

Anomalies de Naissance des Coronaires

Proposition de Registre Multicentrique



Pierre Aubry
Département de Cardiologie
Centre Hospitalier Bichat-Claude Bernard
Paris

21 février 2008

Congenital Heart Disease for the Adult Cardiologist

Coronary Artery Anomalies An Entity in Search of an Identity

Paolo Angelini, MD

Coronary artery anomalies (CAAs) are a diverse group of congenital disorders whose manifestations and pathophysiological mechanisms are highly variable. The subject of CAAs is undergoing profound evolutionary changes related to the definition, morphogenesis, clinical presentation, diagnostic workup, prognosis, and treatment of these anomalies. To understand the clinical impact of CAAs, the fundamental challenge is the firm establishment, for a particular type of CAA, of a mechanism capable of interference with the coronary artery's function, which is to provide adequate blood flow to the dependent myocardium. The present review focuses on anomalous origination of a coronary artery from the opposite sinus—the subgroup of CAAs that has the most potential for clinical repercussions, specifically sudden death in the young. For this subgroup, solid diagnostic screening protocols should be established, especially for athletes and other young individuals subjected to extreme exertion. Intravascular ultrasonography is the preferred means to evaluate the mechanisms responsible for ischemia in anomalous origination of a coronary artery from the opposite sinus and other potentially significant CAAs. Patients symptomatic of anomalous origination of a coronary artery from the opposite sinus may undergo medical treatment/observation, coronary angioplasty with stent deployment, or surgical repair. To be competent to advise CAA carriers, especially in the context of sporting or military activities, cardiologists should undergo specific training in these disorders. Only multicenter collaboration on protocols dedicated to CAAs can give rise to the large-scale studies needed to define the prognosis and optimal treatment of these disorders. (*Circulation*. 2007;115:1296-1305.)

Key Words: coronary disease ■ death, sudden ■ diagnosis ■ heart defects, congenital ■ ischemia

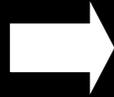
Registre ANACOR

objectifs

- Colliger sur une période donnée les anomalies de naissance coronaire dans une population adulte ayant eu une coronarographie
- Préciser les circonstances de découverte de l'anomalie
- Préciser les examens complémentaires réalisés
- Définir la répartition de l'anomalie selon le vaisseau et le trajet initial
- Rapporter la stratégie thérapeutique retenue
- Effectuer un suivi clinique sur une période donnée pour les formes dites à risque

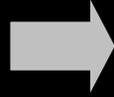
Coronarographie

Réseau coronaire
dit
normal



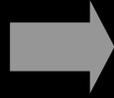
Coronaires angiographiquement
normales

Réseau coronaire
avec variantes
anatomiques



"Any form observed in >1% of an
unselected population is normal"

Réseau coronaire
avec anomalies
acquises



Anévrismes, athérome, dissections,
spasme, thrombose

Réseau coronaire
avec anomalies
congénitales



Connection, trajet, origine

Les Vaisseaux Coronaires se définissent par :

- **leur origine**
 - normale
 - anomalie de nombre
 - anomalie de position
 - anomalie d'orientation

- **leur trajet**
 - normal
 - interartériel
 - boucle antérieure
 - boucle postérieure
 - intramural
 - intramyocardique

- **leur connexion**
 - normale
 - dans une cavité cardiaque

Normal Features of the Coronary Anatomy in Humans

Feature	Range
Number of ostia	2 to 4
Location	right and left anterior sinuses
Proximal orientation	45 to 90° off the aortic wall
Proximal common trunk	only left (LAD and Cx)
Proximal course	direct, from ostium to destination
Mid-course	subepicardial
Branches	adequate for the dependent myocardium
Essential territories	RCA (RV free wall), LAD (V anteroseptal wall) OM (LV free wall)
Termination	capillary bed

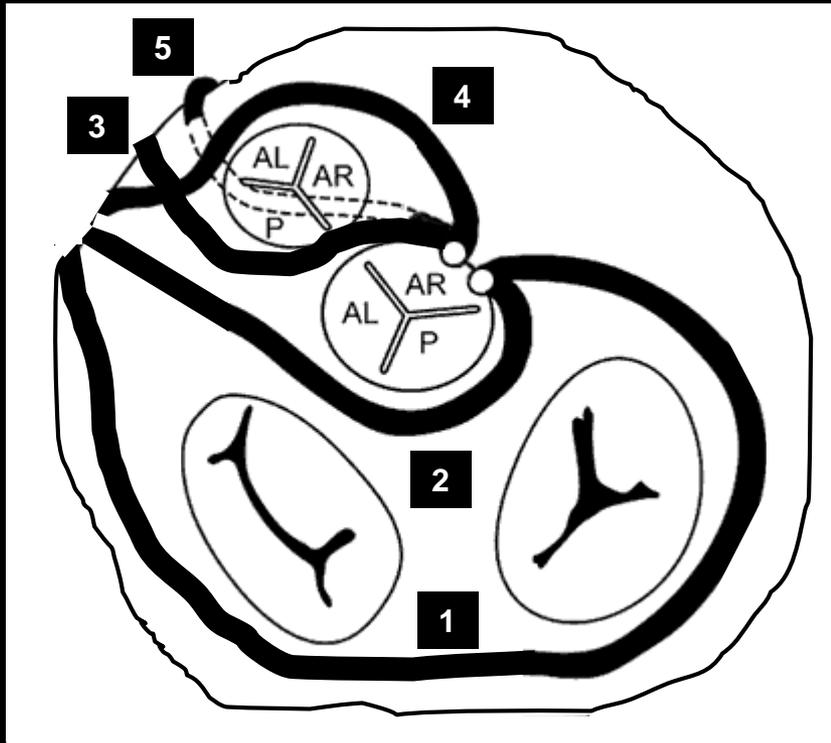
Incidence of Coronary Artery Anomalies

continuous series of 1950 angiograms

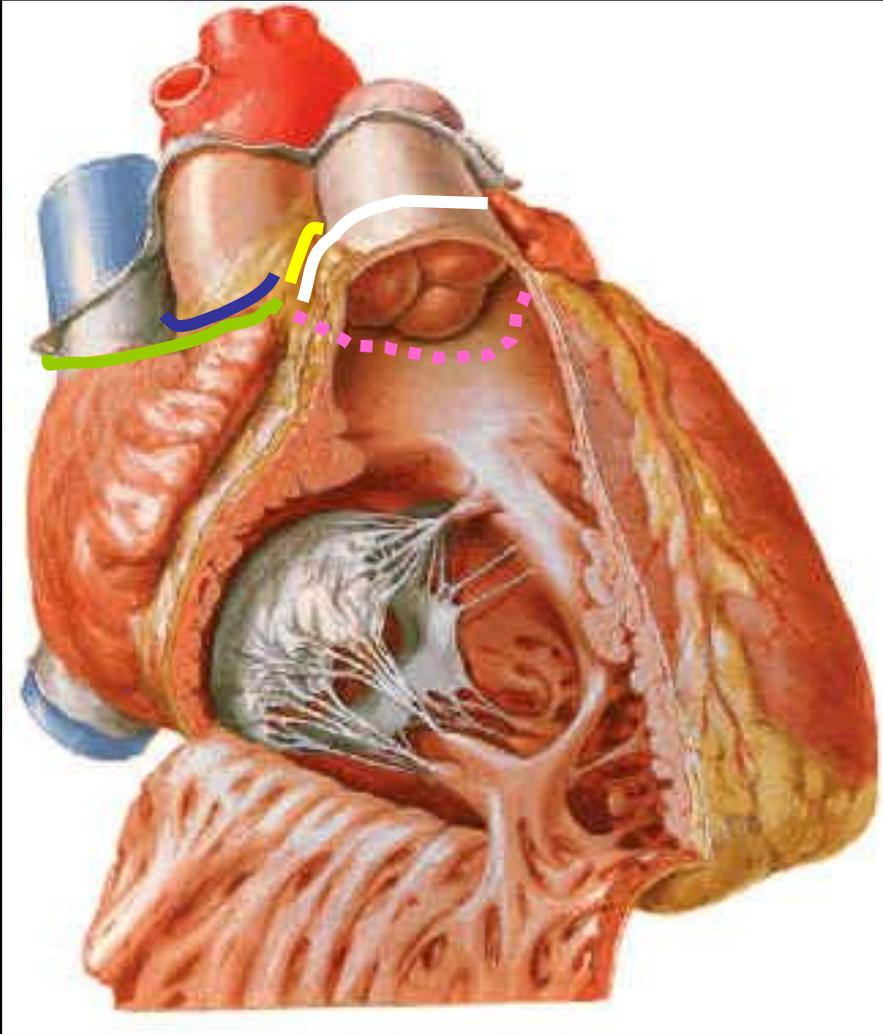
Variable	N (%)
Ectopic RCA (left sinus)	22 (1.13)
Ectopic Cx (right sinus)	13 (0.67)
Ectopic LCA (right sinus)	3 (0.15)

Anomalous location of coronary ostium at improper sinus:1.07%

Naissance Coronaire Ectopique à partir du sinus antéro-droit



- 1 Rétro-cardiaque
- 2 Rétro-aortique
- 3 Inter-artériel
(entre aorte et artère pulmonaire)
- 4 Antérieur
(devant artère pulmonaire)
- 5 Intra-septal



A 25-year review of autopsies in military recruits

continuous series of 6.3 millions 18-year old
intensive military training for 8 weeks

- 277 deaths unrelated to trauma
- 64 cardiac deaths
- 21 (33%) deaths related to ectopic left coronary artery
- no other coronary artery anomalies resulted in cardiac death

Only one specific abnormal course,
traditionally called interarterial or
« **between the aorta and pulmonary artery** »
is associated with a severe prognosis

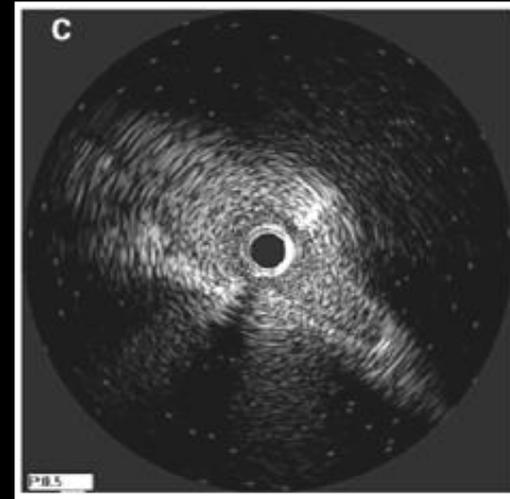
Formes Anatomiques à Risque

Mécanisme traditionnellement évoqué
compression de la coronaire entre l'aorte
et l'artère pulmonaire lors des efforts

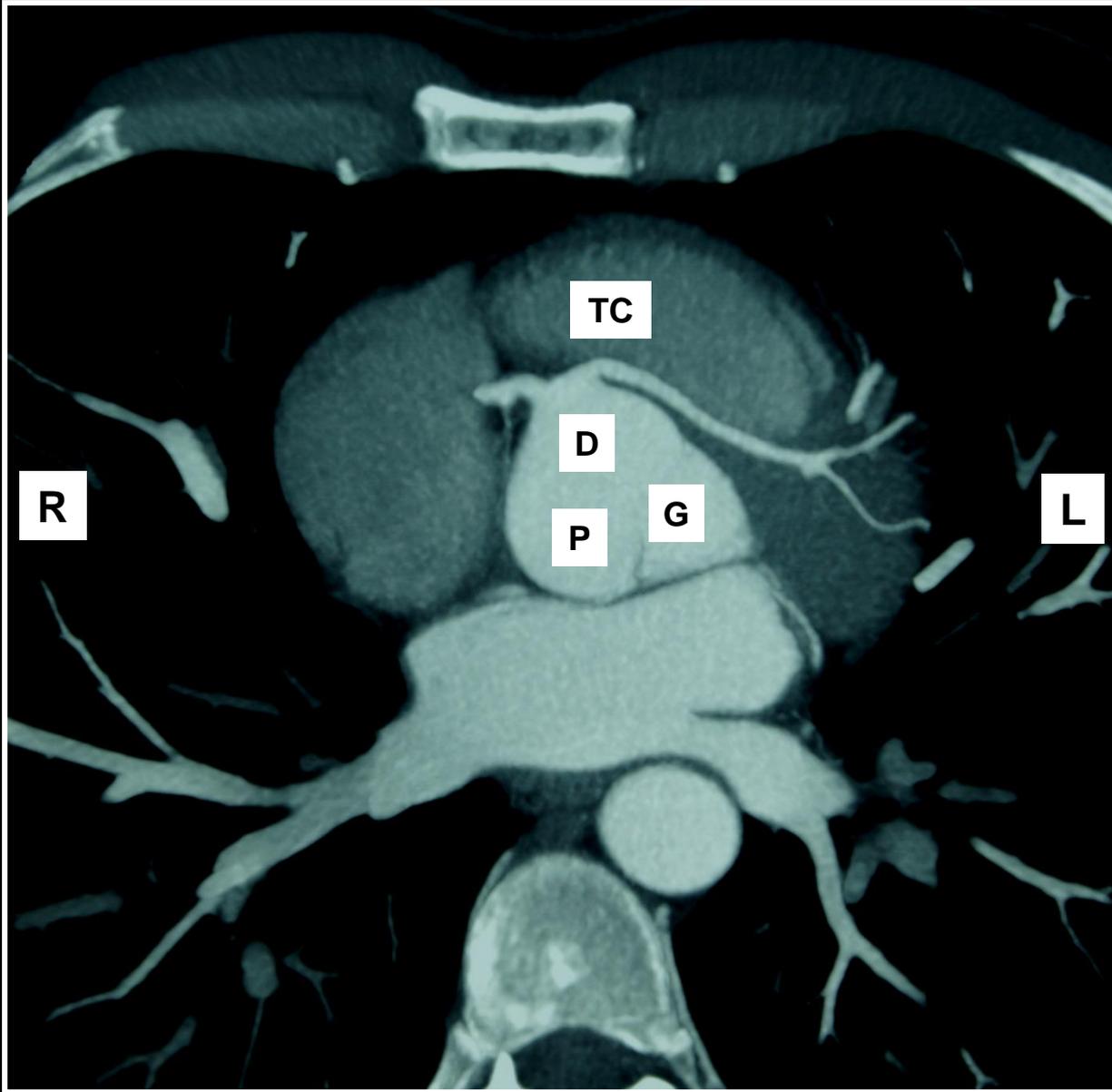
Formes Anatomiques à Risque

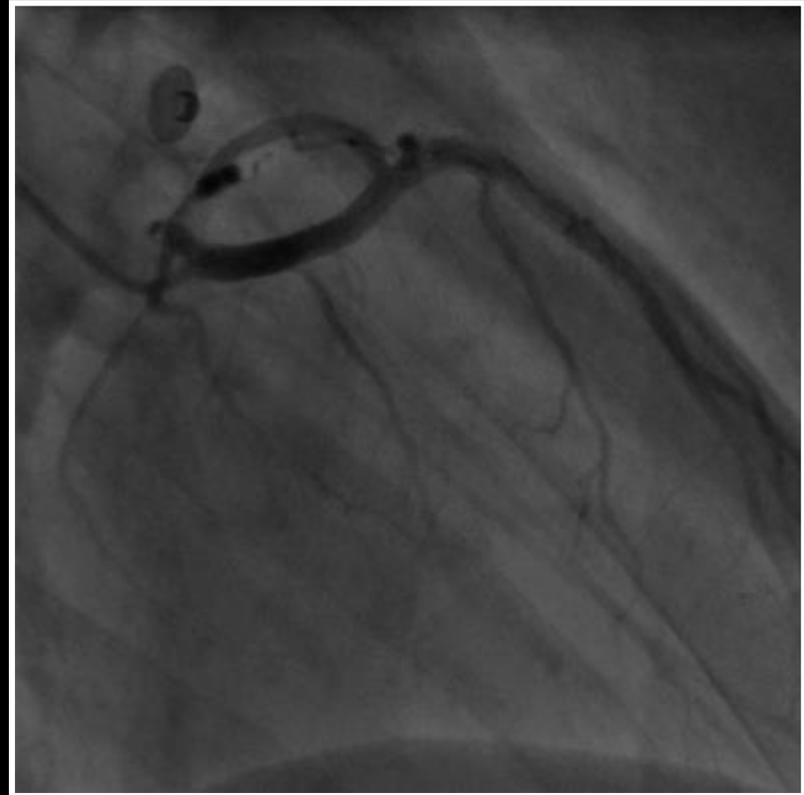
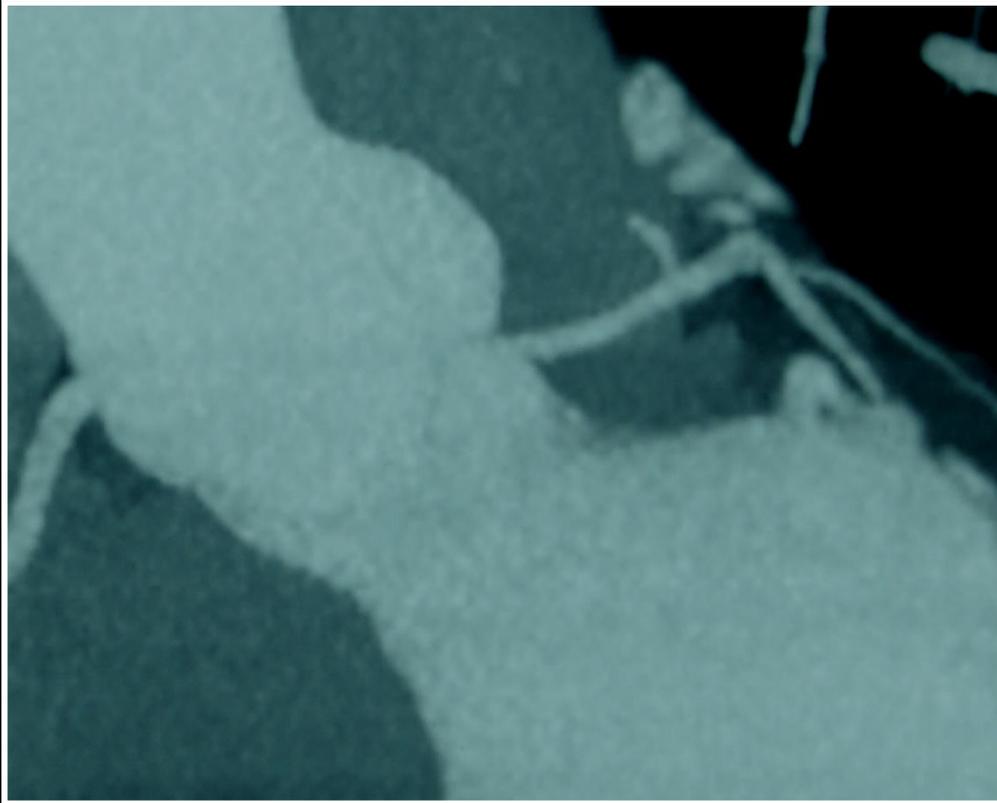
Mécanismes maintenant évoqués

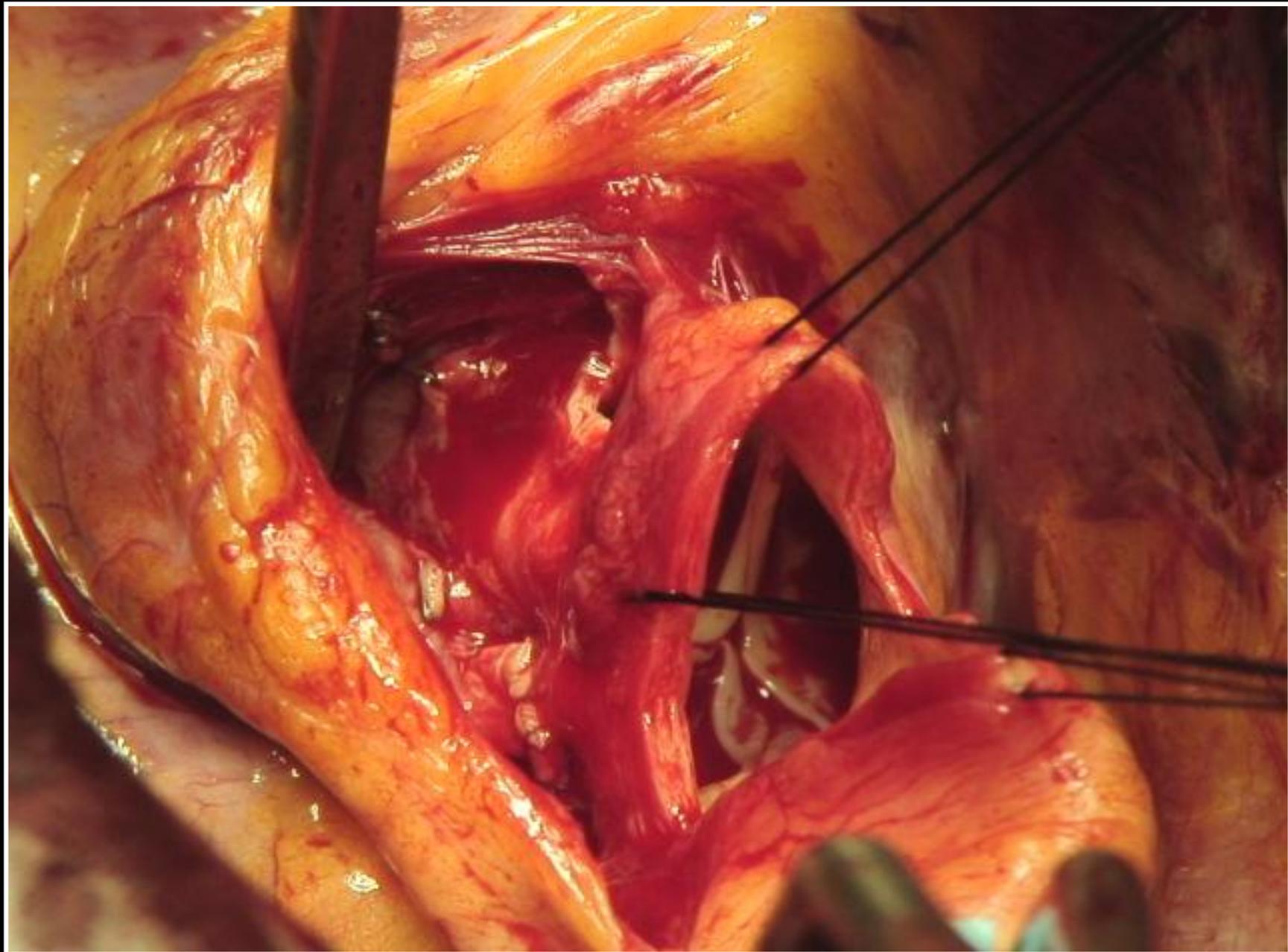
- hypoplasie coronaire
(segment proximal du vaisseau)
- surface ovoïde
(origine du vaisseau)
- compression latérale
(pulsatilité aortique augmentée)

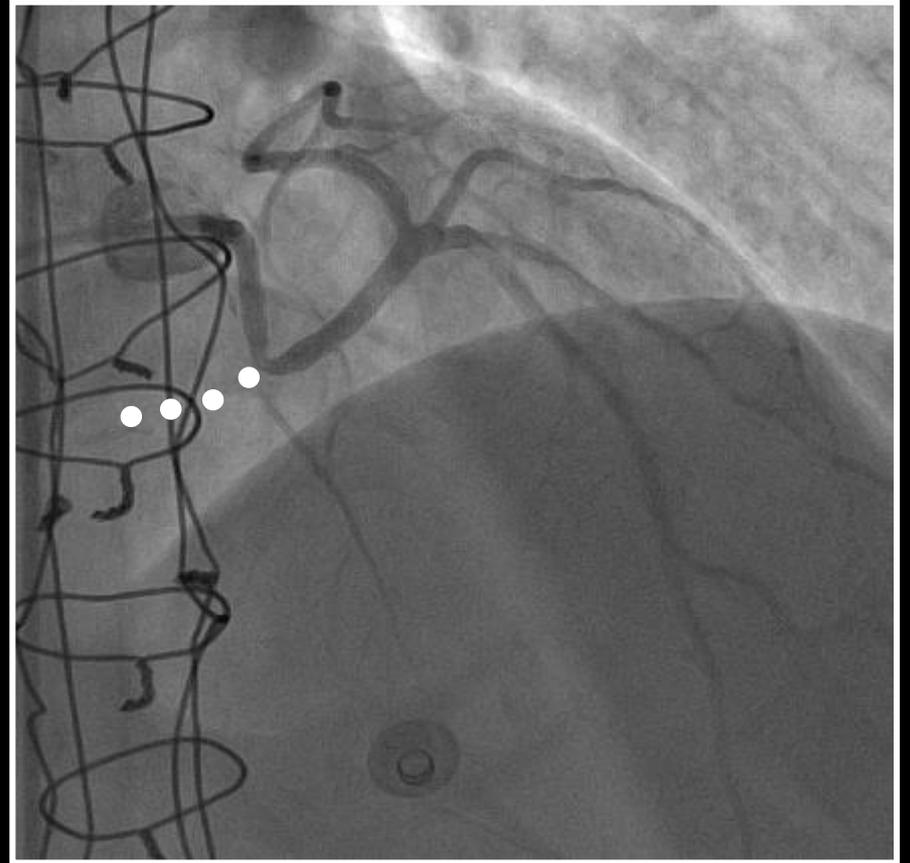
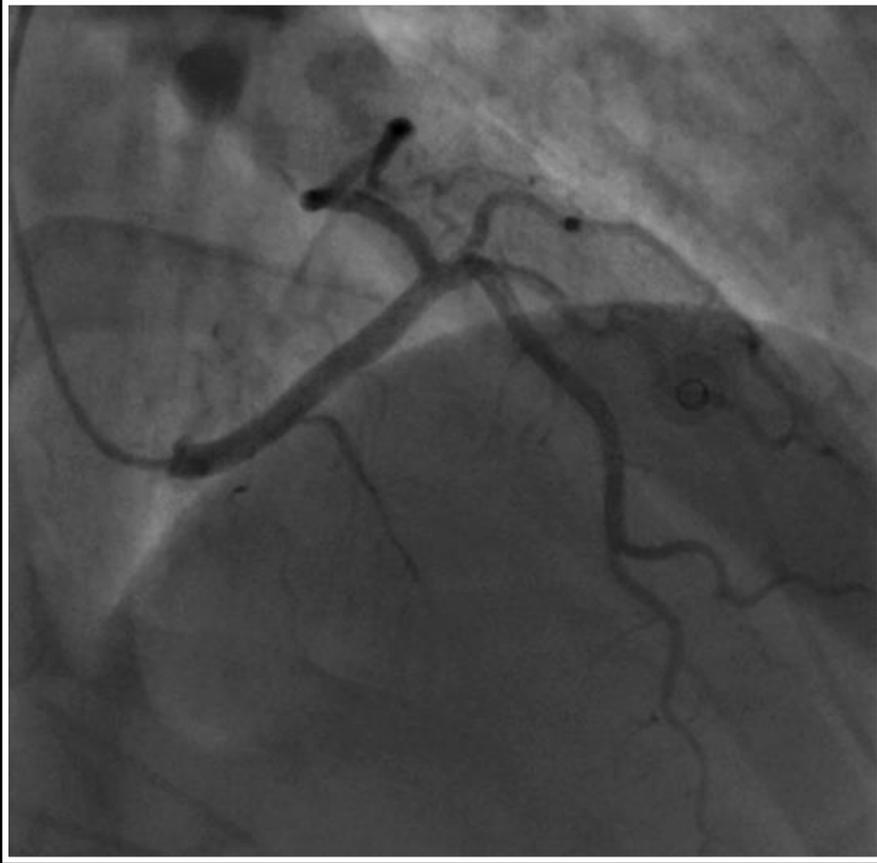


Angelini P Circulation 2007









Anomalies de Naissance des Artères CORonaires

Registre ANACOR déroulement

Centre Y : diagnostic d'anomalie de naissance coronaire



Formulaire + CD coronarographie + consentement + compte-rendus



Centre coordonnateur : Centre Hospitalier Bichat-Claude Bernard



Validation de l'anomalie de naissance coronaire



Inscription dans une base de données



Récupération des données manquantes



Suivi téléphonique annuel

ONACI

Observatoire National des Actes de cathétérisme Cardiaques
diagnostiques et Interventionnels

Liste des invariants

Anomalie congénitale des coronaires : hors liste



Registre Cardio-ARHIF

CORONAROGRAPHIE

Coronarographie dans les 48 h suivant une angioplastie : N O

Sténose coronaire > 50 % : 0 Absente

1 vaisseau

2 vaisseaux

3 vaisseaux

Sténose du Tronc Commun > 50 % (si oui ⇒ 2 VX)

Anomalie congénitale des coronaires : hors liste



Anomalies de Naissance des Artères CORonaires

Registre ANACOR points en suspens

Réponse du GACI



Comite de pilotage

Information auprès des Cardiologues

Durée des inclusions

Consentement des patients (CPP)

Comité de validation des patients

Sélection des patients dits à risque

Base de données (CNIL)

Organisation du registre

Durée du suivi

Comité de suivi