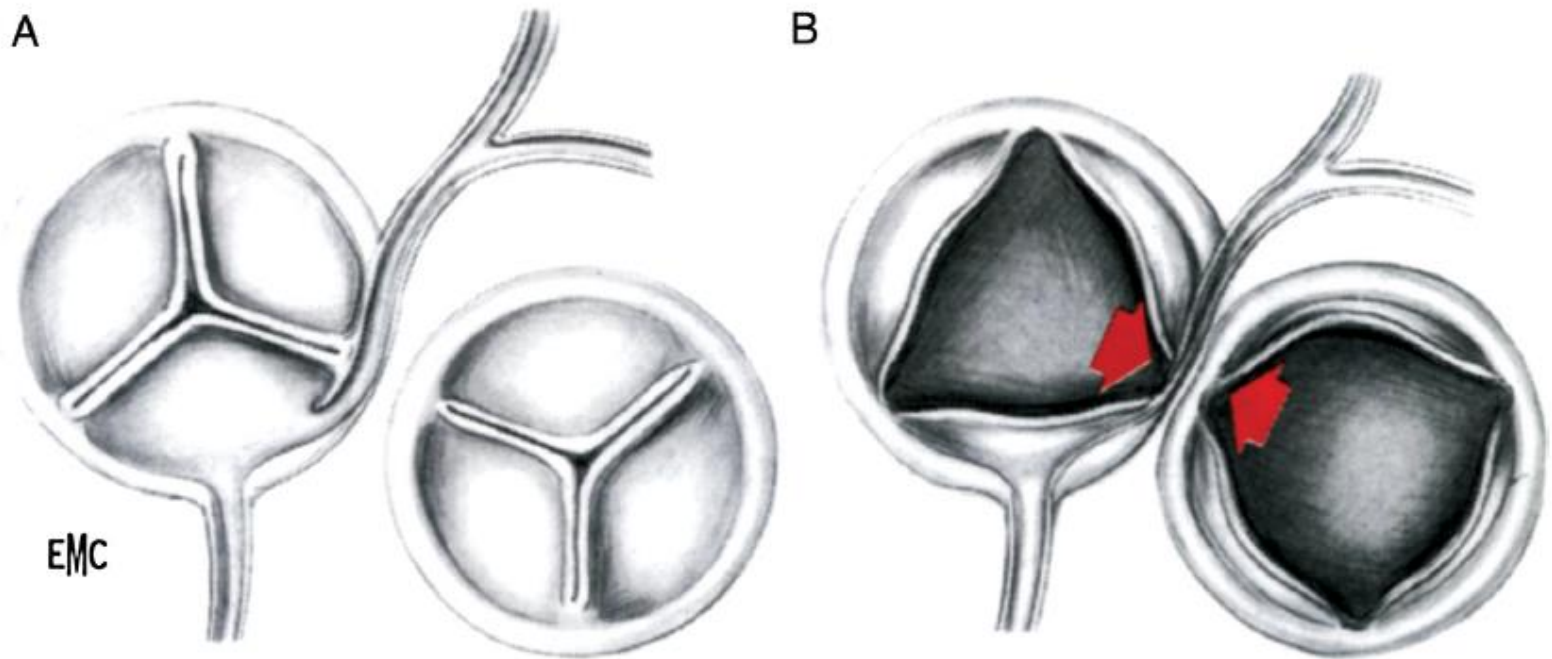
## Facteurs anatomiques potentiels prédisposant à l'ischémie myocardique

- Trajet interartériel
- Déformation artérielle
- Réduction de surface de l'ostium
- Trajet tangentiel à l'aorte
- Connexion proche d'une commissure
- Passage intramural aortique

**Il reste inconnu si ces mécanismes agissent seuls ou en combinaison pour provoquer l'ischémie myocardique**

# anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

## compression extrinsèque dynamique à l'effort



Raisky O, Vouhé P. EMC 2007

démontré ?

# Reproductibilité des tests diagnostiques

## Anomalous left coronary artery origin from the opposite sinus of Valsalva: Evidence of intermittent ischemia

Julie Brothers, MD,<sup>a</sup> Chris Carter, MD,<sup>a</sup> Michael McBride, PhD,<sup>a</sup> Thomas Spray, MD,<sup>b</sup> and Stephen Paridon, MD,<sup>a</sup> Philadelphia, Pa

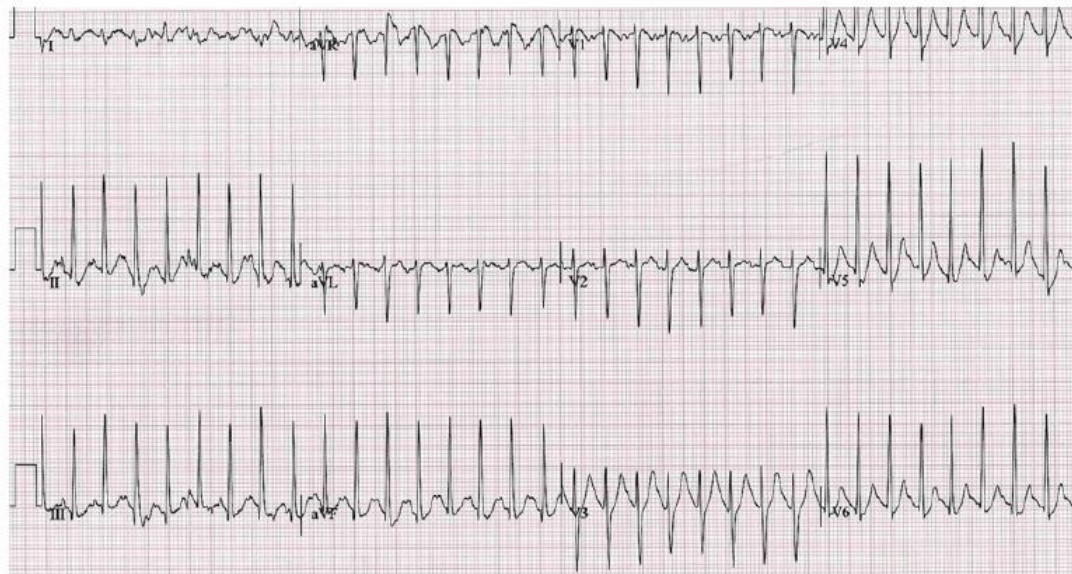


13-year old boy  
Evaluation of exercise-induced asthma  
Exercise stress test  
No symptoms during the test

# Reproductibilité des tests diagnostiques

## Anomalous left coronary artery origin from the opposite sinus of Valsalva: Evidence of intermittent ischemia

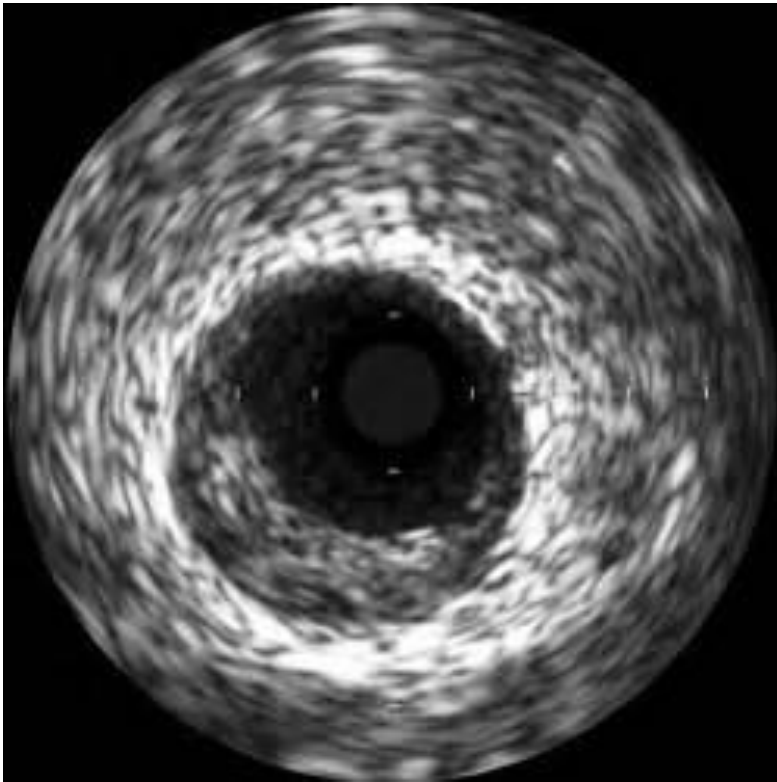
Julie Brothers, MD,<sup>a</sup> Chris Carter, MD,<sup>a</sup> Michael McBride, PhD,<sup>a</sup> Thomas Spray, MD,<sup>b</sup> and Stephen Paridon, MD,<sup>a</sup> Philadelphia, Pa



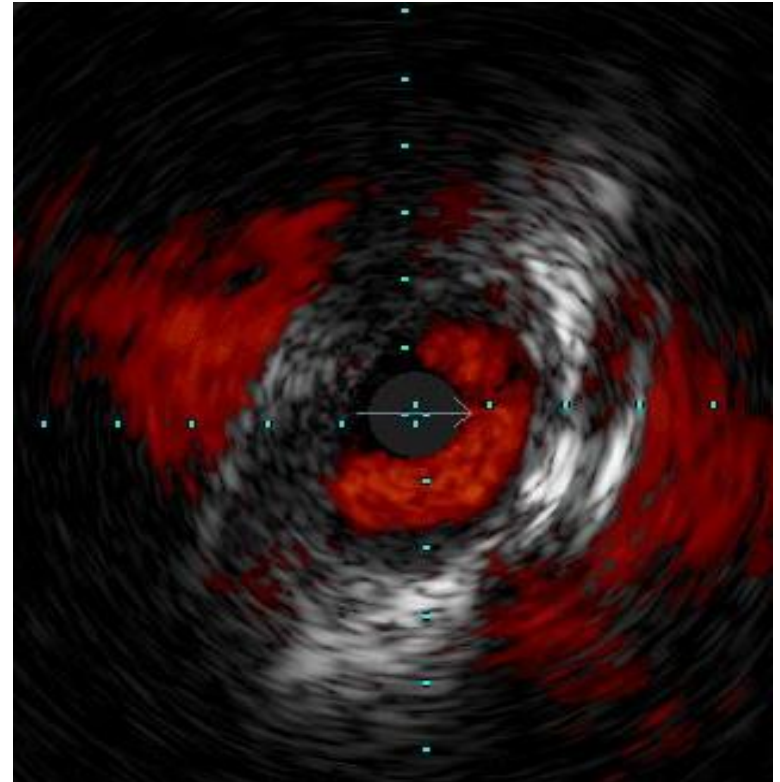
Cardiac MRI  
Anomalous left coronary artery connexion  
Interarterial course  
New exercise stress

# mechanism(s) of myocardial ischemia

CAD



R-ACAOS



# Mécanismes de l'ischémie myocardique

## Facteurs non observés

- Athérome coronaire
- Thrombose coronaire


## Autres facteurs potentiels

- Spasme coronaire
- Dissection coronaire



ACC.18

67<sup>th</sup> Annual Scientific Session & Expo

The Leeds Teaching Hospitals   
NHS Trust

---

# **Sudden Cardiac Death and Aborted SCD in Patients with Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery (AAOCA): A Comprehensive Review of the Literature**

Dr Hunain Shiwani, BMBS

Department of Radiology

Leeds Teaching Hospitals NHS Trust

12<sup>th</sup> March 2018

# Cardiac Testing

200 total (73 aborted, 127 SCD\*)

71% male

Median: 17 years [IQR: 13-24]

\* 98% with autopsy

Stress Test	Before SCD / aSCD		After aSCD	Total
	Normal	Abnormal	Normal	
	10	2	1	13

85% Negative (n=11/13)



# Ischémie myocardique, ANOCOR et âge

	< 35 ans	> 35 ans
mort subite	non rare	très rare
signes cliniques	rare	non rares
ischémie myocardique documentée	rare	possible

# anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

## éléments décisionnels actuels pour le management

- âge < 30, 30-50, > 50 ans
- symptômes + lien avec l'effort
- antécédent de mort subite récupérée
- présence d'une ischémie myocardique
- anatomie (imagerie)
- souhait d'activité physique/sportive intense

# anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

## possibilités pour le management

- chirurgie
- angioplastie
- médicaments (bétabloquants)
- restriction physique/sportive
- rien

# ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease

## 8.5. Recommendations for Congenital Coronary Anomalies of Ectopic Arterial Origin

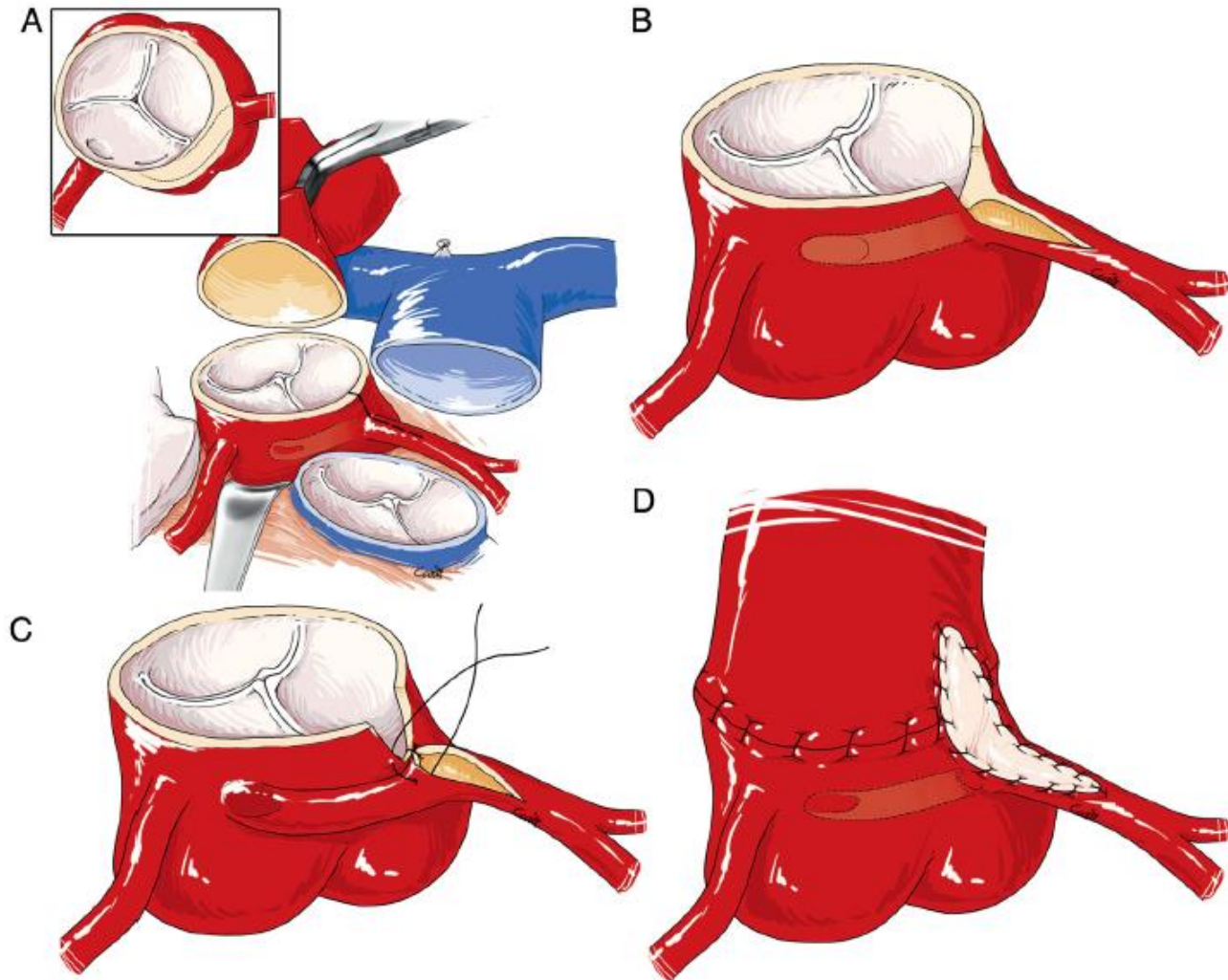
**CLASS I**

*Circulation* December 2, 2008

3. Surgical coronary revascularization should be performed in patients with any of the following indications:
  - a. Anomalous left main coronary artery coursing between the aorta and pulmonary artery. (*Level of Evidence: B*)
  - b. Documented coronary ischemia due to coronary compression (when coursing between the great arteries or in intramural fashion). (*Level of Evidence: B*)
  - c. Anomalous origin of the right coronary artery between aorta and pulmonary artery with evidence of ischemia. (*Level of Evidence: B*)

# anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

## création d'un néo-ostium avec patch



---

# Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery is Always a Surgical Disease

Pascal R. Vouhé

---

Anomalous aortic origin of a coronary artery is a congenital anomaly in which a major coronary artery arises from the wrong sinus of Valsalva (left coronary from right sinus or right coronary from left sinus) and courses between the great arteries before reaching its normal epicardial course. Although the risk of sudden death is clearly established, the indications for surgery remain controversial. The risk of sudden death is increased in symptomatic patients, in anomalous left coronary artery, as well as in the presence of some risk factors (intense physical activity, young age [ $<35$  years], aggravating anatomical features (intramural interarterial course, slit-like ostium, acute angle of take-off)). As far as is currently known, surgical management using an anatomical repair can prevent sudden death, provided that normal coronary anatomy and function are achieved and that extensive return-to-play testing is performed. A precise evaluation of the benefit/risk ratio is mandatory on an individual basis, but surgery may be indicated in the vast majority of patients.

Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann 19:25-29 © 2016 Elsevier Inc. All rights reserved.

## **Weaknesses of surgical repair**

- Guidelines focused on young people
- No randomized controlled studies
- Lack of long-term data after correction
- Effects on sudden death risk?
- Possible failure (stenosis/aneurysm/thrombosis)

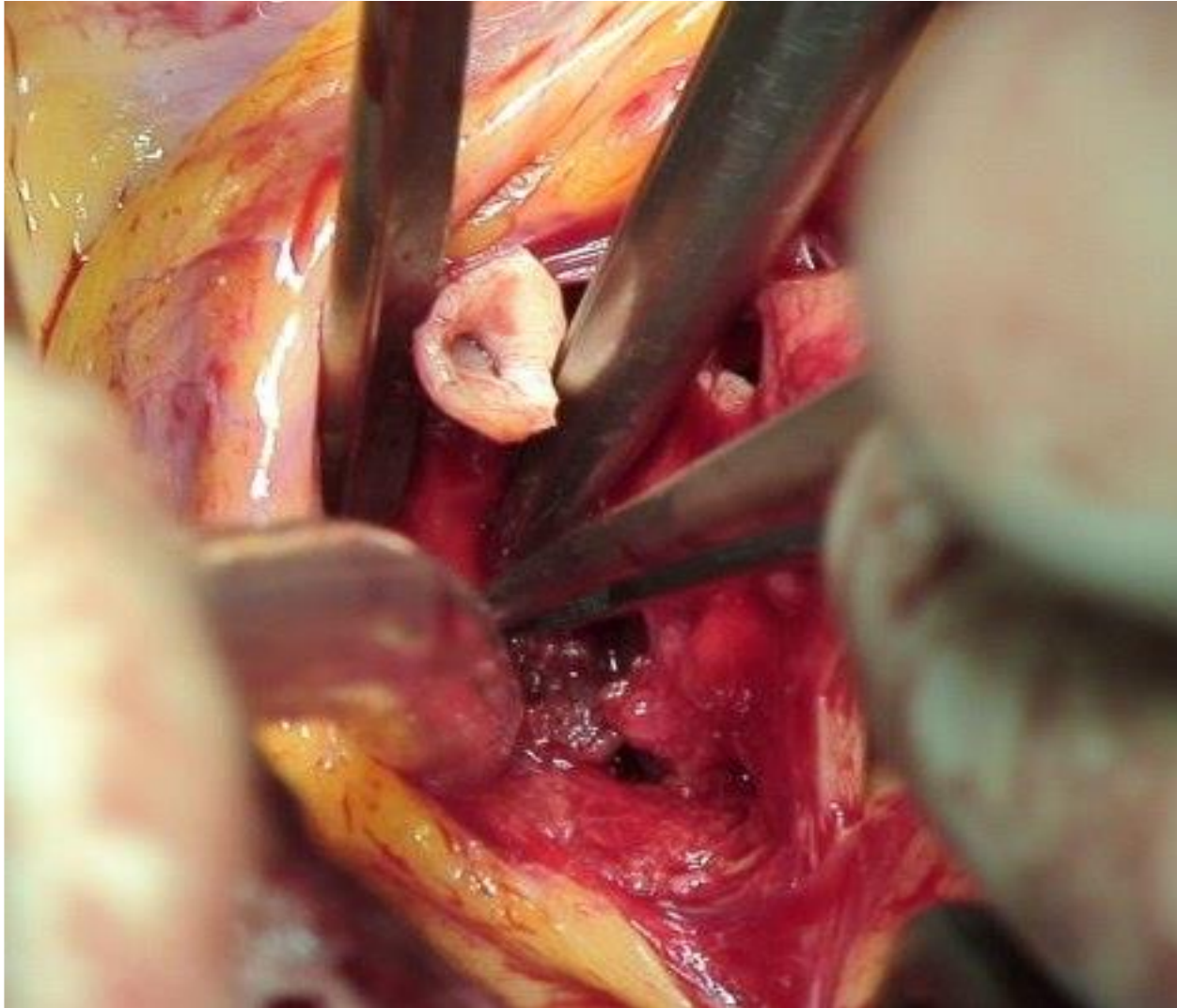
# PCI in surgically treated patients

- Necker hospital
- 31 patients between 2005 and 2017
- Mean age 14 years (4-66)
- 9 ALCA and 22 ARCA
- Coronary reimplantation/ostiotomy
- No death
- 3 post-operative PCI
  - 2 for acute ischemia
  - 1 for late ischemia





pas possible



# Expert consensus guidelines: Anomalous aortic origin of a coronary artery



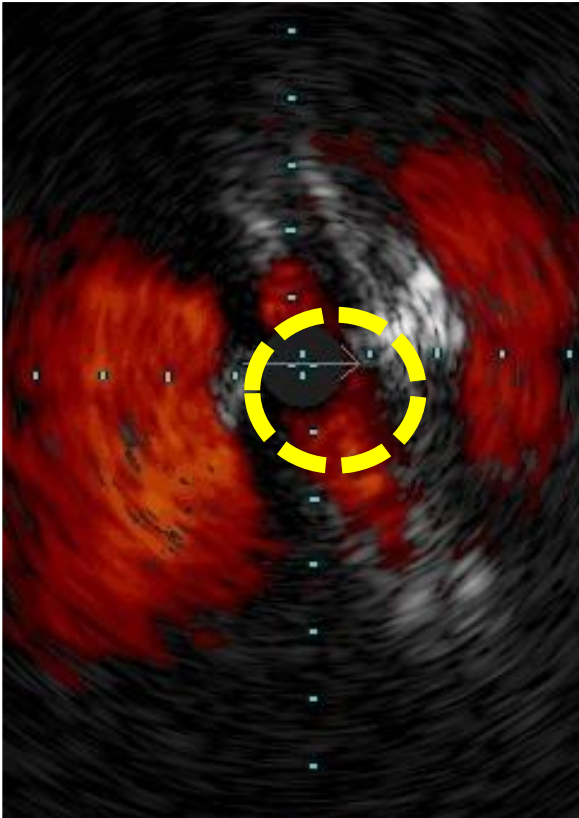
Julie A. Brothers, MD,<sup>a</sup> Michele A. Frommelt, MD,<sup>b</sup> Robert D. B. Jaquiss, MD,<sup>c</sup> Robert J. Myerburg, MD,<sup>d</sup> Charles D. Fraser, Jr, MD,<sup>e</sup> and James S. Tweddell, MD<sup>f</sup>

## Percutaneous Coronary Intervention

Due to safety issues with stenting anomalous coronary arteries in growing children, this procedure is not advisable in the pediatric population, **but may be considered in select cases in the adult population.**

anomalous connections of the coronary arteries

## stenting of intramural pathway



# **Six-Month Success of Intracoronary Stenting for Anomalous Coronary Arteries Associated With Myocardial Ischemia**

Andrew J. Doorey, MD, Michael J. Pasquale, MD, James F. Lally, MD,  
Gary S. Mintz, MD, Erik Marshall, MD, and David A. Ramos, MD

- First series of PCI patients (n=14)
- Objective evidence of ischemia
- 9 ARCA with interarterial course
- 44-72 years old
- Bare-metal stents (BMS)
- No procedural complications
- Resolution of myocardial ischemia on stress testing

*Doorey et al. Am J Cardiol 2000*

# ANOCOR stenting registry

- ARCA with interarterial course
- Age >30 year-old
- No history of aborted sudden death
- Angina and/or documented ischemia

→ selected population

# Baseline characteristics

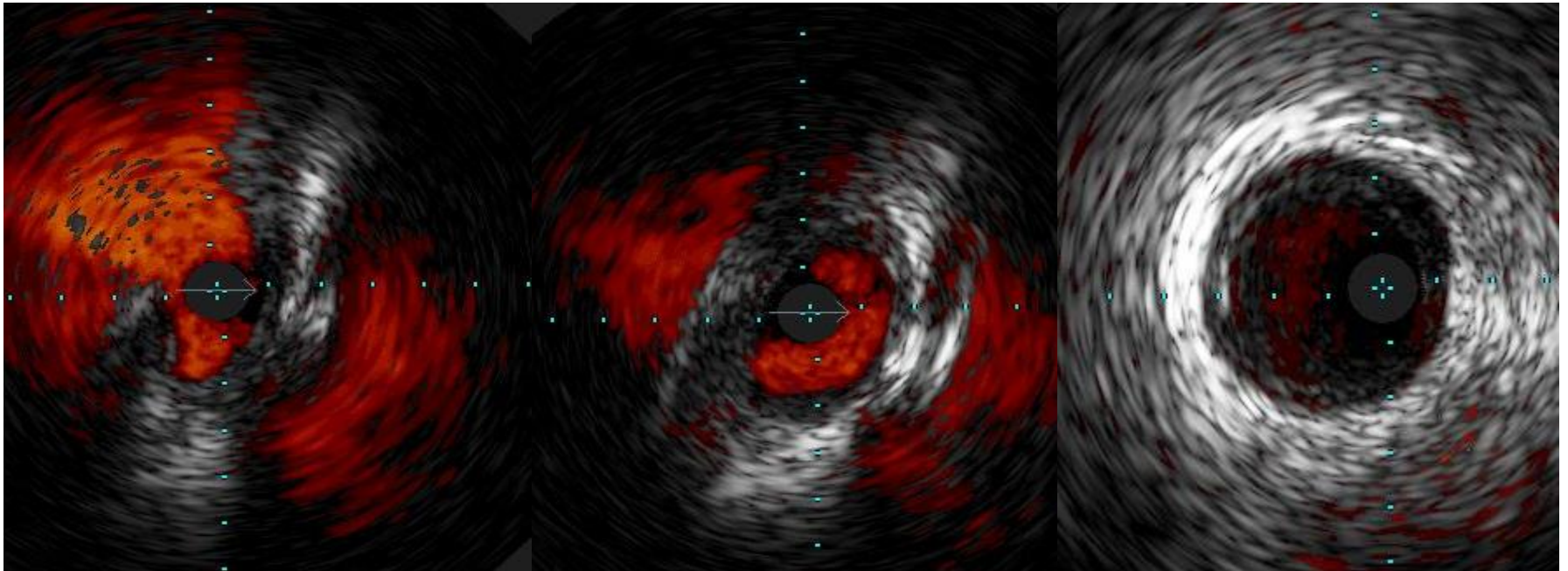
	N=11
<b>Mean age (years)</b>	54 (35-81)
<b><i>Presentation</i></b>	
<b>ACS (%)</b>	2 (18)
<b>Stable angina (%)</b>	6 (55)
<b>Silent ischemia (%)</b>	2 (18)
<b>Syncope (%)</b>	1 (9)
<b>Intramural segment (%)</b>	6 (55)

# Results

	N=11
<b>Successful stenting (%)</b>	11 (100)
<b>DES use (%)</b>	10 (91)
<b>Mean fluoroscopic time (min)</b>	18
<b>IVUS/OCT guidance (%)</b>	8 (73)
<b>Mean troponin (microg/L) at day 1</b>	0.58
<b>Periprocedural complications (%)</b>	0 (0)
<b>MACE at 6-month follow-up (%)</b>	0 (0)

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

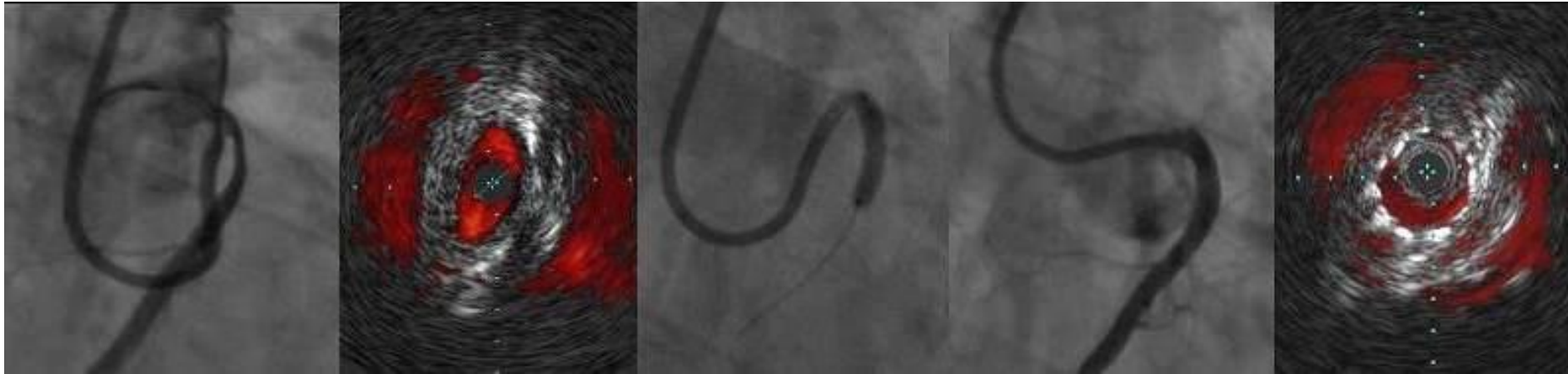
connexion ectopique coronaire droite  
imagerie endocoronaire (échographie)





anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

## stenting coronaire droite ectopique



# PCI in anomalous connections of the coronary arteries (ANOCOR)

## CT scan at 6 months



# ANOCOR et screening

**Faut-il dépister systématiquement les ANOCOR chez les jeunes avant une pratique sportive ?**

Pierre Aubry (Paris) pour le groupe ANOCOR



*16 mars 2018*

# PRE-PARTICIPATION CARDIOVASCULAR EVALUATION



- History (family and personal)
- Physical examination



- History (family and personal)
- Physical examination
- ECG

## SCIENTIFIC SOCIETIES GUIDELINES

# statistiques 2015 (nombre de licenciés)

Fédérations françaises	10 à 14 ans
FF d'athlétisme	65 450
FF des sociétés d'aviron	7 672
FF de basketball	153 004
FF de boxe	8 276
FF de canoë-kayak	13 253
FF de cyclisme	23 320
FF d'escrime	16 493
FF de football	477 028
FF des sports de glace	8 393
FF de gymnastique	73 227
FF de handball	214 078
FF de hockey	4 637
FF de judo-jujitsu et disciplines associées	128 853
FF de lutte	3 617
FF de natation	92 966
FF de ski	24 841
FF de taekwondo et disciplines associées	14 565
FF de tennis	248 472
FF de tennis de table	53 290
FF de triathlon	5 632
FF de volley-ball	19 430
FF de hockey sur glace	4 112
FF de rugby	77 471
<b>Total</b>	<b>1 738 080</b>



≈ 300 000 jeunes par année d'âge

# statistiques 2015 (nombre de licenciés)



Fédérations françaises	10 à 14 ans
FF d'athlétisme	65 450
FF des sociétés d'aviron	7 672
FF de basketball	153 004
FF de boxe	8 276
FF de canoë-kayak	13 253
FF de cyclisme	23 320
FF d'escrime	16 493
FF de football	477 028
FF des sports de glace	8 393
FF de gymnastique	73 227
FF de handball	214 078
FF de hockey	4 637
FF de judo-jujitsu et disciplines associées	128 853
FF de lutte	3 617
FF de natation	92 966
FF de ski	24 841
FF de taekwondo et disciplines associées	14 565
FF de tennis	248 472
FF de tennis de table	53 290
FF de triathlon	5 632
FF de volley-ball	19 430
FF de hockey sur glace	4 112
FF de rugby	77 471
<b>Total</b>	<b>1 738 080</b>

≈ 300 000 jeunes par année d'âge



≈ 150 ANOCOR gauches  
≈ 900 ANOCOR droites

## ●● Sport de haut niveau et Espoirs

### Certificat Obligatoire

**Certificats établis par un médecin diplômé en médecine du sport.**

### SYNTHÈSE

Pour être inscrit sur la liste des sportifs de haut niveau ou sur celle des sportifs Espoirs, il est indispensable d'avoir fait l'objet d'examens médicaux dont la nature est précisée par un arrêté des ministres chargés de la santé et des sports et dont les résultats sont transmis au sportif et à un **médecin désigné par la fédération.**

Ces **examens médicaux obligatoires et la surveillance médicale spécifique** sont prévus par le code du sport.

Ils dépendent de la discipline sportive concernée.

Pour plus d'informations, veuillez vous référer aux [règlements médicaux de chaque fédération.](#)

### EXTRAITS DE LA LÉGISLATION

#### Code du sport: Article R221-2

*Nul ne peut être inscrit sur la liste des sportifs de haut niveau :*

*[...] 5° S'il n'a pas fait l'objet d'examens médicaux dont la nature est précisée par un arrêté des ministres chargés de la santé et des sports et dont les résultats sont transmis au sportif et à un médecin désigné par la fédération.*

#### Code du sport: Article A 231-3, Modifié par Arrêté du 18 juillet 2008 — art. 4

*Pour être inscrits sur la liste des sportifs de haut niveau ou sur la liste des sportifs Espoirs prévues aux articles R. 221-2 et R. 221-11, les sportifs doivent effectuer les examens suivants :*

*1° Un examen médical réalisé, selon les recommandations de la Société française de médecine du sport et des autres sociétés savantes concernées, par un médecin diplômé en médecine du sport ;*

*2° Une recherche par bandelette urinaire de protéinurie, glycosurie, hématurie, nitrites ;*

*3° Un électrocardiogramme standardisé de repos avec compte rendu médical ;*

*4° Une échocardiographie transthoracique de repos avec compte rendu médical ;*

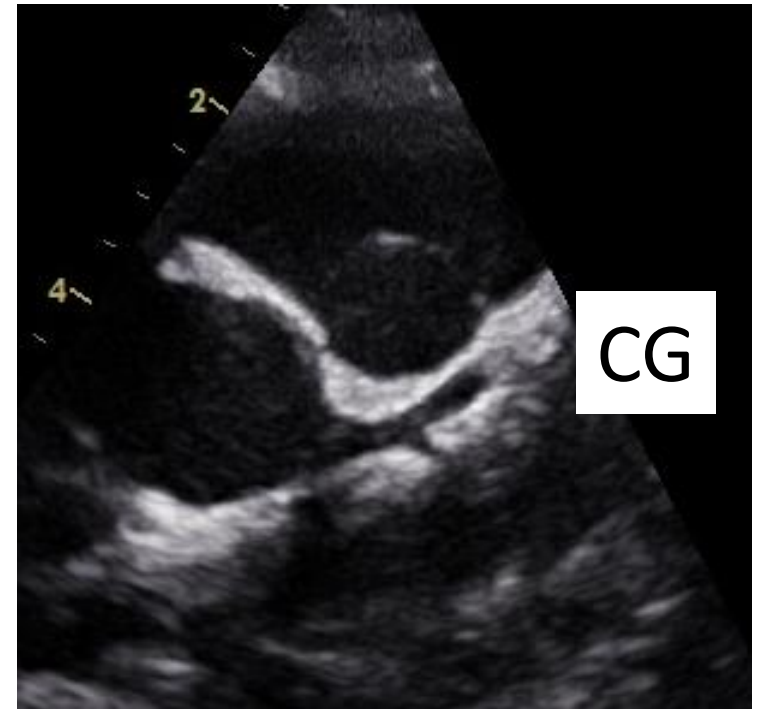
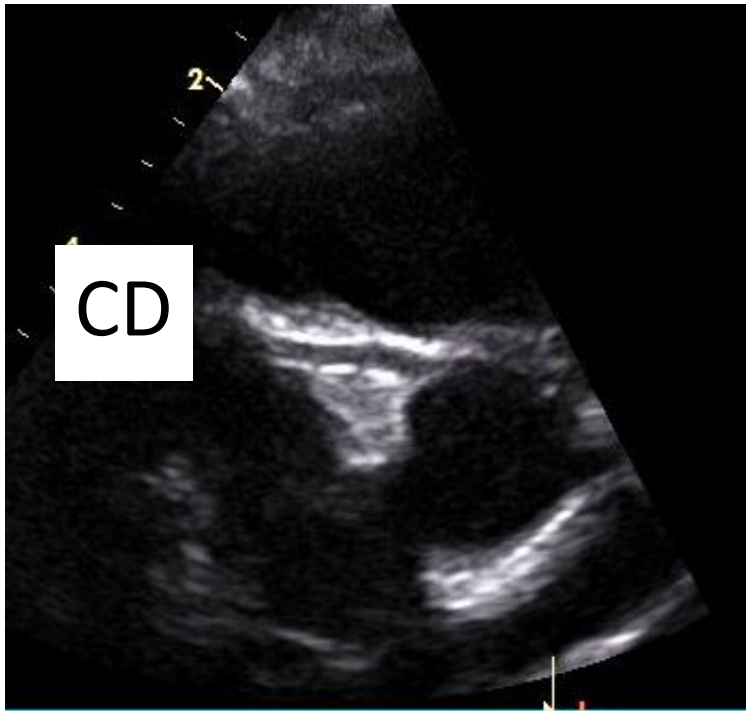
*5° Une épreuve d'effort d'intensité maximale (couplée, le cas échéant, à la mesure des échanges gazeux et à des épreuves fonctionnelles respiratoires) réalisée par un médecin, selon des modalités en accord avec les données scientifiques actuelles, en l'absence d'anomalie apparente à l'examen clinique cardio-vasculaire de repos et aux deux examens précédents. Cette épreuve d'effort vise à dépister d'éventuelles anomalies ou inadaptations survenant à l'effort, lesquelles imposeraient alors un avis spécialisé.*

*Chez les sportifs licenciés ayant un handicap physique ou mental ne permettant pas la réalisation de cette épreuve d'effort dans des conditions habituelles, une adaptation méthodologique est à prévoir ;*



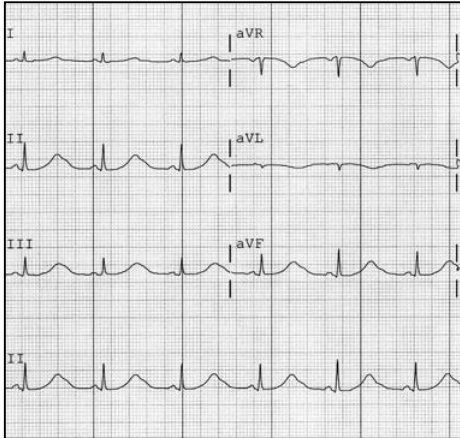
# anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

## dépistage échographique enfant de 11 ans

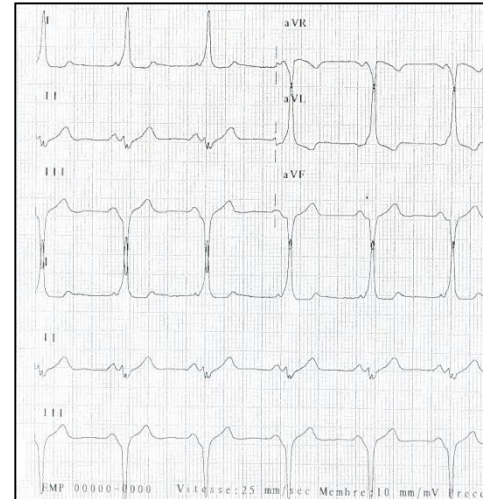




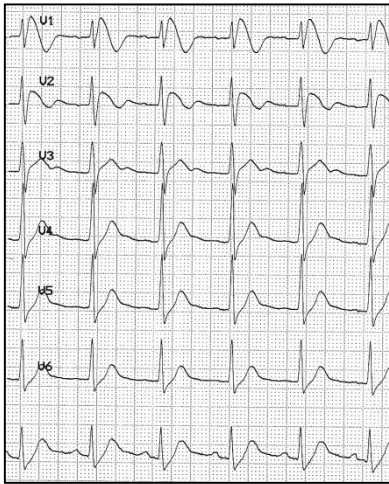
# ECG anomalies screening (n=5 255) unselected population of public middle school children



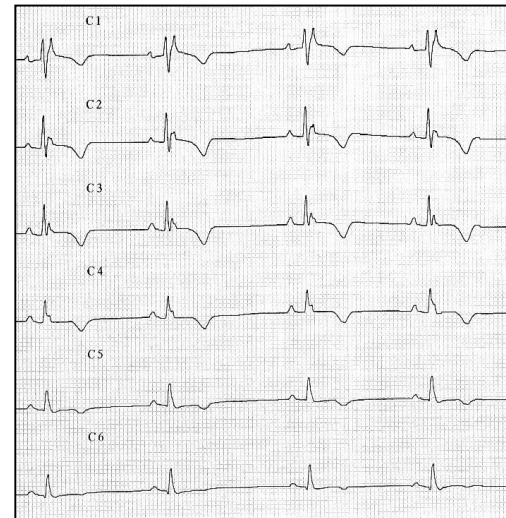
QT  $\geq$ 480 ms  
36 (0.7%)  
QT  $\geq$ 500 ms  
9 (0.17%)



WPW  
3 (0.06%)



Brugada  
1 (0.02%)



DVDA  
0



AMERICAN  
COLLEGE of  
CARDIOLOGY

**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\*

**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*).**





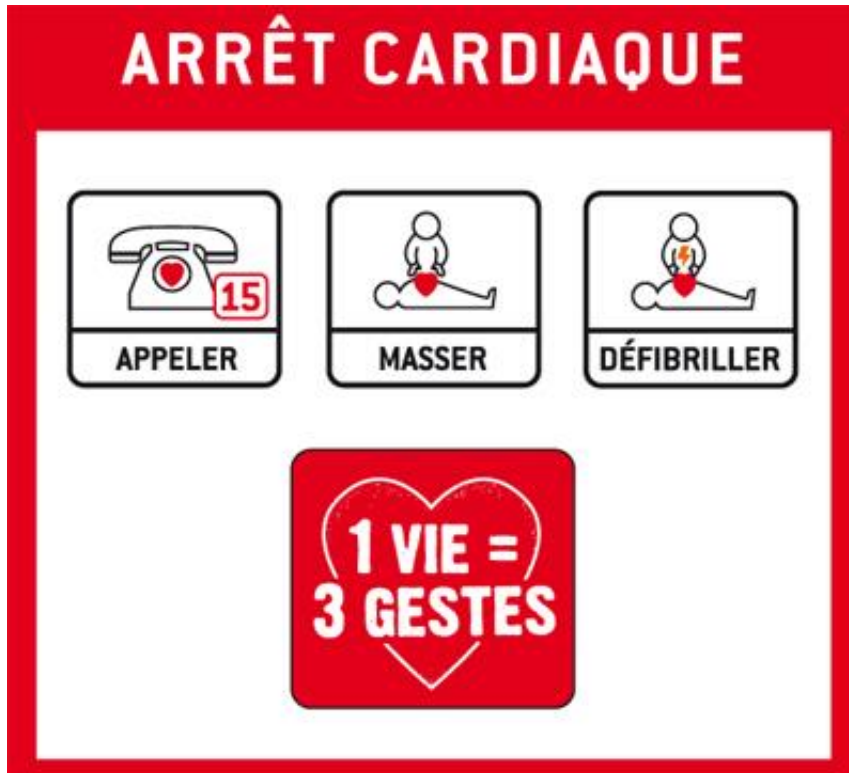
1 ANOCOR

1 CMH

$2/22 = 9\%$



En attendant ...





contact : [pcaubry@yahoo.fr](mailto:pcaubry@yahoo.fr)

groupe multidisciplinaire ANOCOR  
anomalies congénitales des artères coronaires  
staff mensuel ANOCOR

Pierre Aubry (Paris)  
Patrick Dupouy (Antony)  
Warda Ferrag (Paris)  
Xavier Halna du Fretay (Aran)  
Fabien Hyafil (Paris)  
Jean-Michel Juliard (Paris)  
Jean-Pierre Laissy (Paris)  
Phalla Ou (Paris)

ASSISTANCE  
PUBLIQUE  HÔPITAUX  
DE PARIS



GRUPE HOSPITALIER  
BICHAT-CLAUDE BERNARD