



Société Française
de Cardiologie
Filiale de Cardiologie
Pédiatrique et Congénitale

11 mai 2011

GACI

Groupe Athérome et Cardiologie Interventionnelle
de la Société Française de Cardiologie

Réunion Commune FCPC – GACI

Les Anomalies Coronaires Congénitales de l'Adulte

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Registre ANOCOR

Etat des Lieux

Pierre Aubry pour les investigateurs d'ANOCOR
Centre Hospitalier Bichat-Claude Bernard
Assistance Publique-Hôpitaux de Paris

ASSISTANCE
PUBLIQUE  HÔPITAUX
DE PARIS



 GROUPE HOSPITALIER
BICHAT-CLAUDE BERNARD



Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Généralités

- Prévalence
- Formes anatomiques
- Découverte
- Pronostic
- Pathogénie
- Traitement

≈0.6%

nombreuses

fortuite - ACR

variable

discutée

codifié

Recommandations

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

- Atrial septal defect
- Ventricular septal defect
- Atrioseptal septal defect
- Patent ductus arteriosus
- Aortic valves diseases
- Associated disorders of the ascending aorta
- Coarctation
- Right ventricular outflow tract
- **Coronary artery abnormalities**
- Pulmonary hypertension/Eisenmenger
- Tetralogy of Fallot
- Dextro-transposition of the great arteries
- Congenitally corrected transposition of the great vessels
- Ebstein's anomaly
- Tricuspid atresia/single ventricle

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Critères d'inclusion

1. Anomalie de connexion proximale \geq une artère coronaire
2. Anomalie non connue de l'opérateur
3. Absence de cardiopathie structurale des troncs artériels
4. Age ≥ 18 ans
5. Découverte de l'anomalie < 6 mois / début de l'étude

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Principales anomalies

1. Connexion dans l'aorte ascendante
2. Connexion dans le sinus controlatéral
3. Connexion dans l'artère controlatérale
4. Connexion dans le sinus non coronaire
5. Connexion ectopique dans le sinus normal
6. Connexion dans l'artère pulmonaire
7. Coronaire unique

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Connexion dans l'aorte ascendante



Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Connexion dans le sinus controlatéral



Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

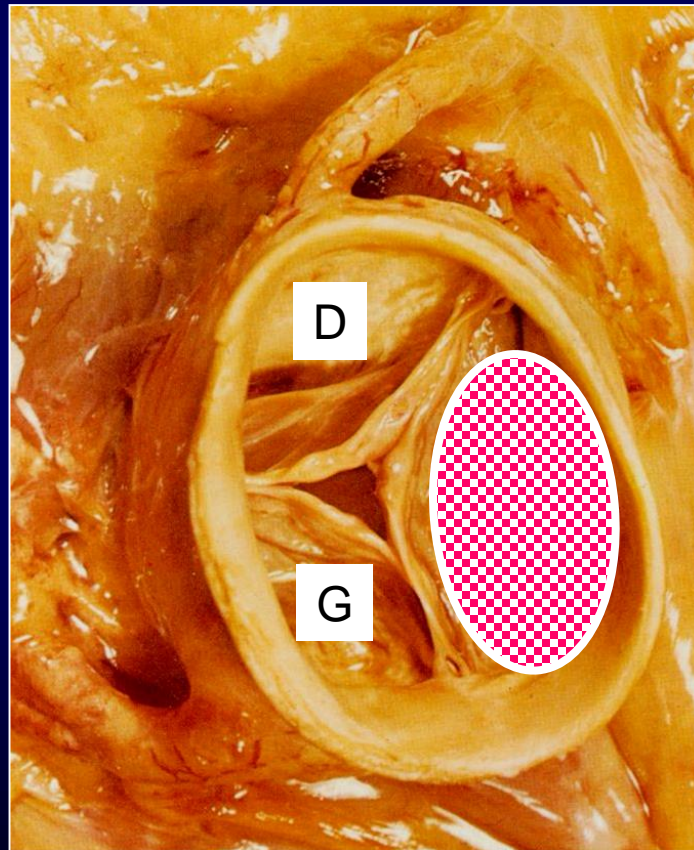
Connexion dans l'artère controlatérale



Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Connexion dans le sinus non coronaire

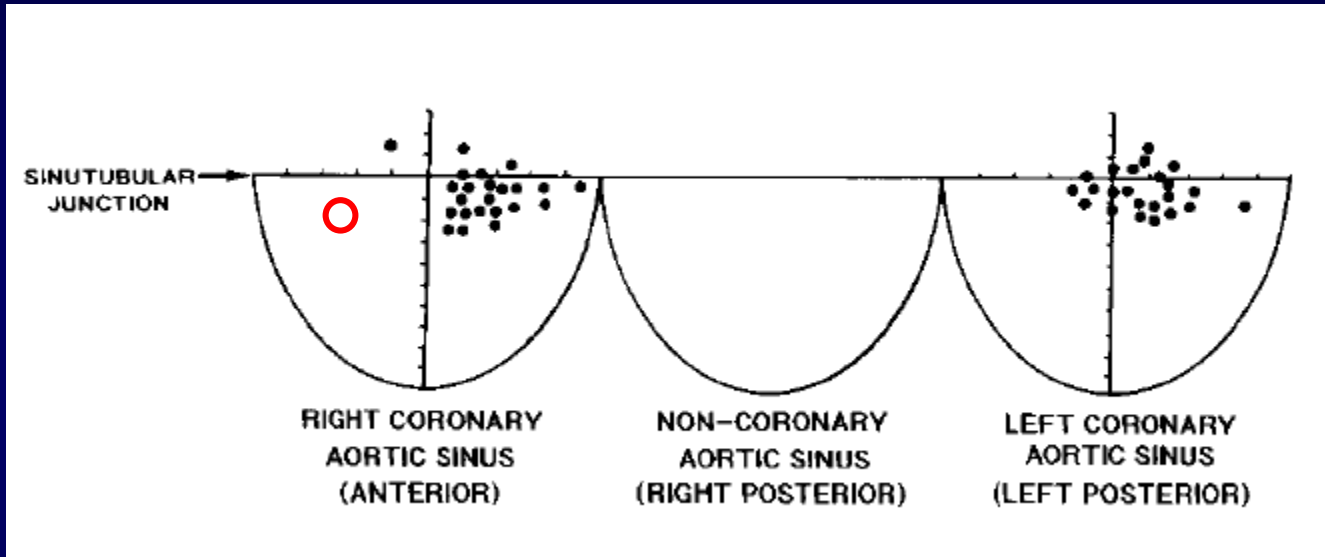
ANT



POST

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Connexion ectopique dans le sinus normal



Clinical Anatomy 10:297-302 (1997)

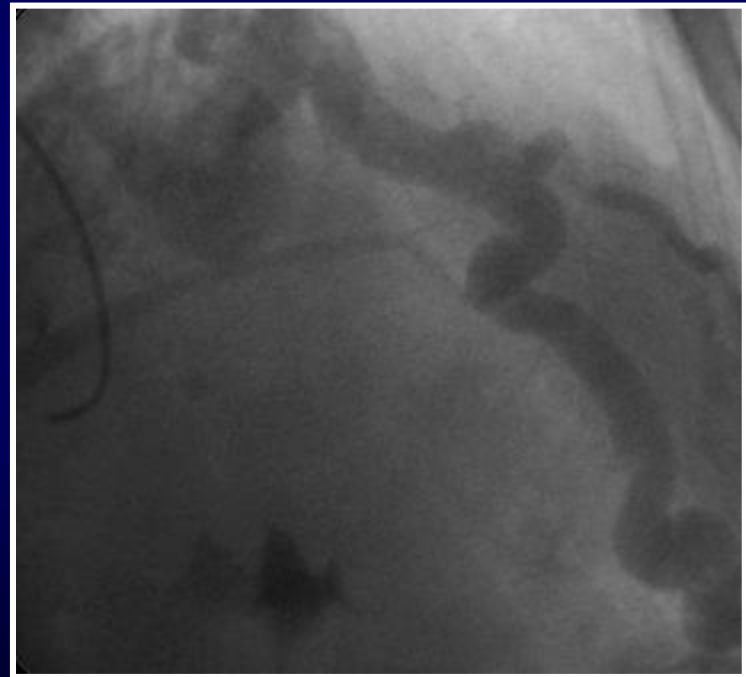
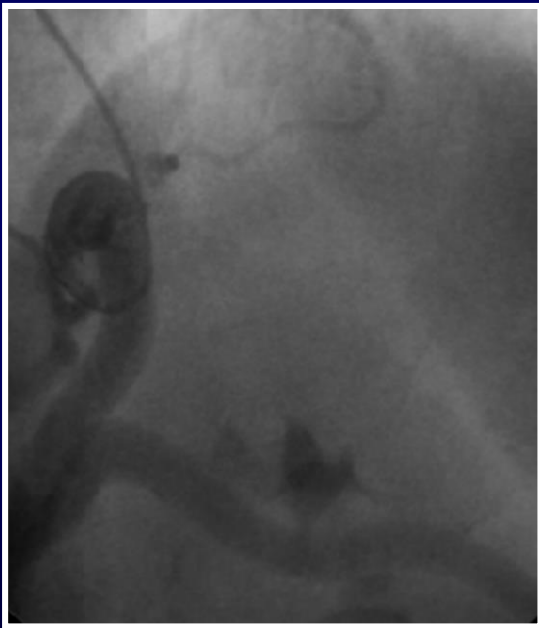
ORIGINAL COMMUNICATIONS

Location of the Coronary Arterial Orifices in the Normal Heart

MICHELA MURIAGO,¹ MARY N. SHEPPARD,² SIEW YEN HO,^{1*} AND ROBERT H. ANDERSON¹

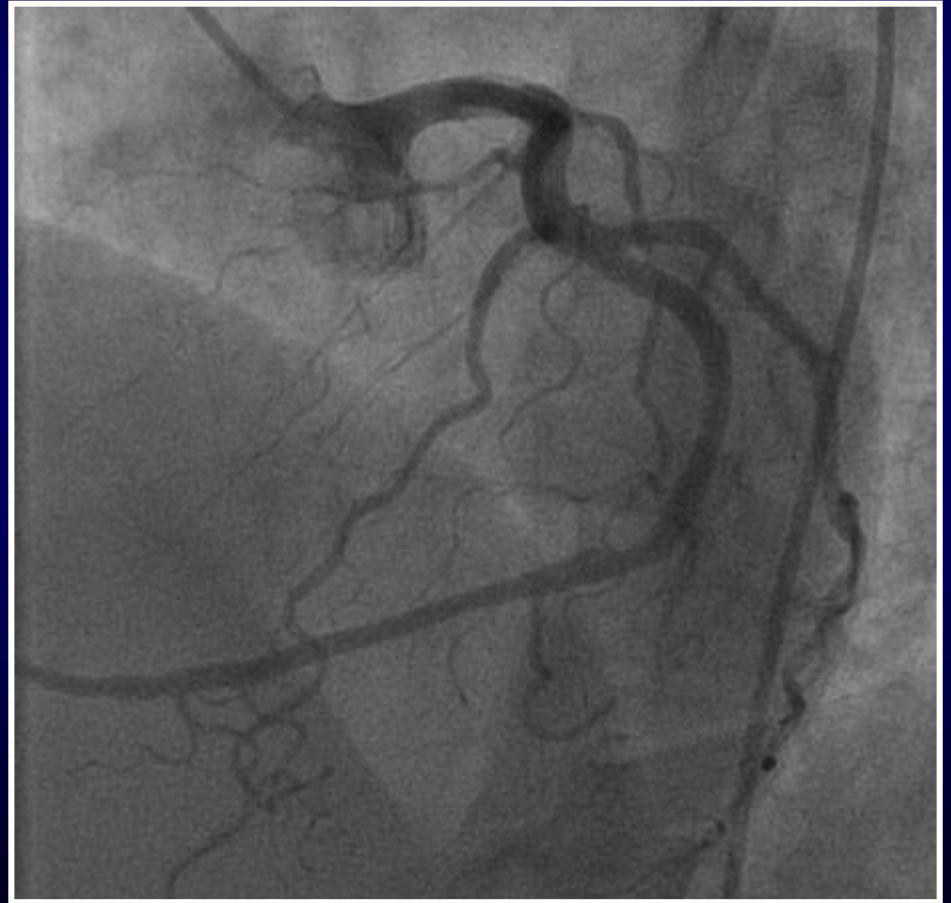
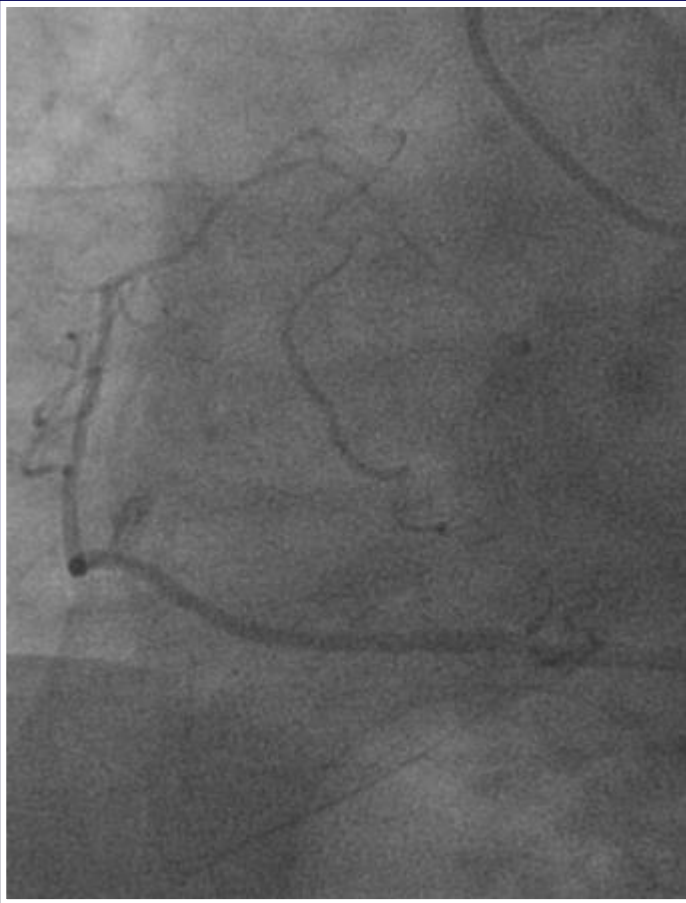
Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

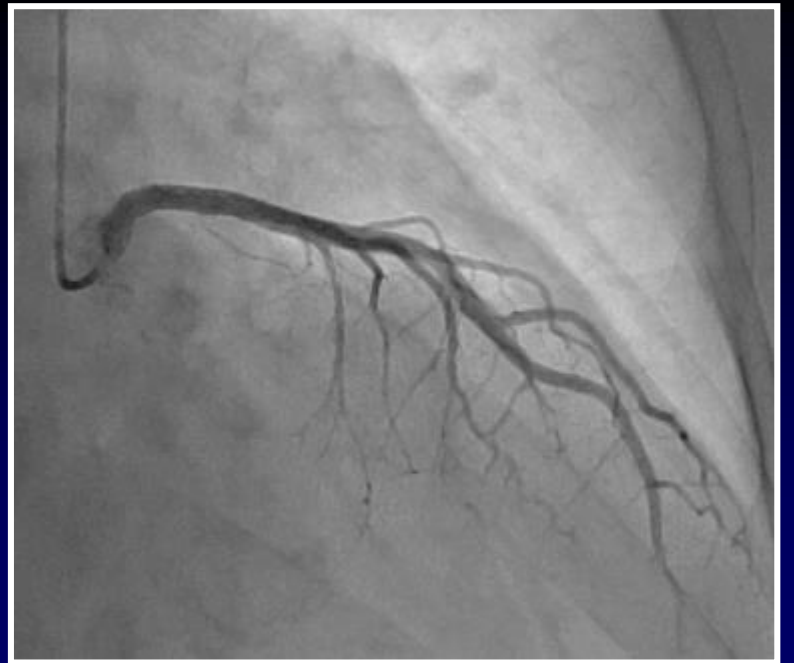
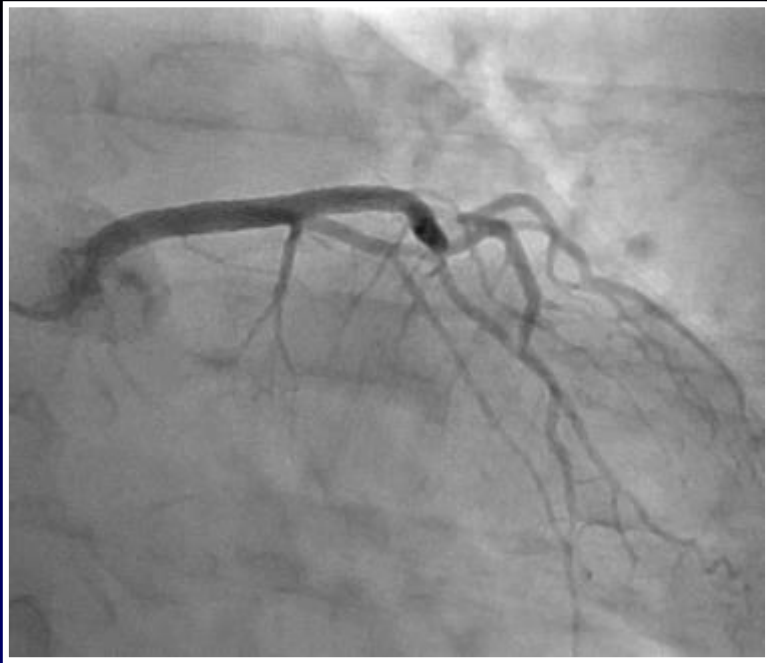
Connexion dans l'artère pulmonaire



Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Coronaire unique





Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Registre ANOCOR

Comité scientifique

- Docteur Pierre Aubry, Centre Hospitalier Bichat-Claude Bernard, Paris
- Docteur Loïc Belle, Centre Hospitalier, Annecy
- Professeur Martine Gilard, Centre Hospitalier, Brest
- Docteur Jean-François Paul, Centre Marie-Lannelongue, Le Plessis Robinson
- Docteur Florence Tubach, Centre Hospitalier Bichat-Claude Bernard, Paris

Comité de validation des anomalies coronaires

- Docteur Jacques Berland, Clinique Saint-Hilaire, Rouen
- Docteur Patrick Dupouy, Clinique les Fontaines, Melun
- Professeur Jean-Pierre Laissy, Centre Hospitalier Bichat-Claude Bernard, Paris
- Docteur Yves Louvard, Institut Jacques Cartier, Massy

Comité de validation des événements cliniques

- Docteur Philippe Brunel, Nouvelles Cliniques Nantaises, Nantes
- Docteur Xavier Halna du Fretay, Hôpital Foch, Suresnes
- Docteur Jean-Michel Juliard, Centre Hospitalier Bichat-Claude Bernard, Paris
- Docteur Laszlo Levai, Hôpital Albert Schweitzer, Colmar

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Registre ANOCOR

Investigateur : diagnostic d'ANOCOR



Dossier



Centre coordonnateur: Centre Hospitalier Bichat-Claude Bernard



Préinclusion de l'ANOCOR



Validation de l'ANOCOR



Inclusion dans l'étude ANOCOR



Autoquestionnaire de suivi à un, trois et cinq ans

GACI

Groupe Athérome et Cardiologie Interventionnelle
 de la Société Française de Cardiologie

Registre ANOCOR

- **Objectif principal** : décrire la stratégie thérapeutique choisie (abstention, traitement médical, traitement percutané, traitement chirurgical) lorsqu'une ANOCOR est diagnostiquée par une coronarographie ou une imagerie en coupe
- **Objectifs secondaires** :
 - connaître les circonstances de découverte de l'ANOCOR
 - décrire la fréquence de chaque type d'ANOCOR
 - évaluer la morbidité et mortalité cardiaque à 1, 3 et 5 ans selon la stratégie thérapeutique choisie

GACI

Groupe Athérome et Cardiologie Interventionnelle
de la Société Française de Cardiologie

Registre ANOCOR

Calendrier prévisionnel

- Début de l'étude : 31 janvier 2010
- Durée des inclusions : 3 ans
- Durée minimal de suivi : 5 ans
- Nombre espéré d'inclusions : 100/an
- Nombre espéré d'investigateurs : 100

GACI

Groupe Athérome et Cardiologie Interventionnelle
de la Société Française de Cardiologie

Registre ANOCOR

Investigateurs

01 mai 2011

- Cardiologues interventionnels intéressés : 106
- Cardiologues interventionnels actifs : 36

GACI

Groupe Athérome et Cardiologie Interventionnelle
de la Société Française de Cardiologie

Registre ANOCOR

Dossiers reçus

01 mai 2011

durée de l'étude : 15 mois

n = 142

• rythme observé :

9.5/mois

• rythme prévu :

8.3/mois

GACI

Groupe Athérome et Cardiologie Interventionnelle
de la Société Française de Cardiologie

Registre ANOCOR

Dossiers reçus

01 mai 2011

1. Guillaume Leurent (Rennes)	14
2. Matthieu Godin (Rouen)	10
3. Jean-Baptiste Estève (Montfermeil)	09
4. Philippe Couppe (Haguenau)	08
5. Patrick Dupouy (Melun)	08
6. Benjamin Faurie (Grenoble)	08
7. Philippe Commeau (Ollioules)	07
8. Lionel Mangin (Annecy)	07
9. Emmanuel Boiffard (La Roche sur Yon)	06
10. Fabien de Poli (Haguenau)	06

GACI

Groupe Athérome et Cardiologie Interventionnelle
de la Société Française de Cardiologie

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Registre ANOCOR

Comité de validation des anomalies coronaires

- Docteur Jacques Berland, Clinique Saint-Hilaire, Rouen
- Docteur Patrick Dupouy, Clinique les Fontaines, Melun
- Professeur Jean-Pierre Laissy, Centre Hospitalier Bichat-Claude Bernard, Paris
- Docteur Yves Louvard, Institut Jacques Cartier, Massy

ANOCOR

- Artère
- Connexion
- Trajet
- Calibre
- Lésions
- Classification selon le risque

Registre ANOCOR

Dossiers analysés

01 mai 2011

n = 100

- Dossiers validés
- Dossiers en attente
- Dossiers non ANOCOR
- Dossier hors délai
- Dossier doublon

91

5

2

1

1

GACI

Groupe Athérome et Cardiologie Interventionnelle
de la Société Française de Cardiologie

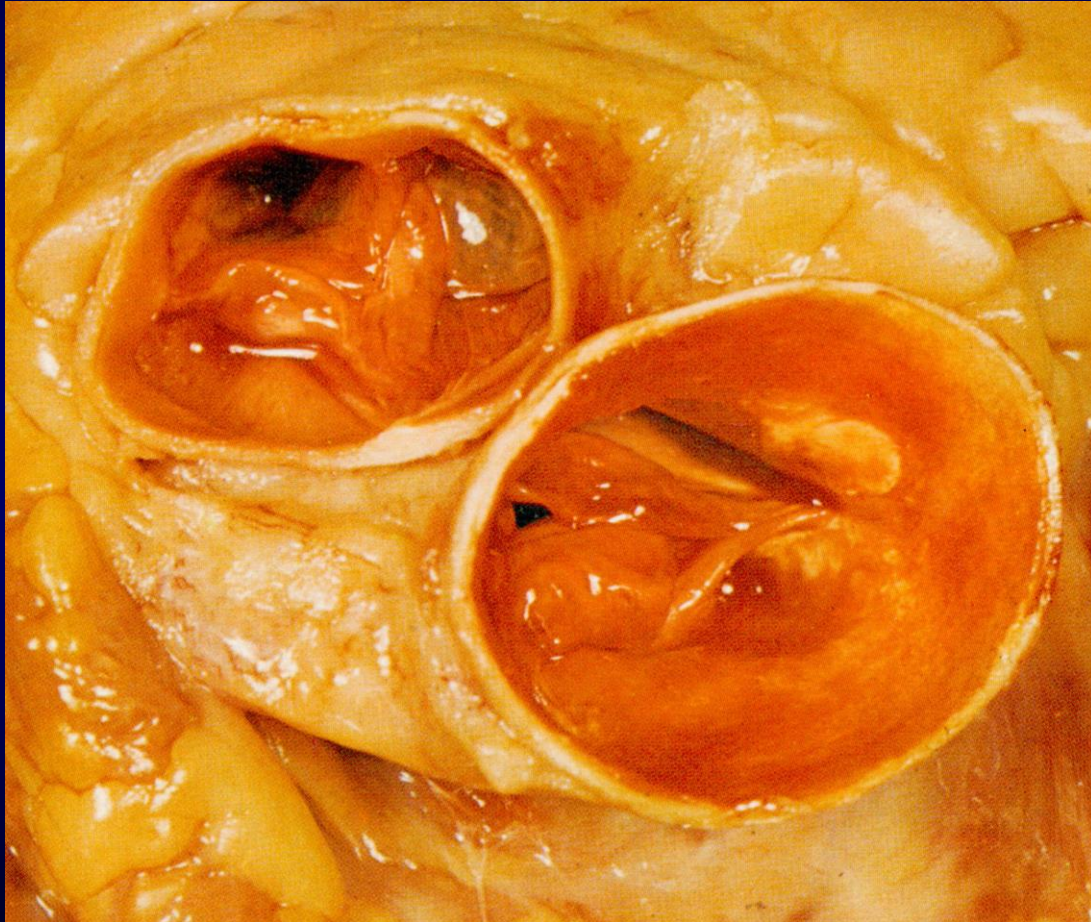
Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

ANOCOR à risque

- Connexion à l'artère pulmonaire
- Trajet interartériel

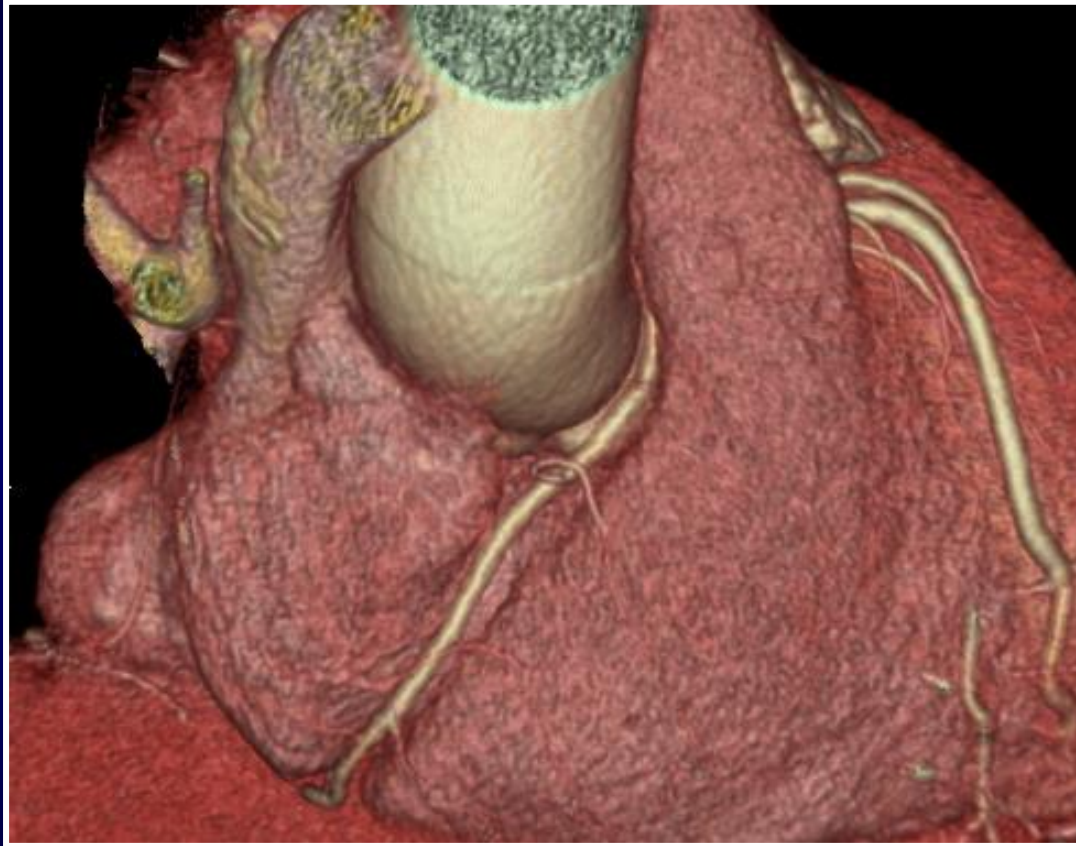
Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

ANT

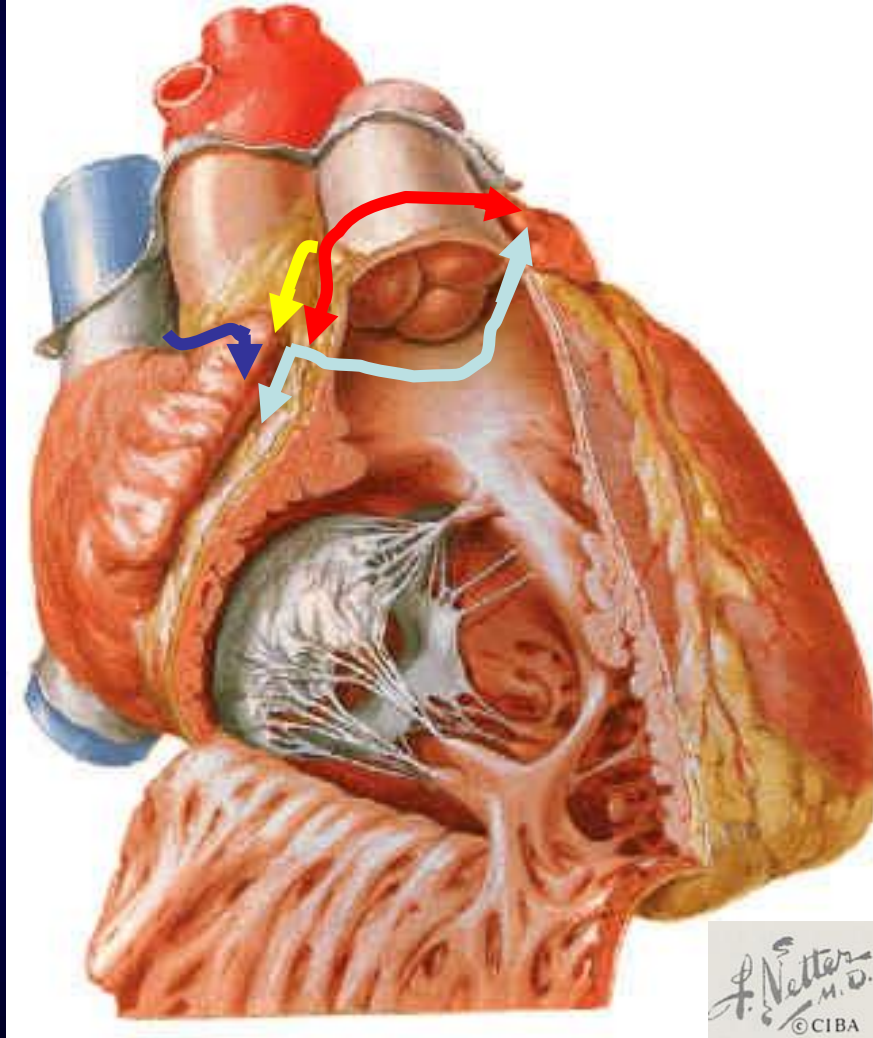


POST

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires



Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires



- prépulmonaire
- intraseptal
- interartériel
- rétroaortique

Registre ANOCOR

Résultats préliminaires
n = 50 patients

17 femmes / 33 hommes

- âge moyen :
- âge \leq 35 ans :
- âge \geq 75 ans :

65 \pm 15 ans

3 (6%)

15 (30%)

Registre ANOCOR

Résultats préliminaires
n = 50 patients

Tableau initial

• Ischémie	17 (34%)
• Précordialgies	10 (20%)
• Ischémie silencieuse	7 (14%)
• Cardiomyopathie	6 (12%)
• Valvulopathie	6 (12%)
• Arrêt cardiaque	1 (2%)
• Autre	3 (6%)

Registre ANOCOR

Résultats préliminaires
n = 50 patients

Bilan initial

• Bilan coronaire	37 (74%)
• Bilan cardiomyopathie	7 (14%)
• Bilan valvulaire	6 (12%)

Registre ANOCOR

Résultats préliminaires
n = 50 patients

Examen diagnostique

• Coronarographie	43 (86%)
• Scanner	7 (14%)
• IRM	0 (0%)

Registre ANOCOR

Résultats préliminaires
n = 50 patients

Imagerie

• Coronarographie	29 (58%)
• Coronarographie + scanner	15 (30%)
• Coronarographie + IRM	2 (4%)
• Scanner	2 (4%)
• Scanner + IRM	1 (2%)
• Coronarographie + scanner + IRM	1 (2%)

Registre ANOCOR

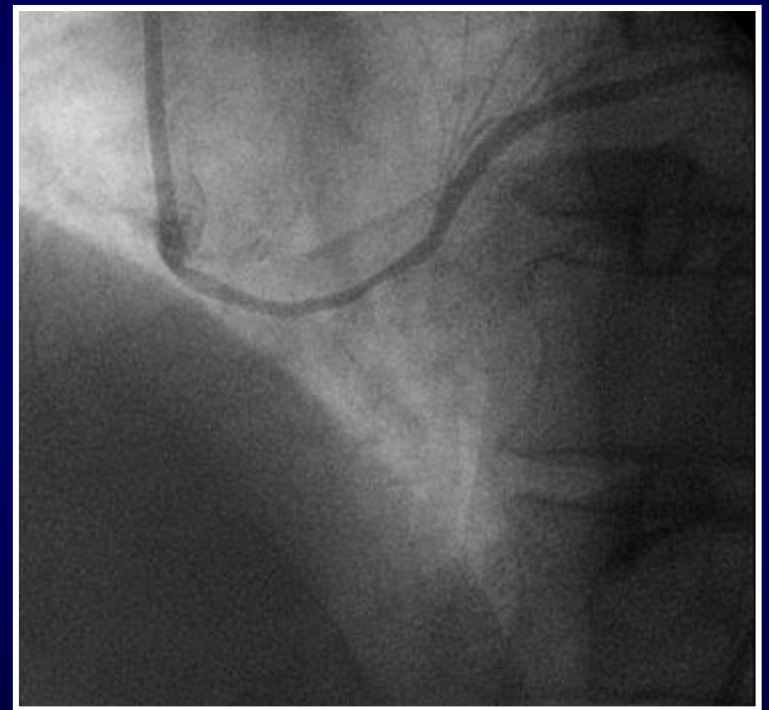
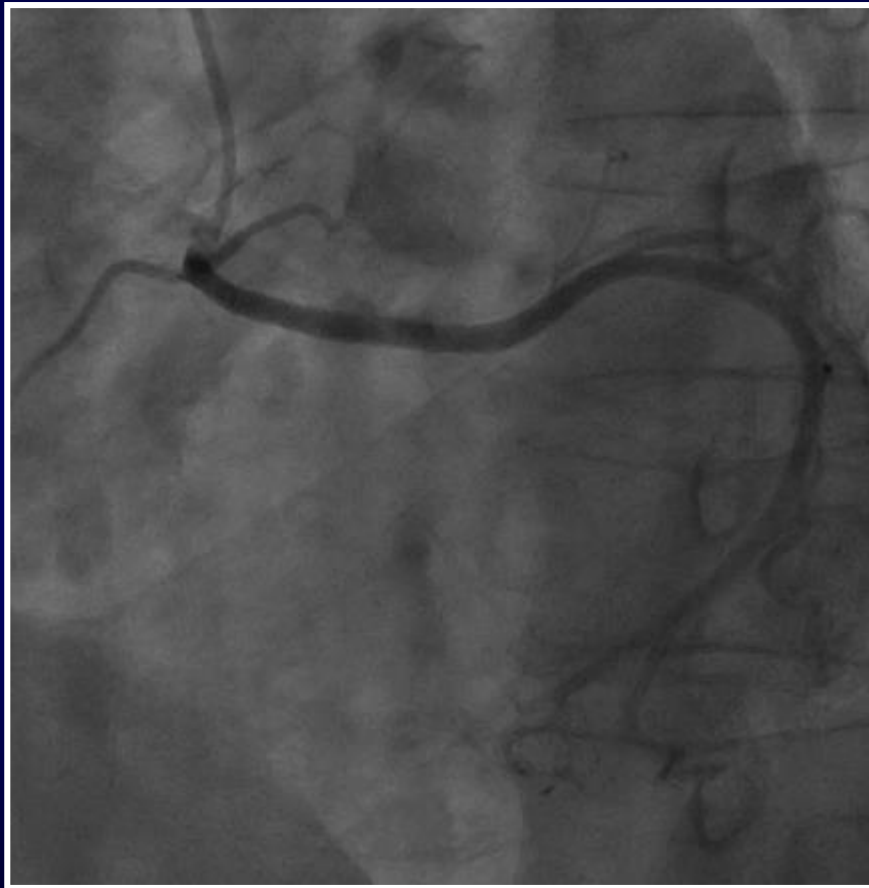
Résultats préliminaires

n = 56

Artères

• Circonflexe	22 (39%)
• Coronaire droite	15 (27%)
• Tronc commun	9 (16%)
• IVA	7 (13%)
• Autre	3 (5%)

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires



Registre ANOCOR

Résultats préliminaires

n = 56

Connexion

• Artère controlatérale	25 (45%)
• Sinus controlatéral	23 (41%)
• Aorte ascendante	3 (5%)
• Sinus habituel	2 (4%)
• Artère pulmonaire	2 (4%)
• Coronaire unique	1 (1%)

Registre ANOCOR

Résultats préliminaires

n = 56

Trajets

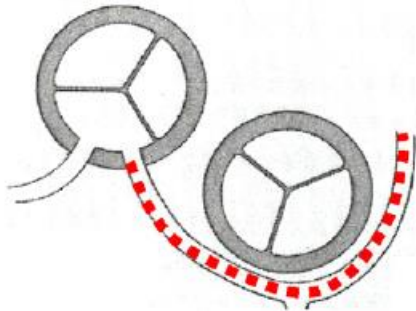
• Rétroaortique	25 (45%)
• Interartériel	14 (25%)
• Intraseptal	8 (14%)
• Prépulmonaire	5 (9%)
• Autre	3 (5%)
• Indéterminé	1 (2%)

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

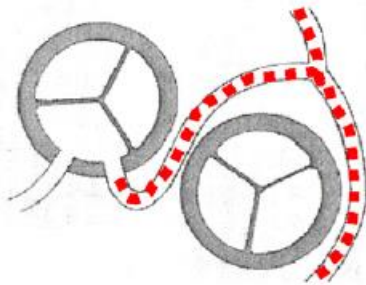
Trajets initiaux

PREPULMONAIRE

Type A

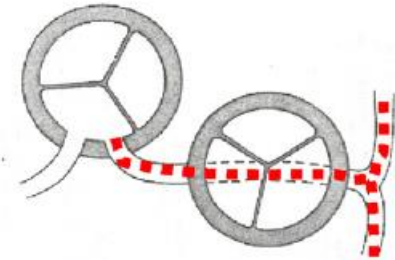


Type B

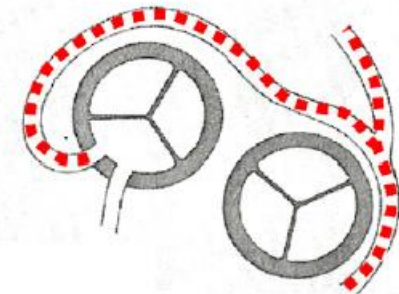


INTRASEPTAL

Type C



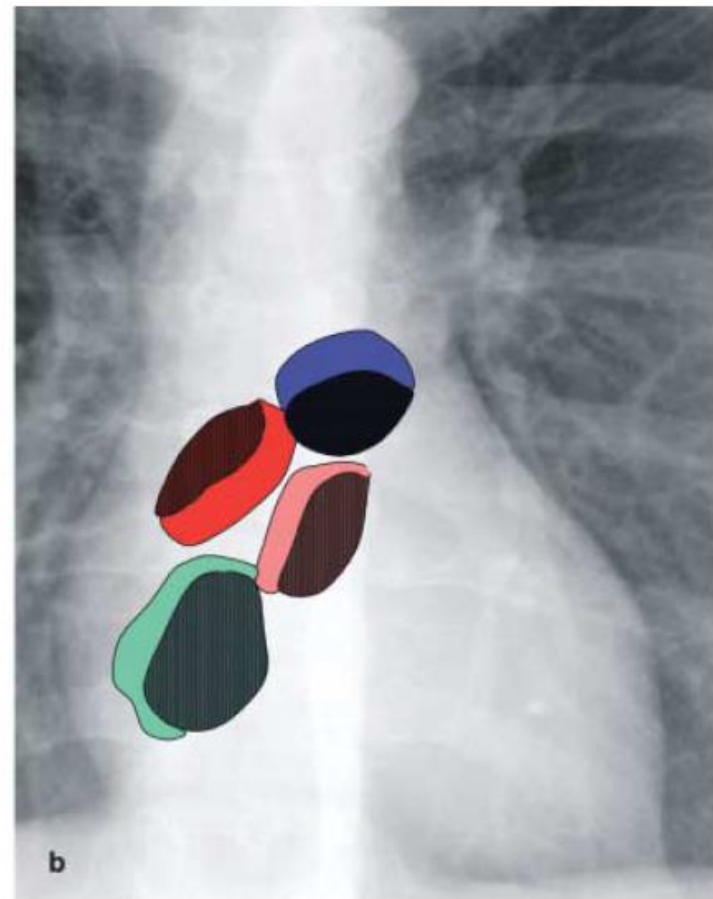
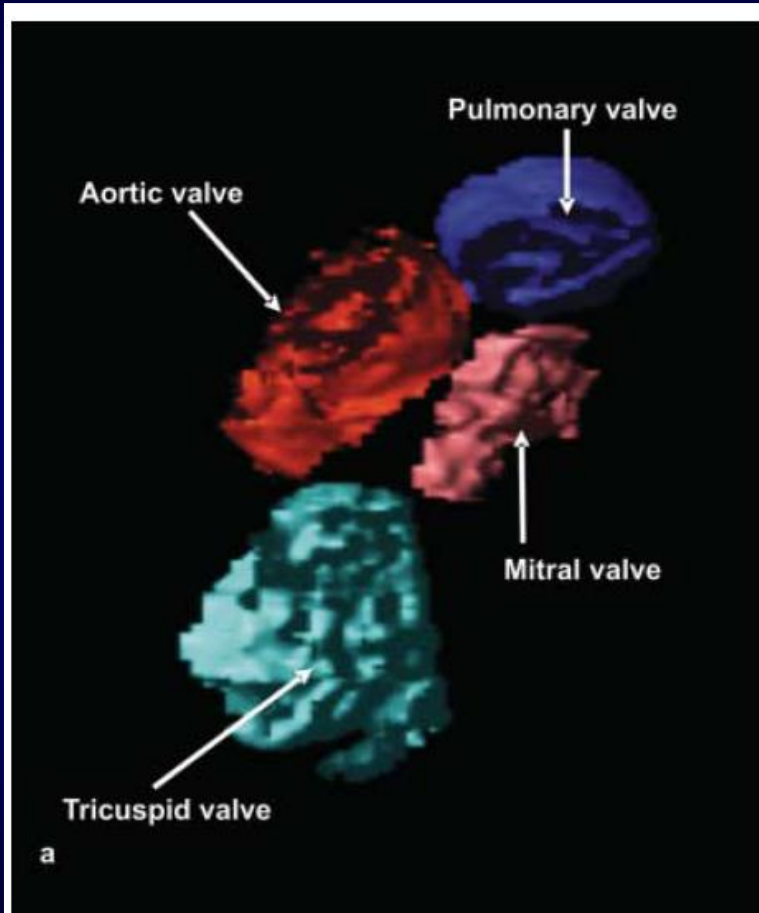
Type D



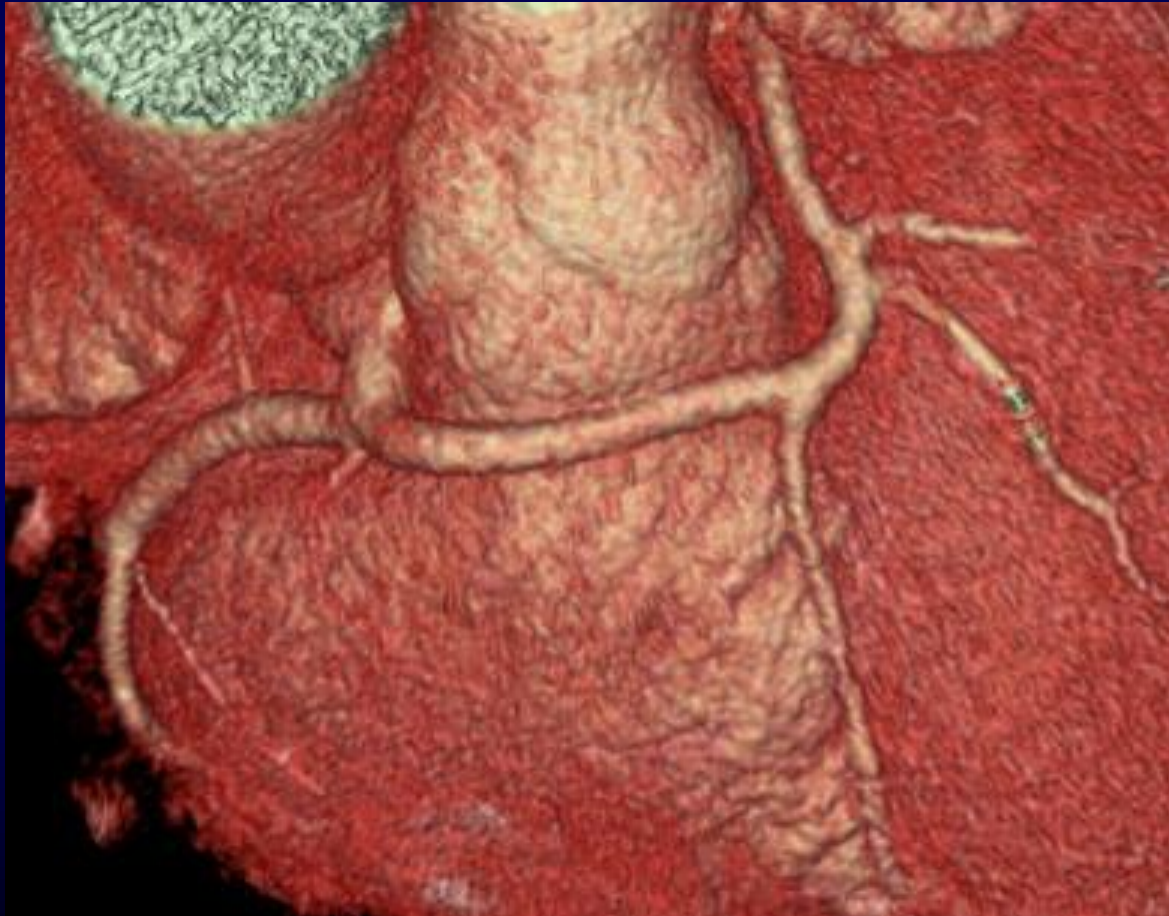
INTERARTERIEL

RETROAORTIQUE

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires



Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires



Registre ANOCOR

Résultats préliminaires
n = 56

Classification de l'ANOCOR

• Non à risque	39 (70%)
• A risque	16 (28%)
• Indéterminé	1 (2%)

Registre ANOCOR

Résultats préliminaires
n = 56

Lésions proximales ANOCOR

• Aucune	34 (61%)
• Lésions < 50%	11 (20%)
• Lésions ≥ 50%	8 (14%)
• Indéterminé	3 (5%)

Registre ANOCOR

Résultats préliminaires
n = 56

Lésions distales ANOCOR

• Aucune	39 (70%)
• Lésions < 50%	9 (16%)
• Lésions ≥ 50%	4 (7%)
• Indéterminé	4 (7%)

Registre ANOCOR

Résultats préliminaires
n = 50

Athérome coronaire hors ANOCOR

• Absent	20 (40%)
• Lésions \geq 50%	18 (36%)
• Lésions $<$ 50%	12 (24%)

Registre ANOCOR

Résultats préliminaires

n = 56

Traitement spécifique de l'ANOCOR

• Aucun	46 (82%)
• Médical	5 (9%)
• Chirurgie	2 (4%)
• Interventionnel	0
• Inconnu	3 (5%)



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)

ESC GUIDELINES

- 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

Recommandations

PRACTICE GUIDELINE: FULL TEXT

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)

8.5. Recommendations for Congenital Coronary Anomalies of Ectopic Arterial Origine208

8.6. Recommendations for Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Arterye209

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

1. The evaluation of individuals who have survived unexplained aborted sudden cardiac death or with unexplained life-threatening arrhythmia, coronary ischemic symptoms, or LV dysfunction should include assessment of coronary artery origins and course. (*Level of Evidence: B*)
2. CT or magnetic resonance angiography is useful as the initial screening method in centers with expertise in such imaging. (*Level of Evidence: B*)
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

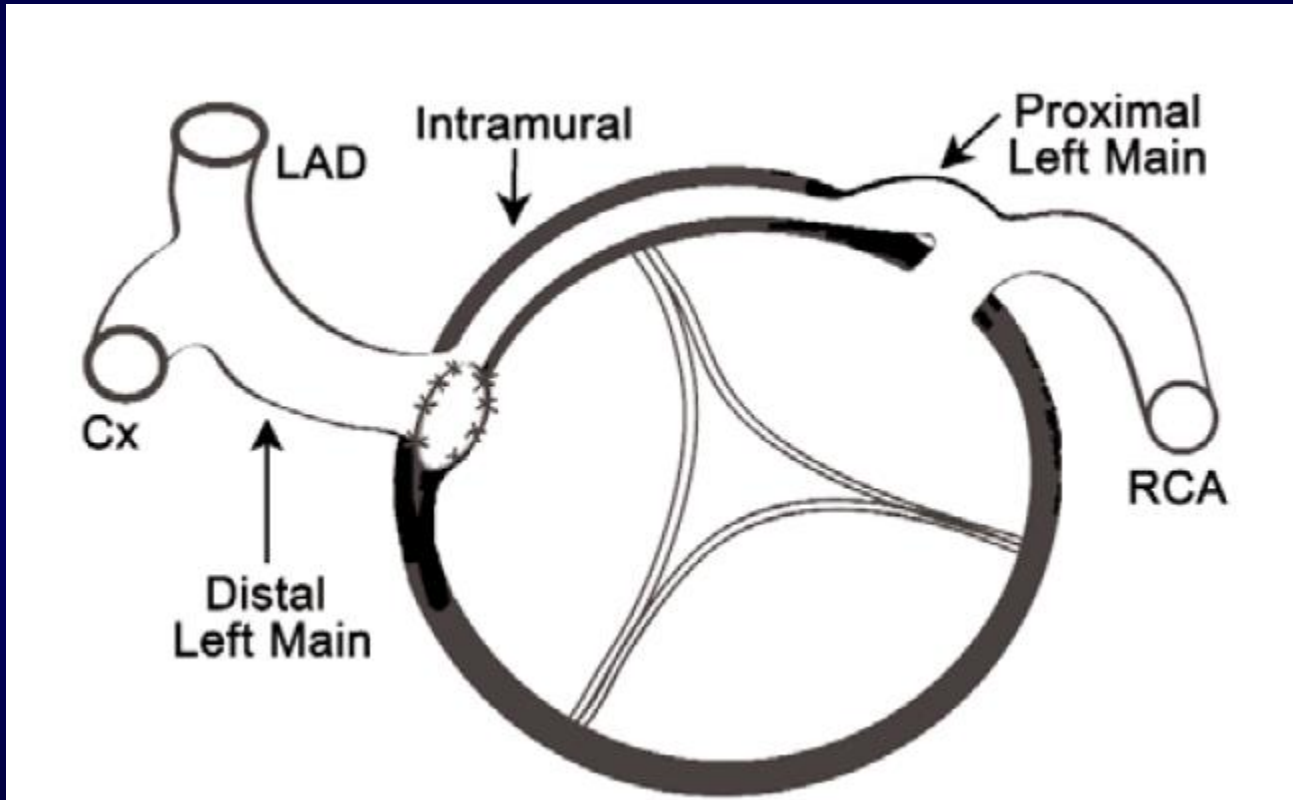
ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease

8.6. Recommendations for Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery

CLASS I

1. In patients with an anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA), reconstruction of a dual coronary artery supply should be performed. The surgery should be performed by surgeons with training and expertise in CHD at centers with expertise in the management of anomalous coronary artery origins. (*Level of Evidence: C*)

Surgical treatment



Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

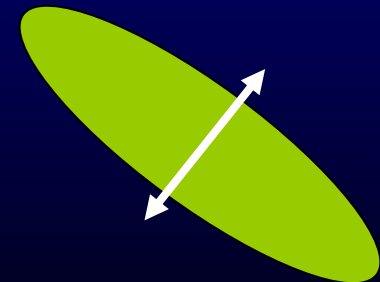
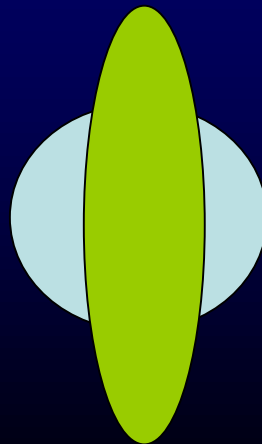
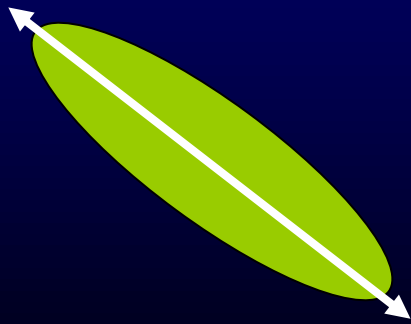
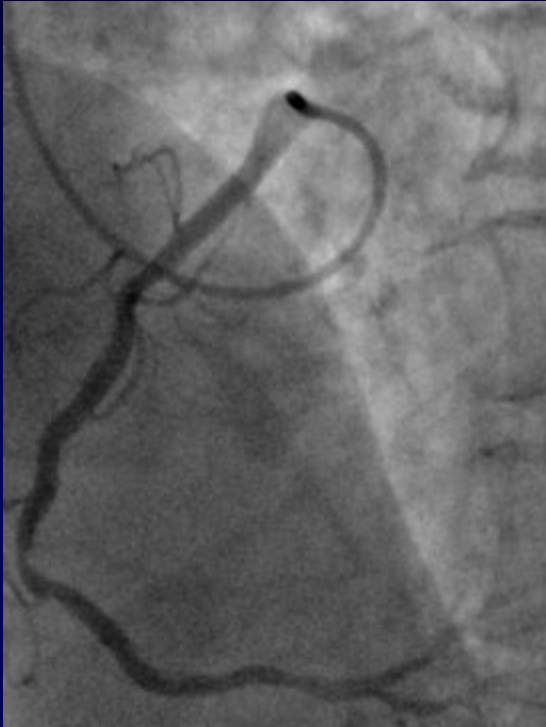
Registre ANOCOR

Premières leçons

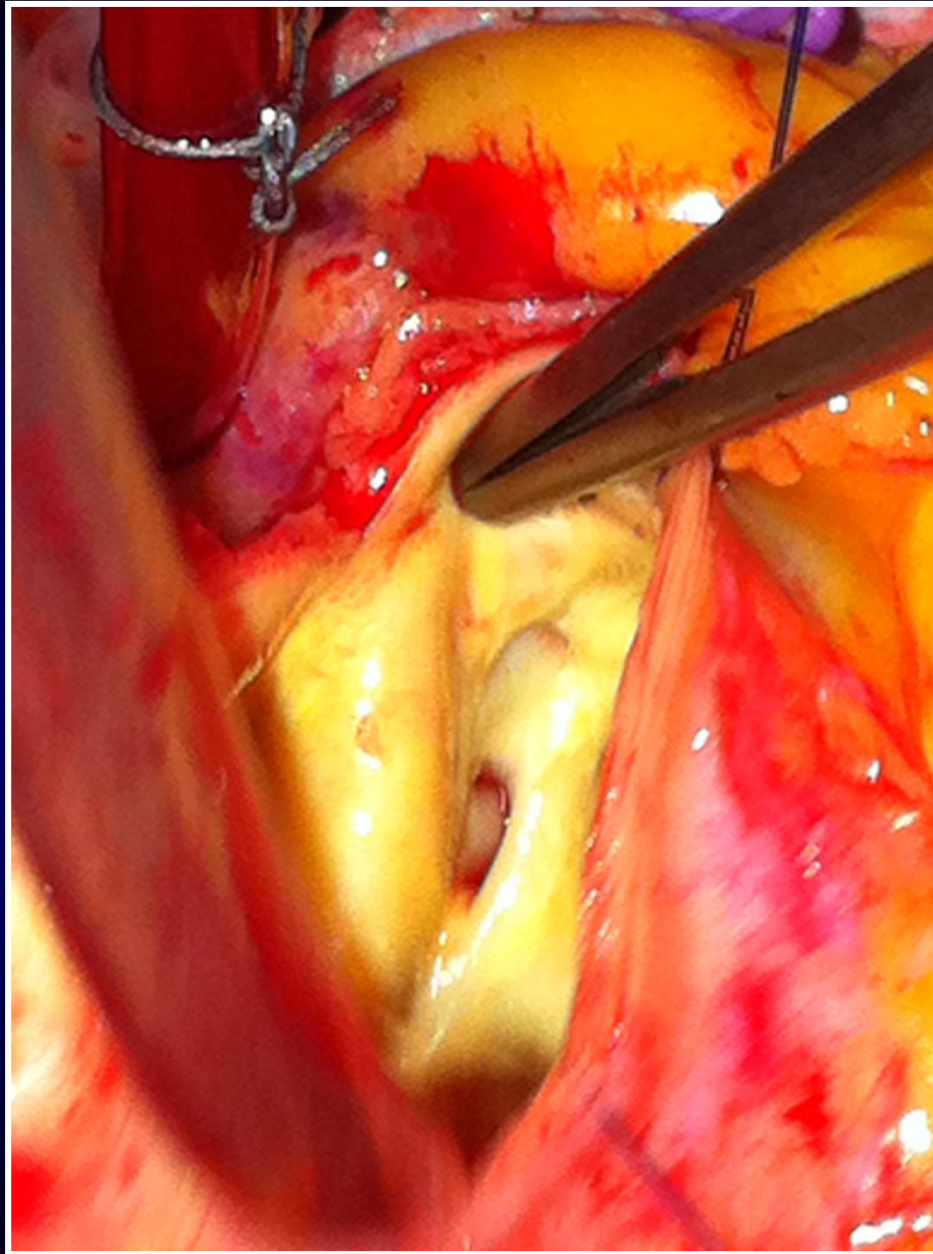
GACI

Groupe Athérome et Cardiologie Interventionnelle
de la Société Française de Cardiologie

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

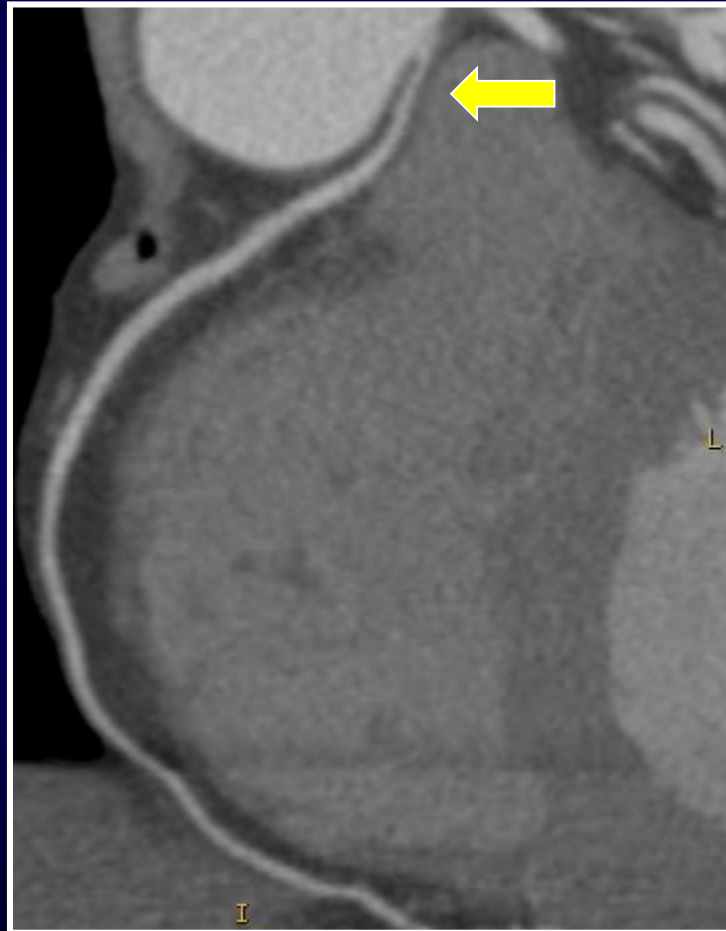


Tête



Pieds

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires



Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Registre ANOCOR

Résultats préliminaires
n = 56

Calibre de l'ANOCOR

• Normal	42 (75%)
• Réduction <50%	7 (12%)
• Réduction ≥50%	1 (2%)
• Dilatation	2 (4%)
• Indéterminé	4 (7%)

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Registre ANOCOR

Concordance

Investigateur

- Artère
- Connexion
- Trajet

Comité de validation

GACI

Groupe Athérome et Cardiologie Interventionnelle
de la Société Française de Cardiologie

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires



Trajet intraseptal



Trajet interartériel

Registre ANOCOR

Devenez **investigateur** pour ANOCOR

- Site du GACI : www.sfcardio.fr - groupes et filiales - GACI
- Dr Pierre Aubry : pcaubry@yahoo.fr

Comité de pilotage

- Docteur Pierre Aubry, Centre Hospitalier Bichat-Claude Bernard, Paris
- Docteur Candice Estellat, Centre Hospitalier Bichat-Claude Bernard, Paris
- Docteur Fabien Hyafil, Centre Hospitalier Bichat-Claude Bernard, Paris
- Docteur Lotfi Mehanaoui, Centre Hospitalier Bichat-Claude Bernard, Paris
- Hélène Abergel, Centre Hospitalier Bichat-Claude Bernard, Paris
- Reza Farnoud, Centre Hospitalier Bichat-Claude Bernard, Paris

GACI

Groupe Athérome et Cardiologie Interventionnelle
de la Société Française de Cardiologie

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Réglementaire

- Promotion demandée auprès de l'Assistance Publique-Hôpitaux de Paris (AP-HP) : **accord**
- Comité d'évaluation de l'éthique des projets de recherche biomédicale du GHU Nord de l'AP-HP : **accord**
- Comité consultatif sur le traitement de l'information en matière de recherche dans le domaine de la santé (CCTIRS) : **accord**
- Commission nationale de l'informatique et des libertés (CNIL) : **accord**

GACI

Groupe Athérome et Cardiologie Interventionnelle
de la Société Française de Cardiologie

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Financement

- Financement actuel : **aucun**
- PHRC national 2011: **demande faite**
- Bourse commune SFC-FFC épidémiologie 2011: **demande faite**

GACI

Groupe Athérome et Cardiologie Interventionnelle
de la Société Française de Cardiologie

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Cas clinique

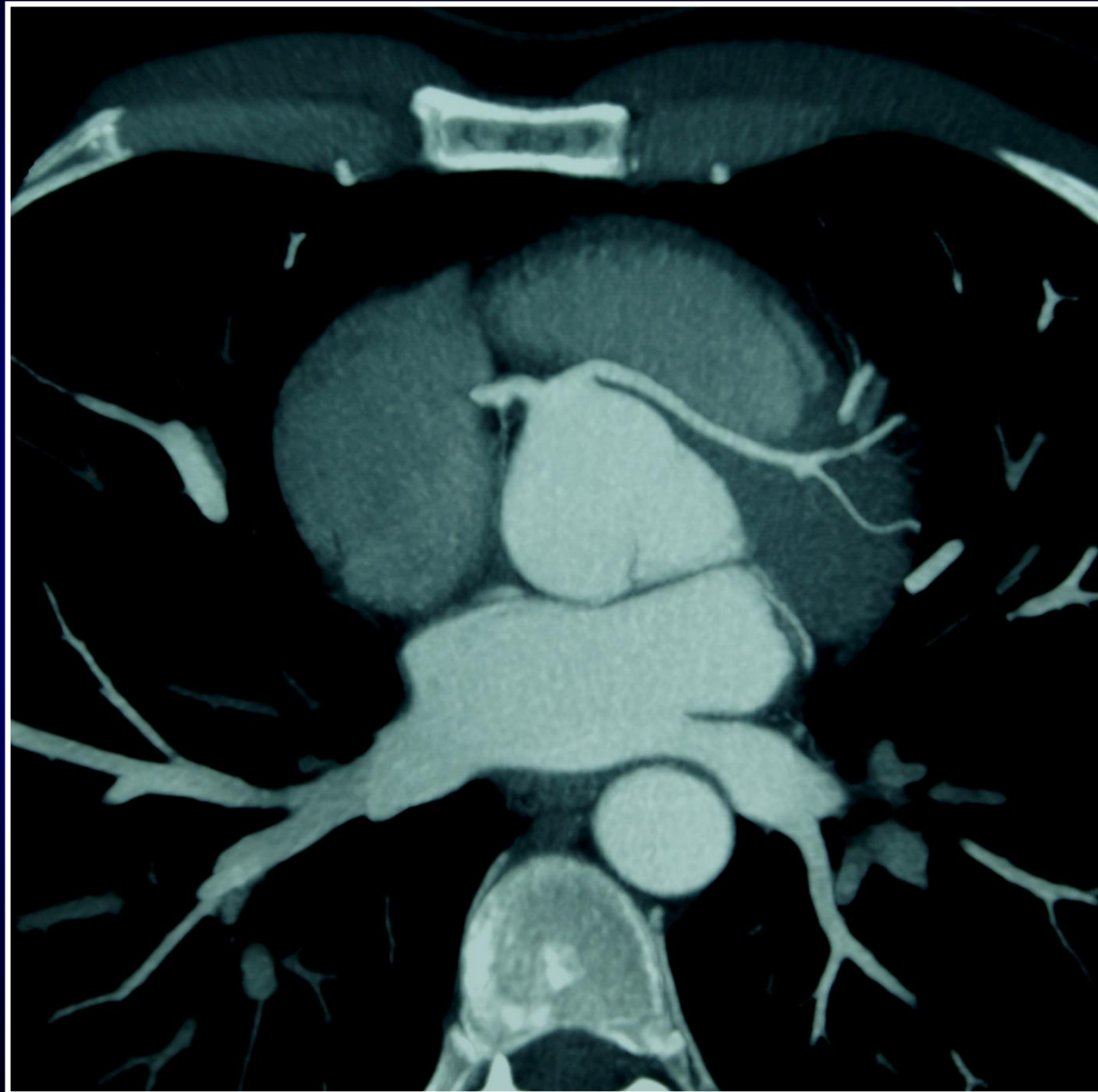
- Homme de 34 ans
- Analyste financier
- Pas de facteurs de risque
- Absence d'activité sportive régulière
- Palpitations et dyspnée d'effort
- Scanner coronaire

Conclusion :

Mise en évidence d'une anomalie coronaire avec un tronc commun gauche naissant de la droite.
Présence d'un trajet inter-aortico-pulmonaire sans image en faveur d'un trajet intramural initial.
Intérêt d'un test fonctionnel à la recherche d'une ischémie à l'effort.

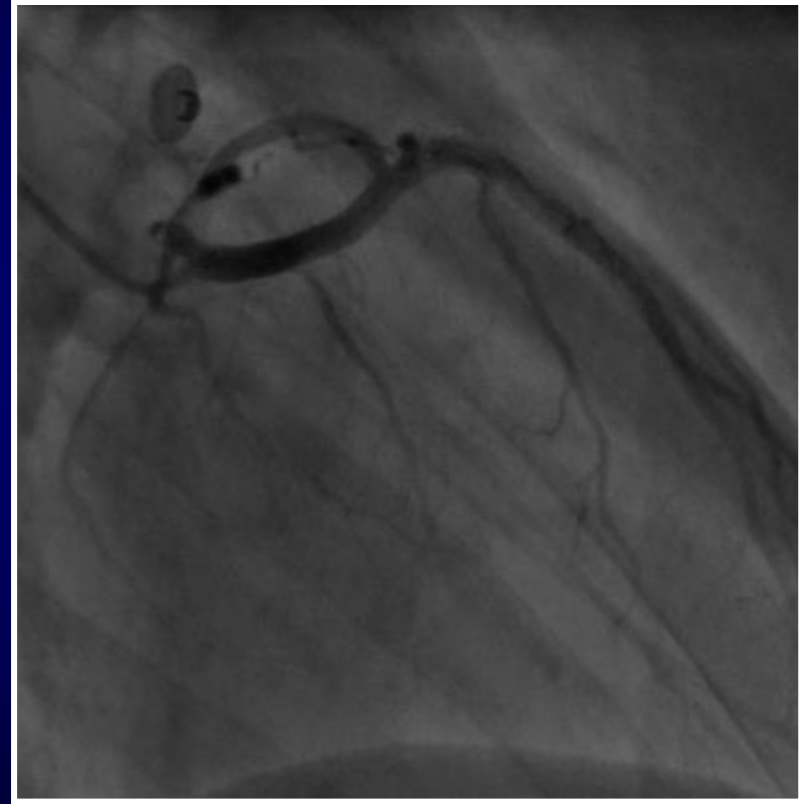
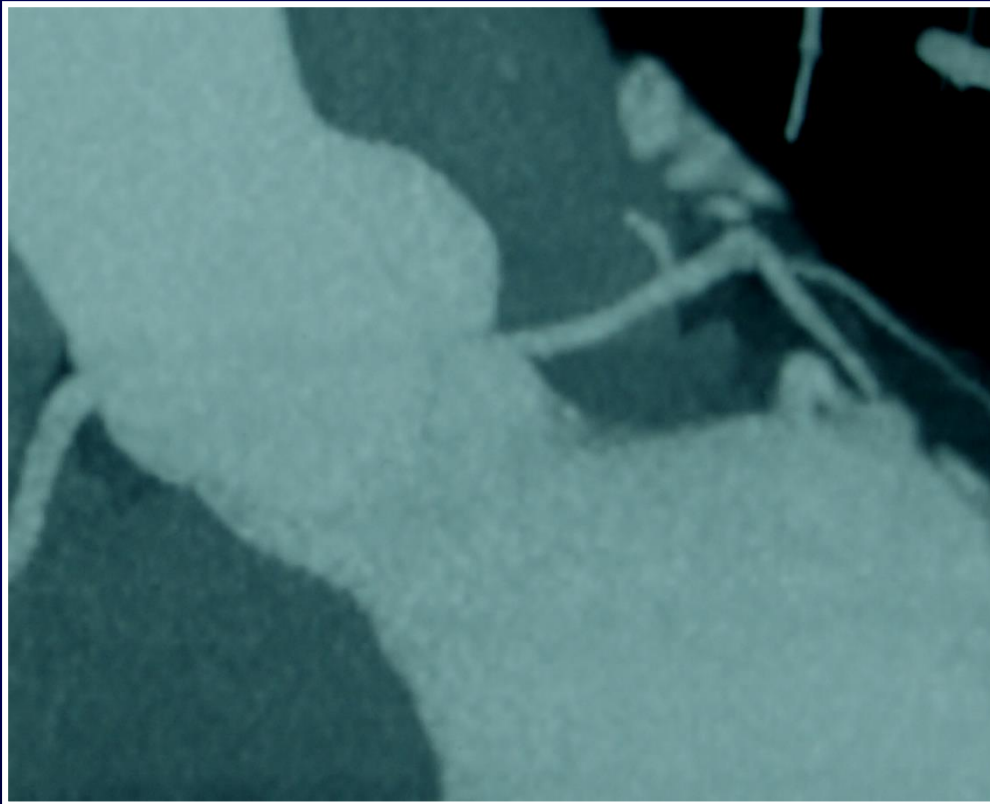
Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

R



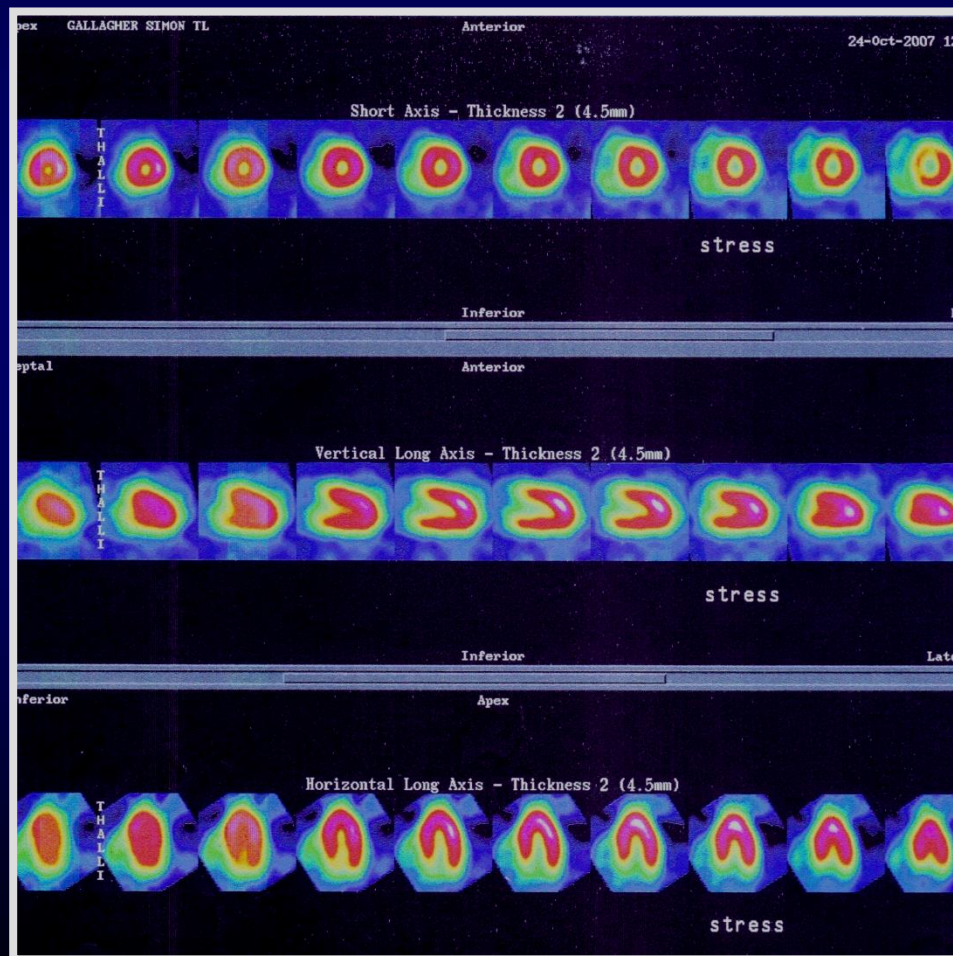
L

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires



Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

- Echographie cardiaque sous dobutamine : normale à 85% FMT
- Scintigraphie myocardique d'effort : normale à 100% FMT



Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

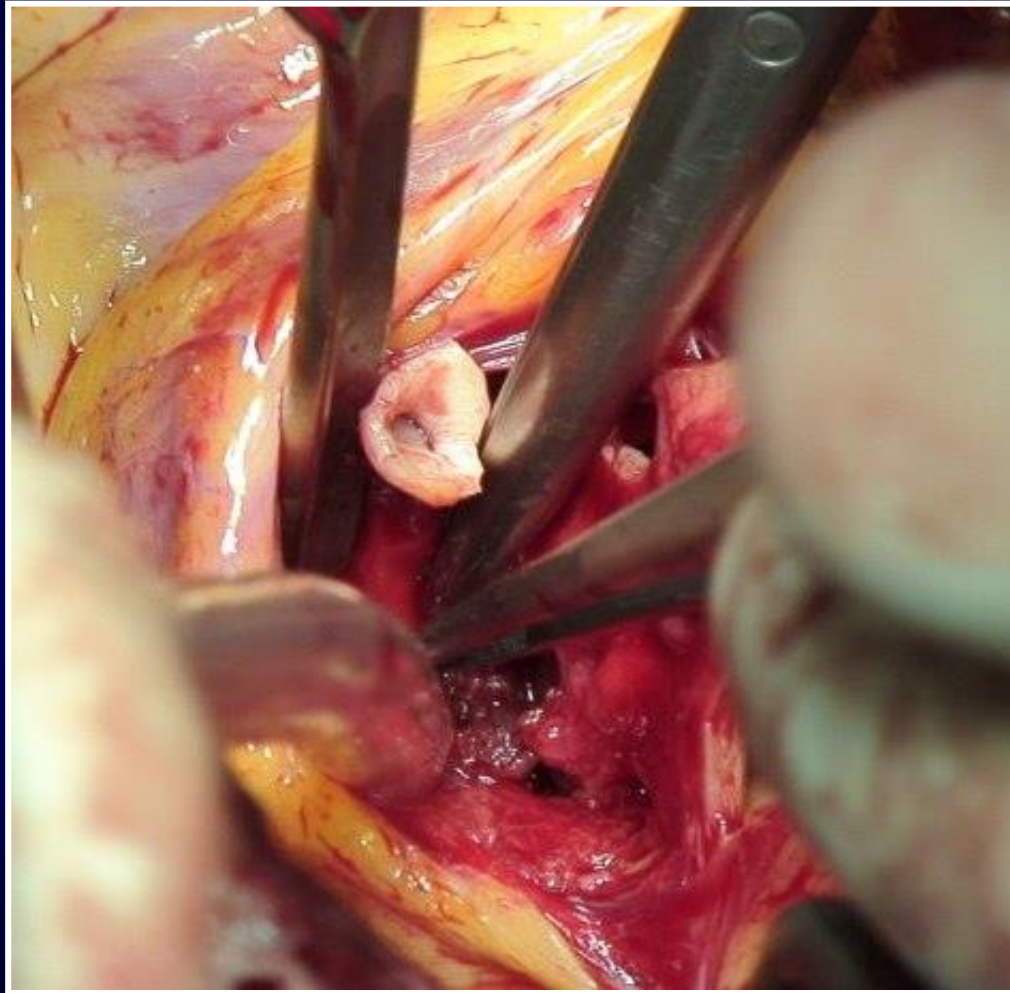
NAISSANCE ANORMALE DU TRONC COMMUN DE L'OSTIUM ANTERIEUR DROIT.

REIMPLANTATION DANS LE VALSALVA CORONAIRE GAUCHE.

Sternotomie médiane. On commence par isoler les 5 premiers centimètres de l'artère mammaire interne droite afin d'avoir un greffon en cas de nécessité. Ensuite, canulation de l'aorte ascendante, l'oreillette droite et décharge gauche habituelle. Après clampage aortique, protection myocardique par la cardioplégie sanguine antérograde froide.

De l'extérieur du cœur, on ne voit pas grand chose. Il faut commencer par ouvrir l'aorte pour repérer les ostias coronaires par l'intérieur. On trouve un effet l'ostium du tronc gauche et ensuite on peut suivre ce tronc commun qui chemine entre l'aorte et l'artère pulmonaire superficiellement assez facile à dégager. Lorsque ce tronc commence à contourner la paroi postérieure de l'artère pulmonaire, le tronc est intra-myocardique, profondément enfoui et il est difficile d'avoir des repères convenables pour dégager ce tronc commun de la paroi postérieure du VD. On va cependant l'ouvrir sur plusieurs centimètres et on a l'impression d'avoir libérer une pince musculaire importante probablement l'endroit où se trouvait l'obstruction. Le tronc a été retiré avec un peu de paroi aortique pour faciliter la réimplantation. Celle-ci va se faire dans le valsalva coronaire gauche. Ouverture d'une fenêtre d'environ 1 cm de diamètre et anastomose de l'ostium du tronc dans l'aorte par un surjet de Prolène 6-0. L'orifice laissé après prélèvement de l'ostium du tronc gauche sera refermé par un patch de Goretex. Encollage des surfaces et des lignes de sutures. Fermeture de l'aortotomie. Purge des cavités. Déclampage. Défibrillation au 1^{er} choc. Le cœur va être bientôt sinusal avec un ECG normal. Arrêt de la CEC sans drogue. Décanulation. Révision de l'hémostase. Fermeture habituelle.

Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires



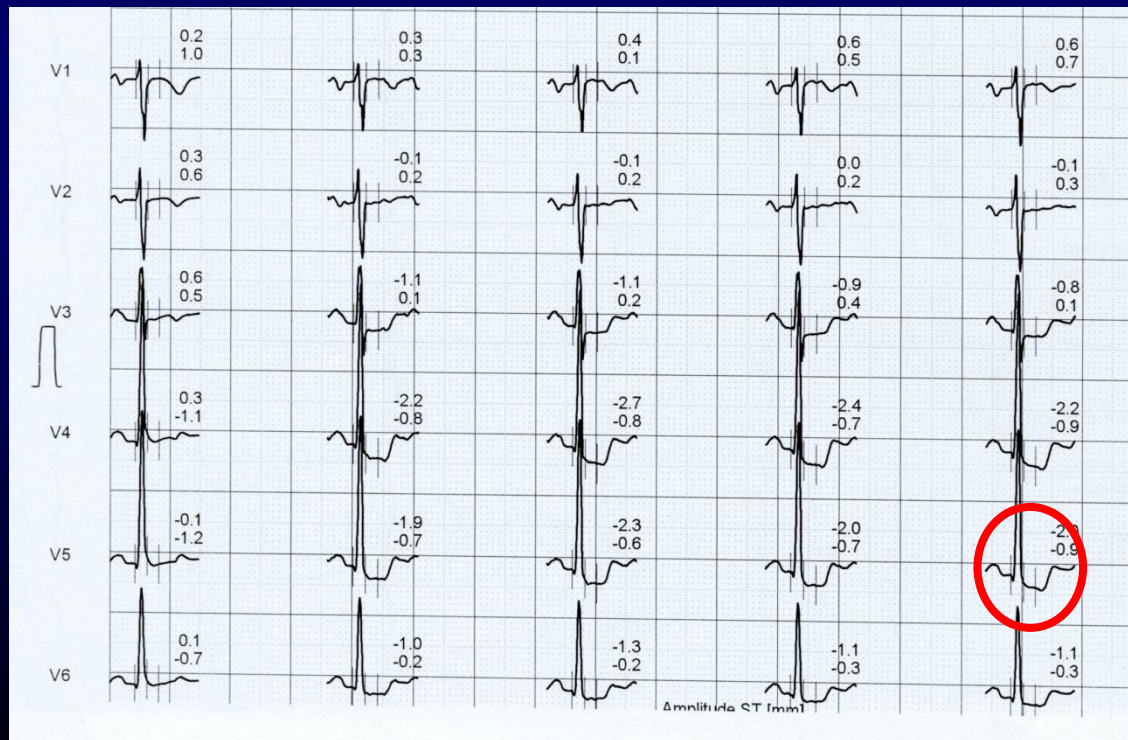
Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Scanner coronaire J30

Résultats :

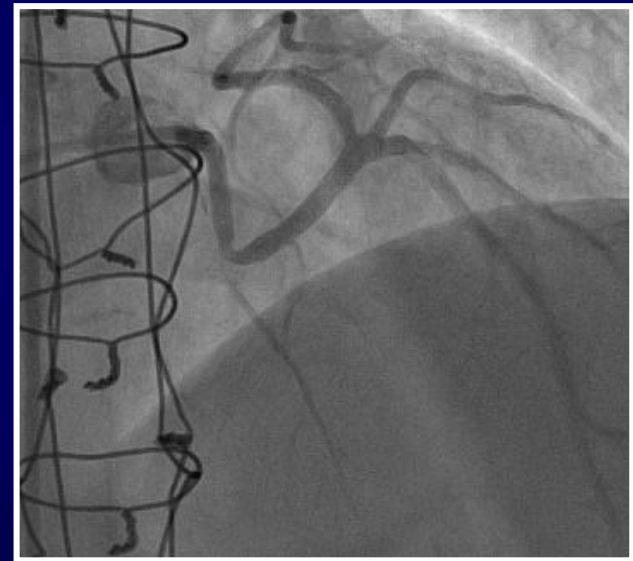
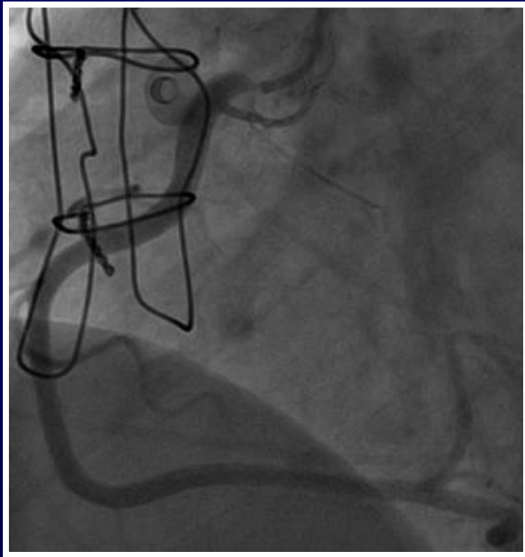
Doute sur sténose significative ostiale de la coronaire droite (50%).
Plicature du tronc commun réalisant un rétrécissement estimé à 60%.

Test d'effort J45



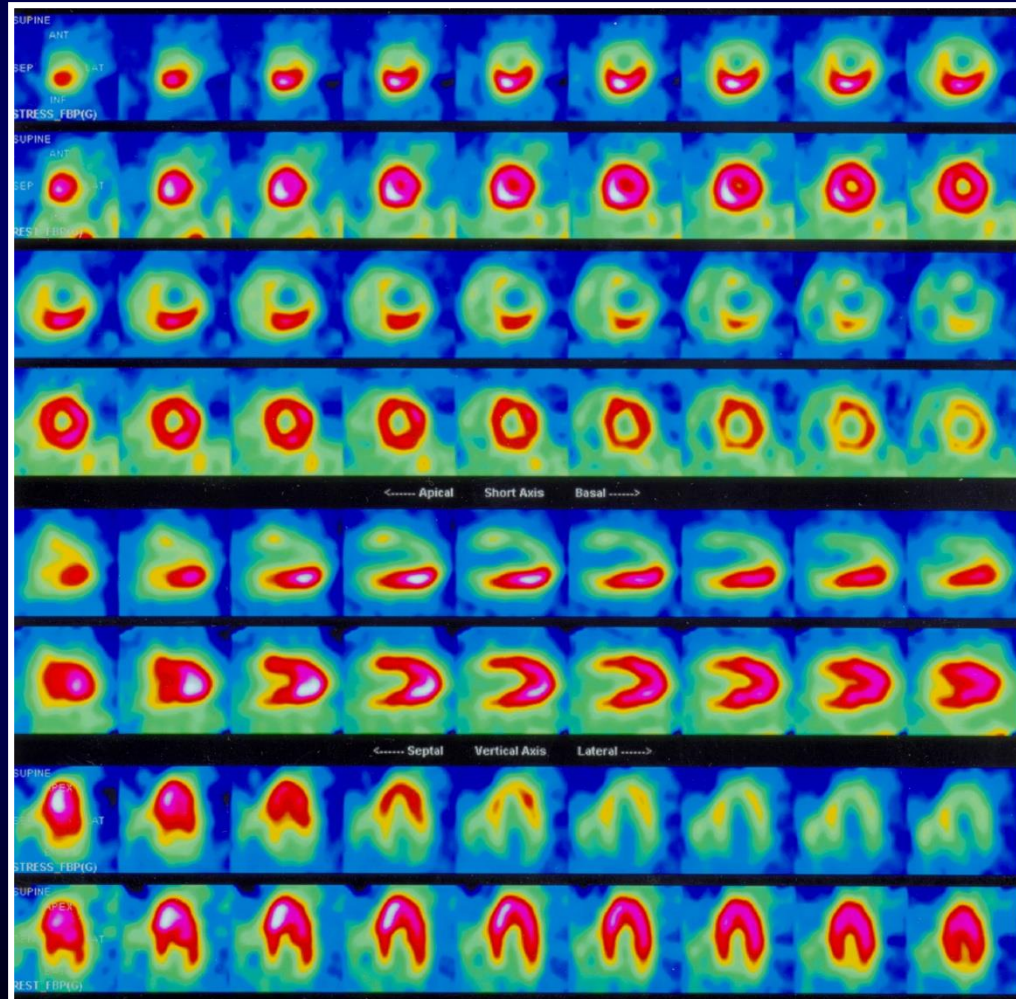
Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Coronarographie J40



Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Scintigraphie myocardique J120



Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

Coronarographie J130



Anomalies de Connexion Proximale des Artères Coronaires

PONTAGE MAMMAIRE INTERNE DROITE EN GREFFON LIBRE SUR LA PARTIE TOUTE INITIALE DE L'IVA.

Reprise de la sternotomie médiane. Libération des adhérences et canulation de l'aorte ascendante et des deux veines caves. On prévoit éventuellement d'avoir à faire une transection du tronc pulmonaire pour accéder à la partie haute du tronc. Les adhérences autour du VD et du VG au delà de l'AP sont très lâches. C'est même étonnant d'avoir si peu d'adhérences à ce niveau là. Cela permet d'aborder beaucoup plus facilement la zone entre l'auricule gauche et le tronc pulmonaire et de bien visualiser la trifurcation au delà du tronc commun.

Ouverture de la partie ostiale de l'IVA sur 7 à 8 mm. Le lit distal admet facilement 1,5. La mammaire interne droite n'est pas assez longue pour venir confortablement à ce niveau. Si bien qu'on va la détacher de son origine, raccourcir cette mammaire droite pour faire porter l'anastomose dans une zone large et ensuite réimplanter sur l'aorte ascendante.

Après déclampage aortique, le cœur va se défibriller au premier choc à 20 joules. Le rythme va être d'emblée sinusal et progressivement on pourra arrêter la CEC sans drogue. Décanulation. Révision longue de l'hémostase. Fermeture habituelle.

FIN