



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

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

*Rouen le 05 novembre 2015*

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

## Coordination



## Soutien

GACI

Groupe Athérome et Cardiologie Interventionnelle  
de la Société Française de Cardiologie



- 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

## Comité d'analyse angiographique

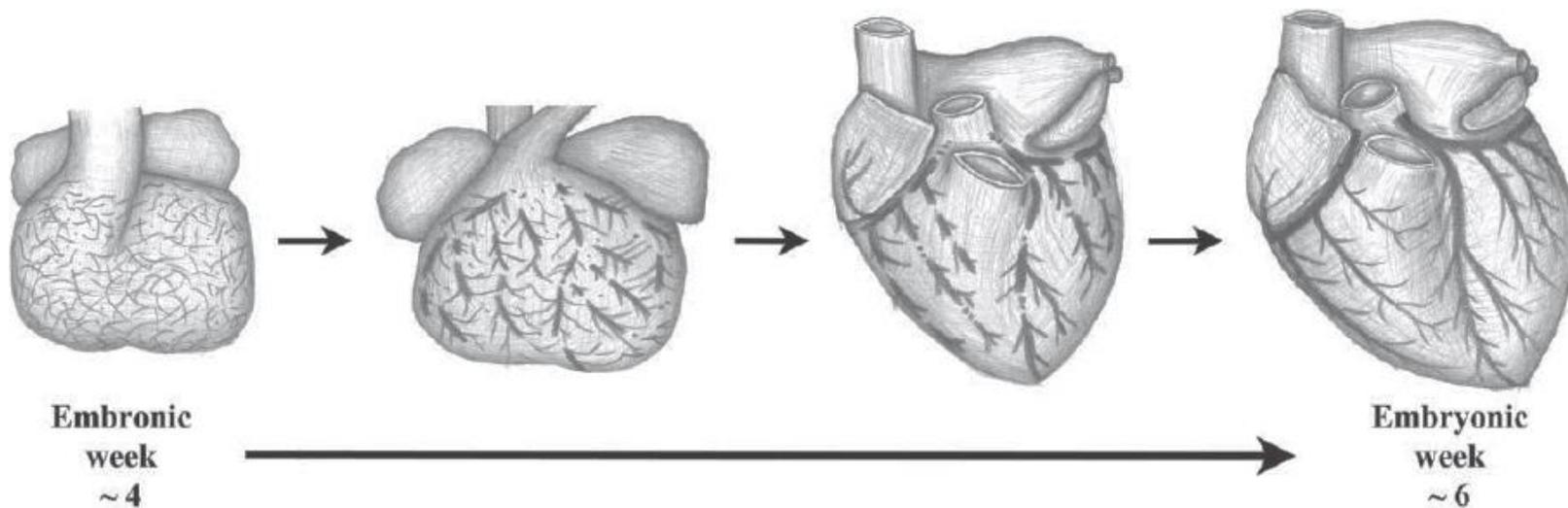
- Patrick Dupouy, cardiologue, Hôpital Privé d'Antony, Antony
- Jean-Michel Juliard, cardiologue, CHU Bichat, Paris
- Jean-Pierre Laissy, radiologue, CHU Bichat, Paris
- Phalla Ou, radiologue, CHU Bichat, Paris

## Comité de pilotage

- Pierre Aubry, cardiologue, CHU Bichat, Paris
- Candice Estellat, épidémiologiste, CHU Bichat, Paris
- Reza Farnoud, assistant recherche clinique, CHU Bichat, Paris
- Xavier Halna du Fretay, cardiologue, CHR, Orléans

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Embryologie



Development of coronary vessels during embryogenesis.

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

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

Anomalie d'origine

Développement à partir de l'aorte

**Anomalie de connexion**

**Développement vers l'aorte**

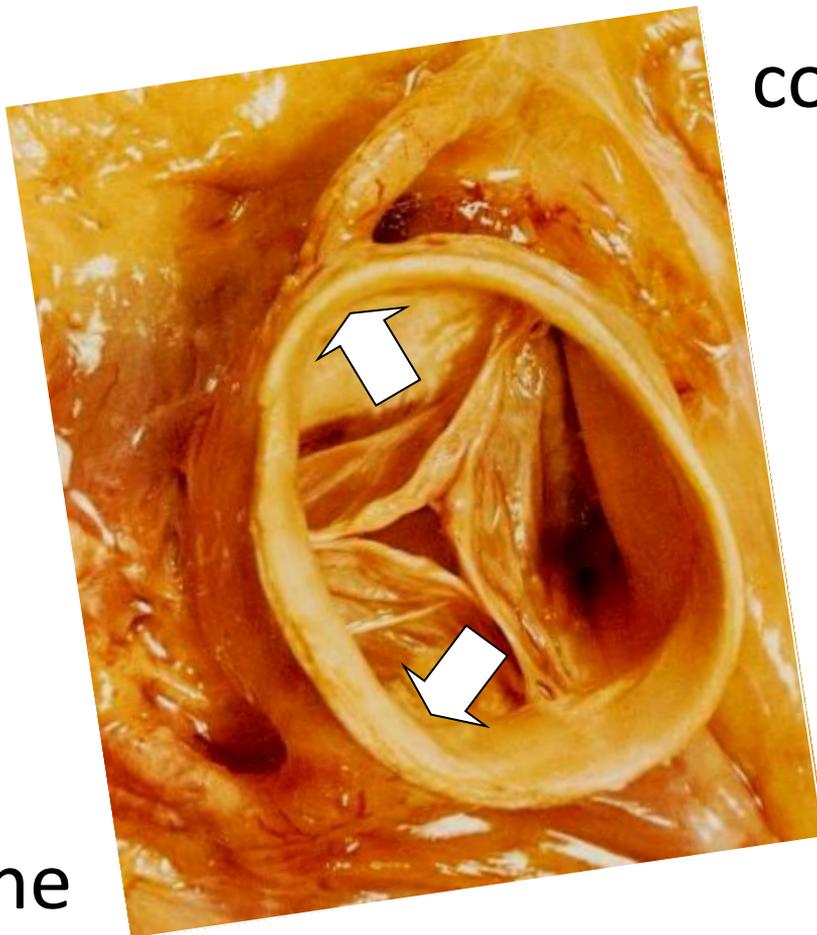
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Anatomie

avant



coronaire droite



arrière

coronaire gauche

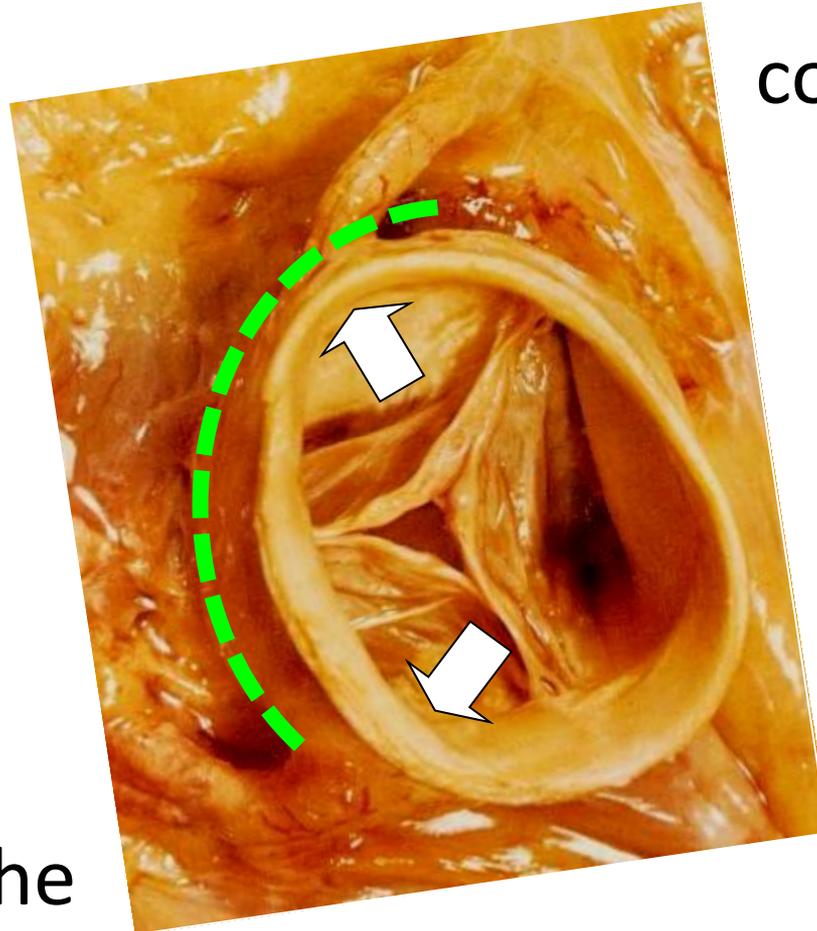
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Anatomie

avant



coronaire droite

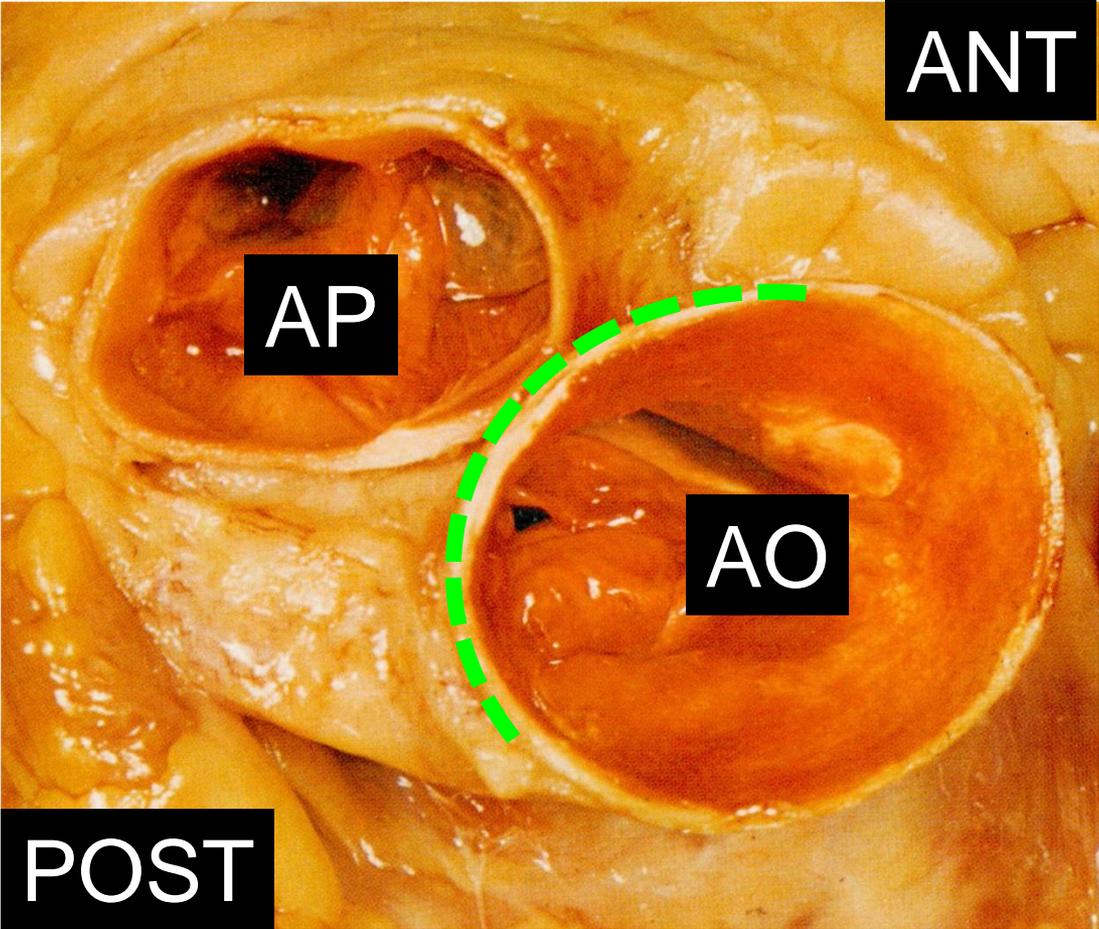


arrière

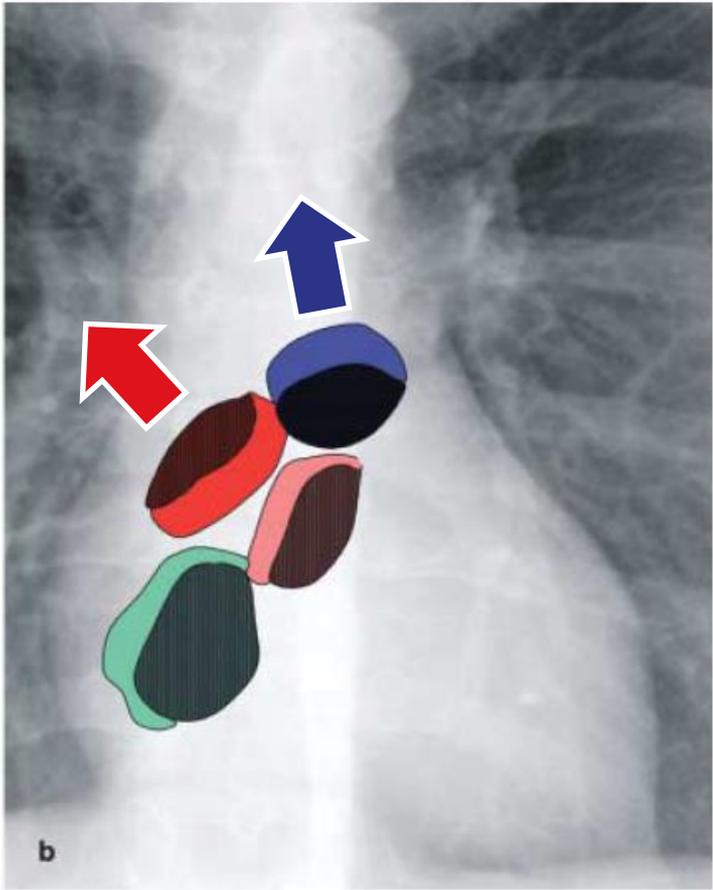
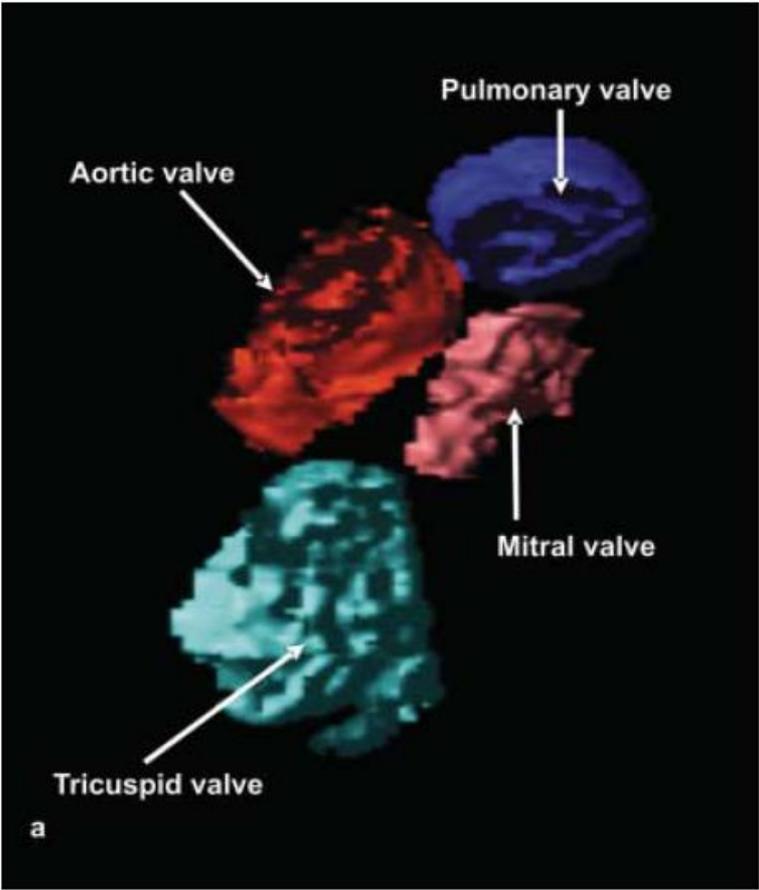
coronaire gauche

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

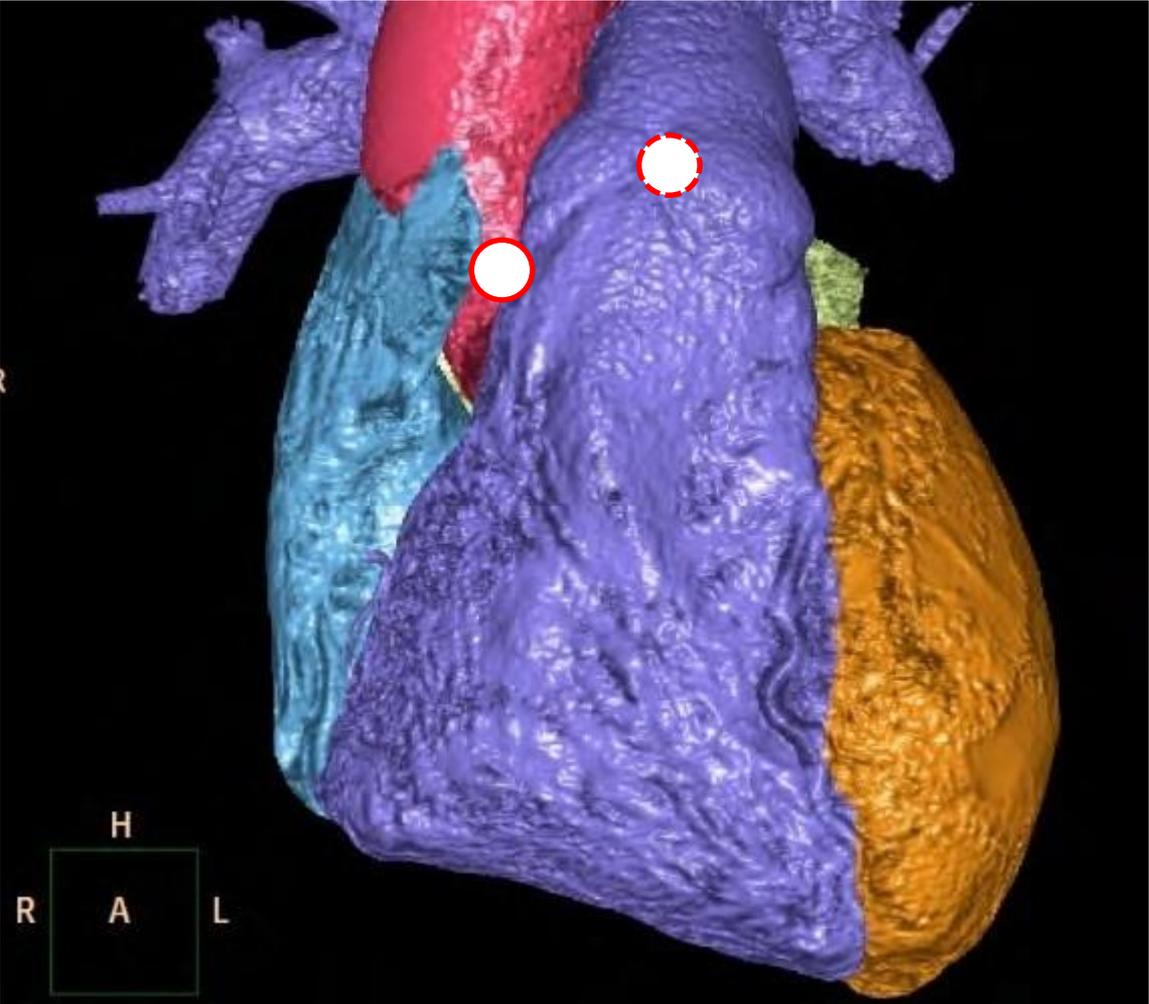
## Anatomie



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)



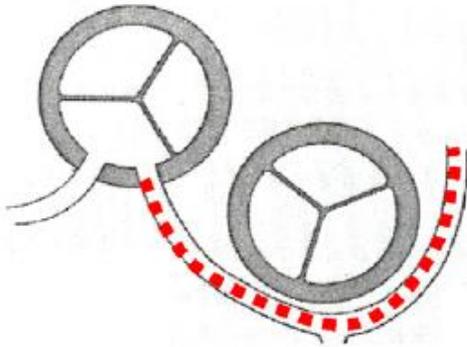
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)



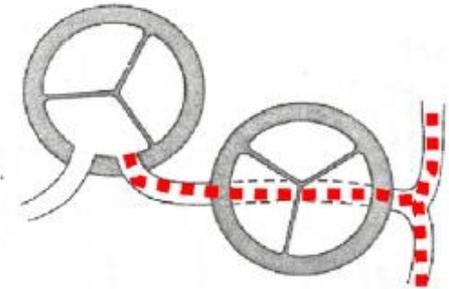
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Schéma des trajets

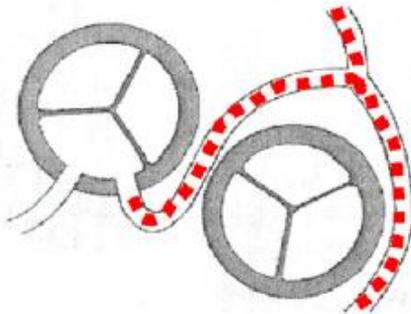
Type A



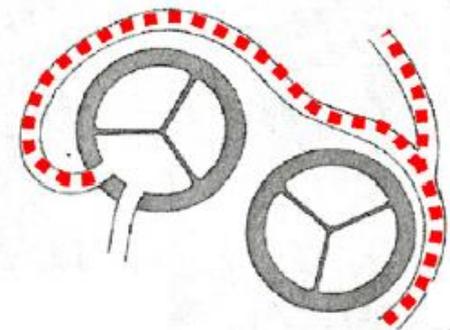
Type C



Type B



Type D



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Imagerie en coupe

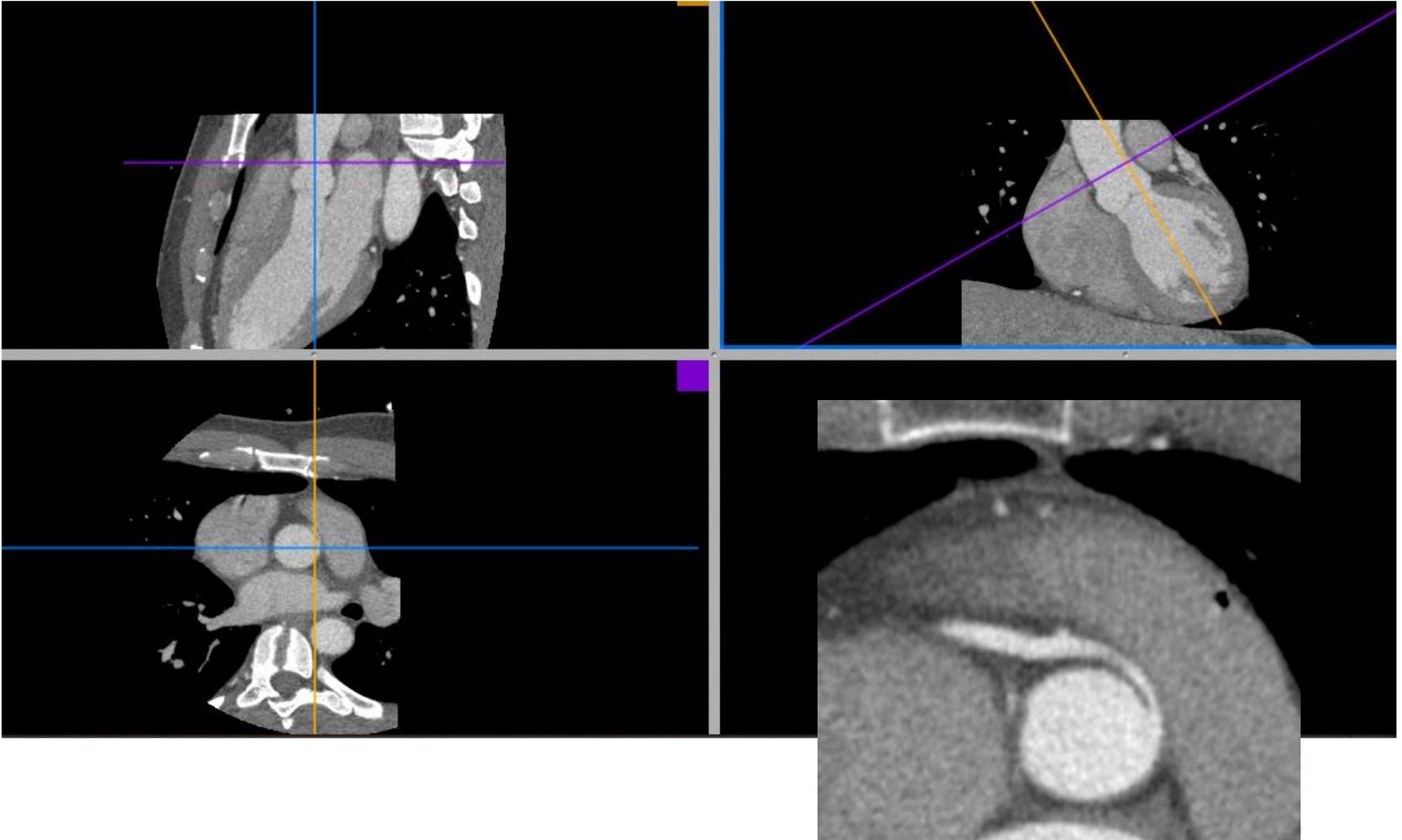
avant



arrière

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Analyse tomographique

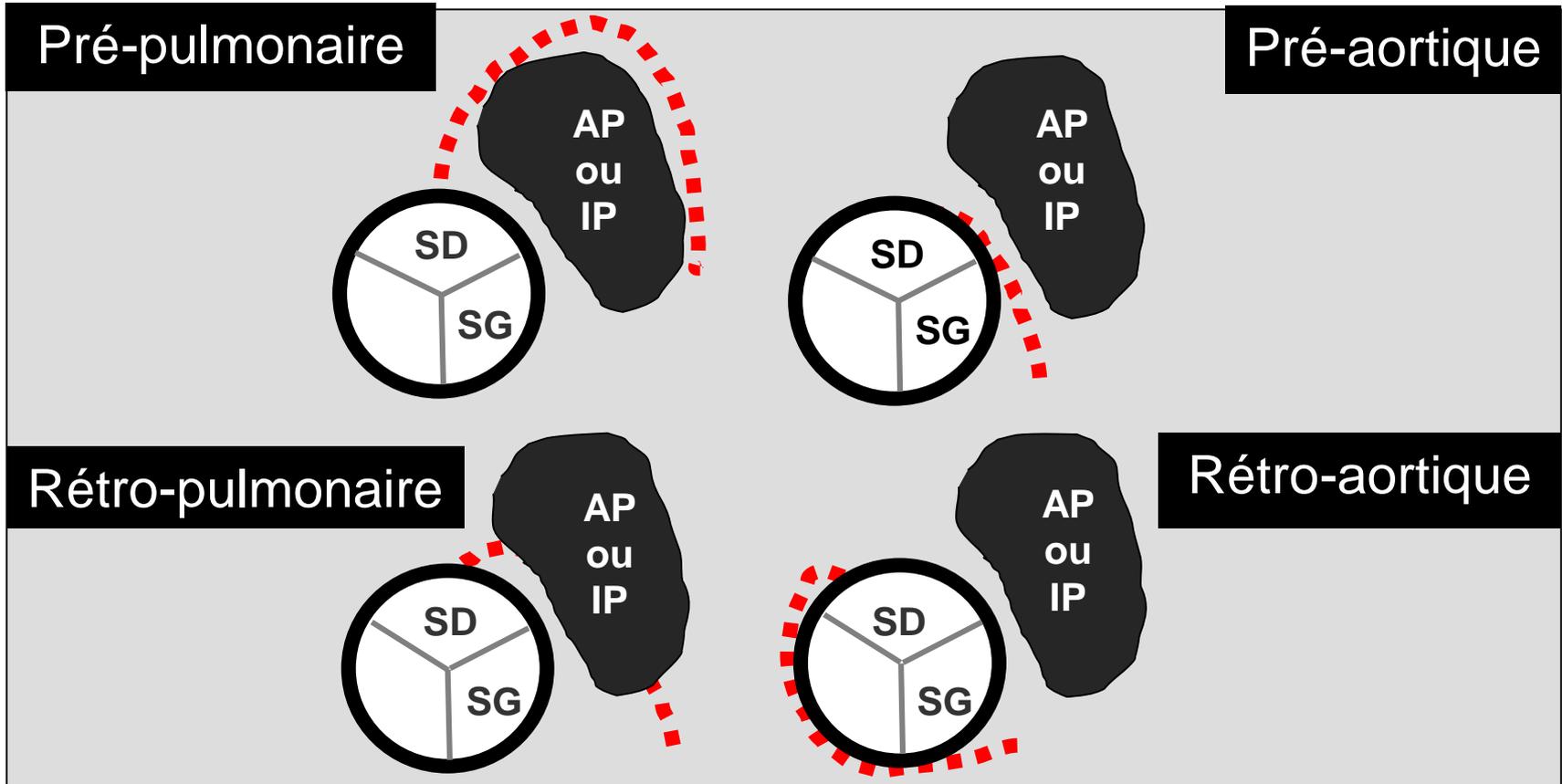


Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

# TRAJETS ECTOPIQUES

# Trajets ectopiques possibles

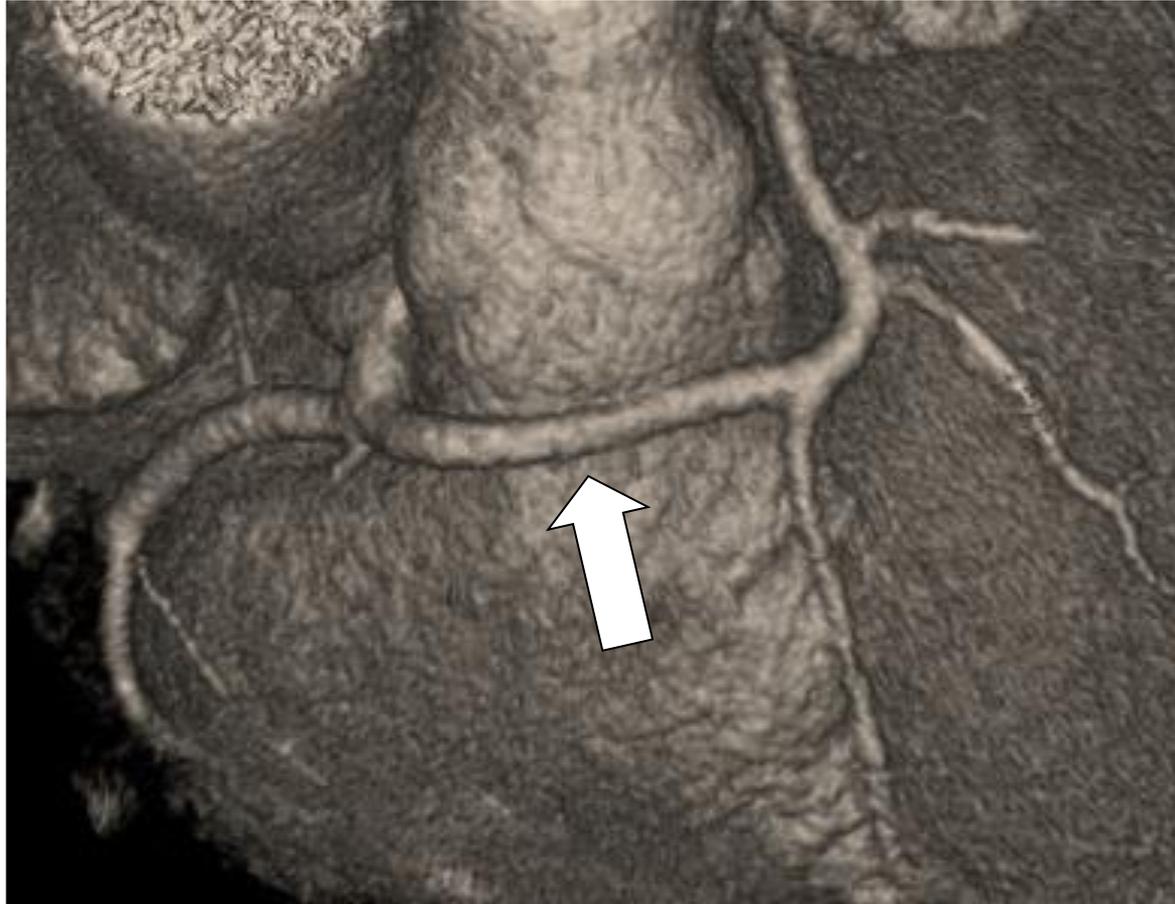
tronc commun connecté dans le sinus droit



AP: artère pulmonaire, IP: infundibulum pulmonaire, SD: sinus droit, SG: sinus gauche

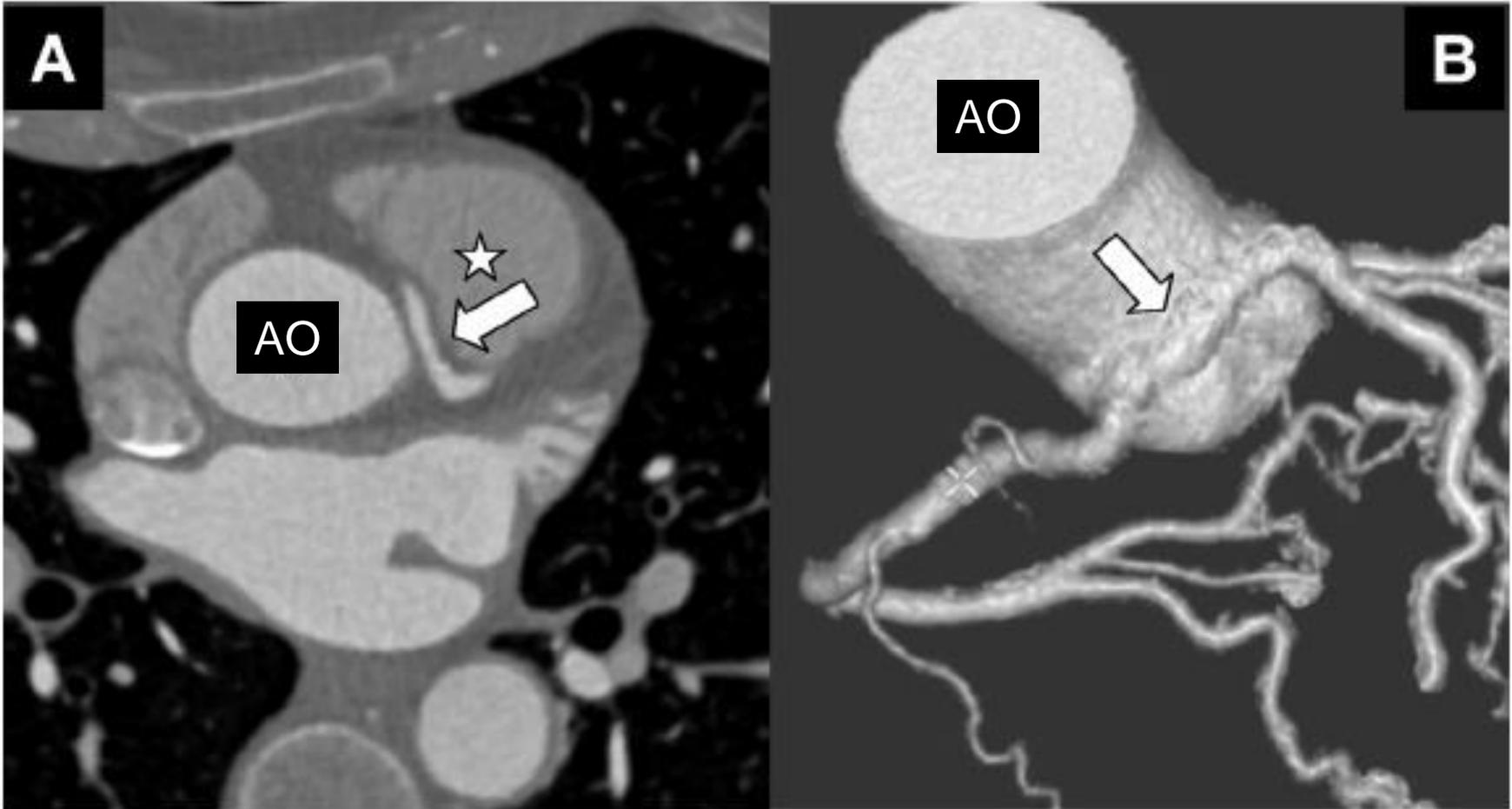
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Trajet pré-pulmonaire



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Trajet pré-aortique



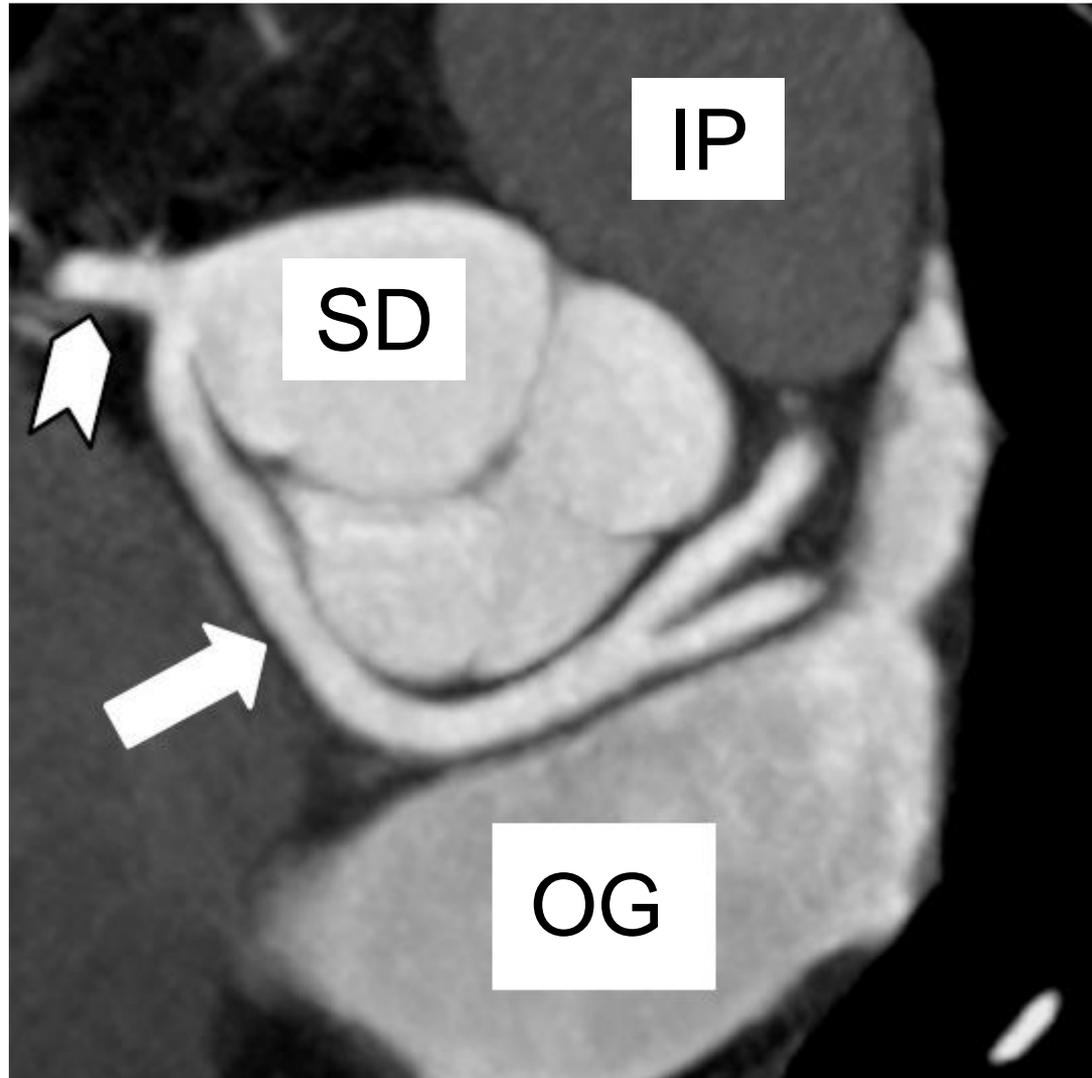
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Trajet rétro-pulmonaire



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Trajet rétro-aortique



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

Trajet interartériel

Trajet interaorticipulmonaire

**Trajet pré-aortique**

**Trajet rétro-pulmonaire**

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## CONNEXION AORTIQUE

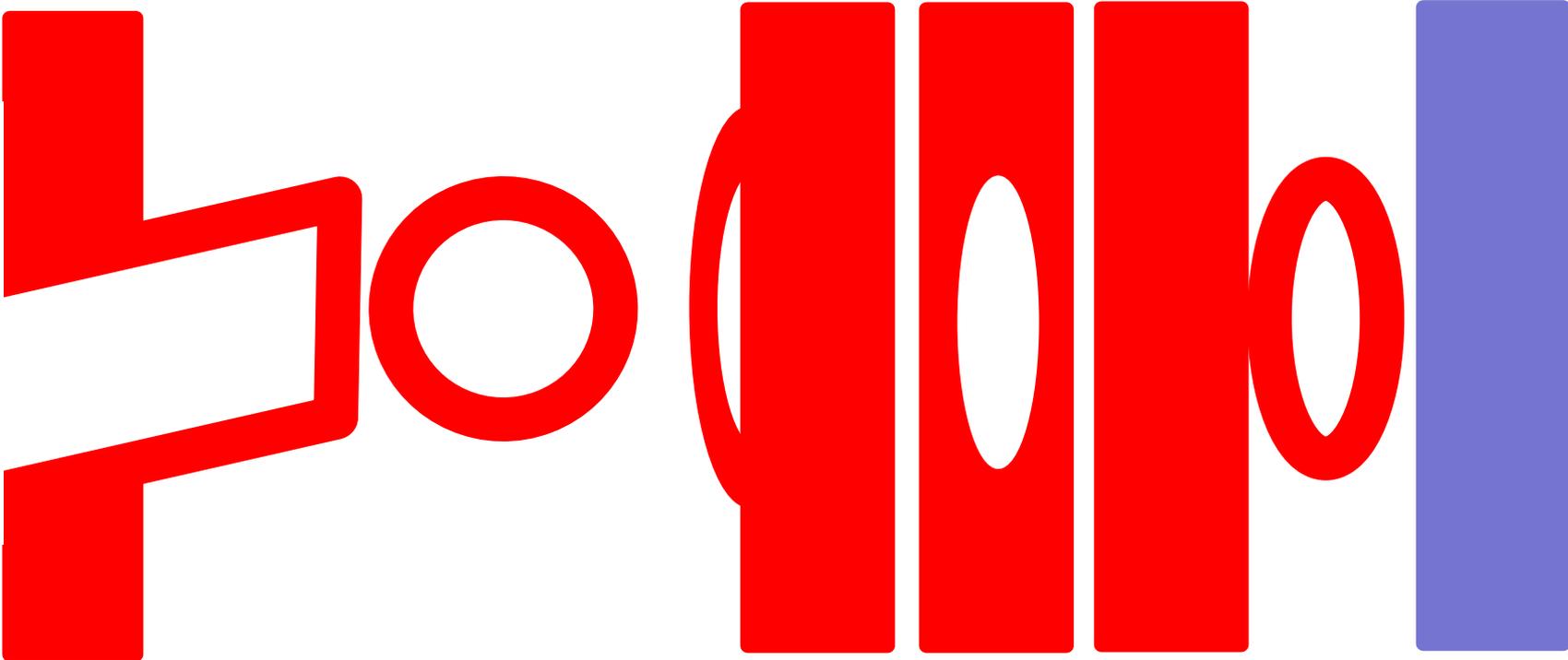
Connexion extramurale

Connexion intramurale

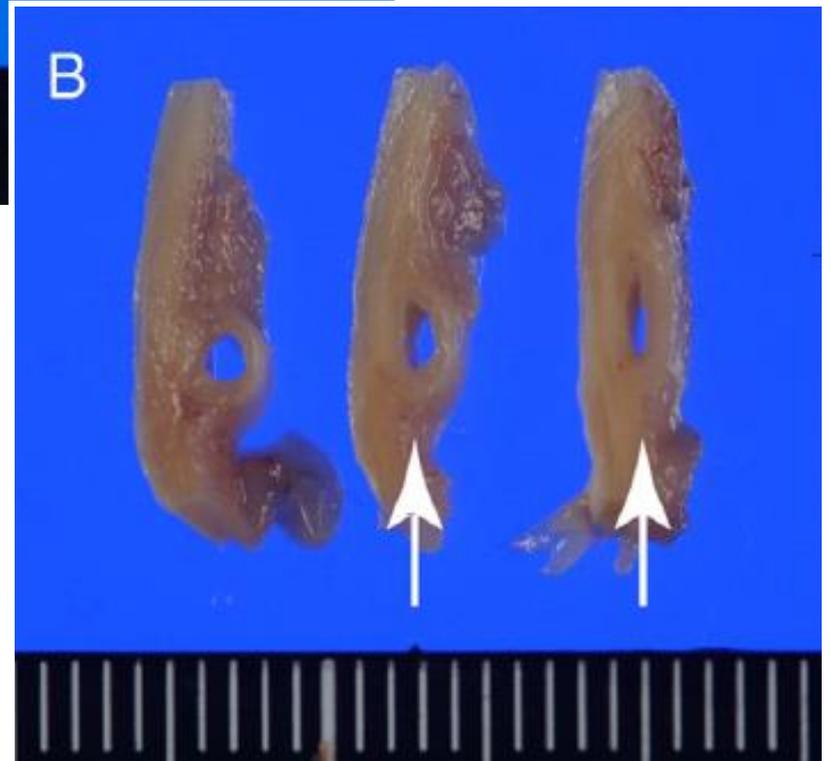
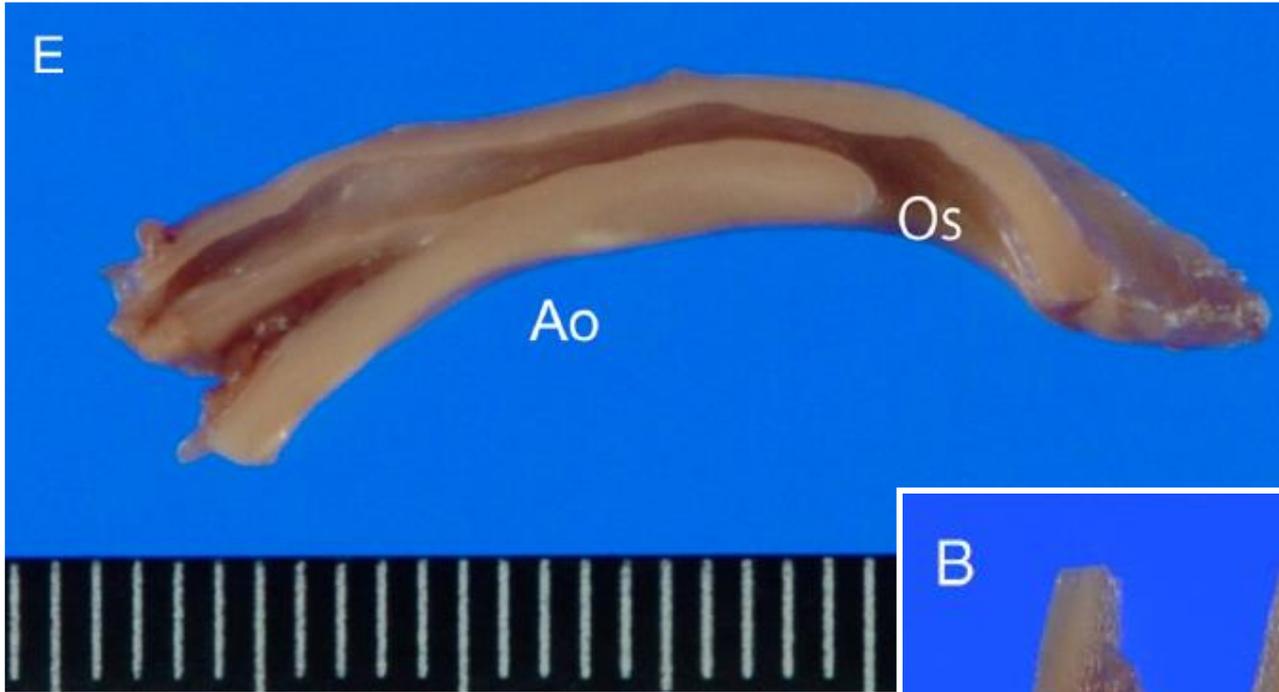
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

connexion extramurale

connexion intramurale



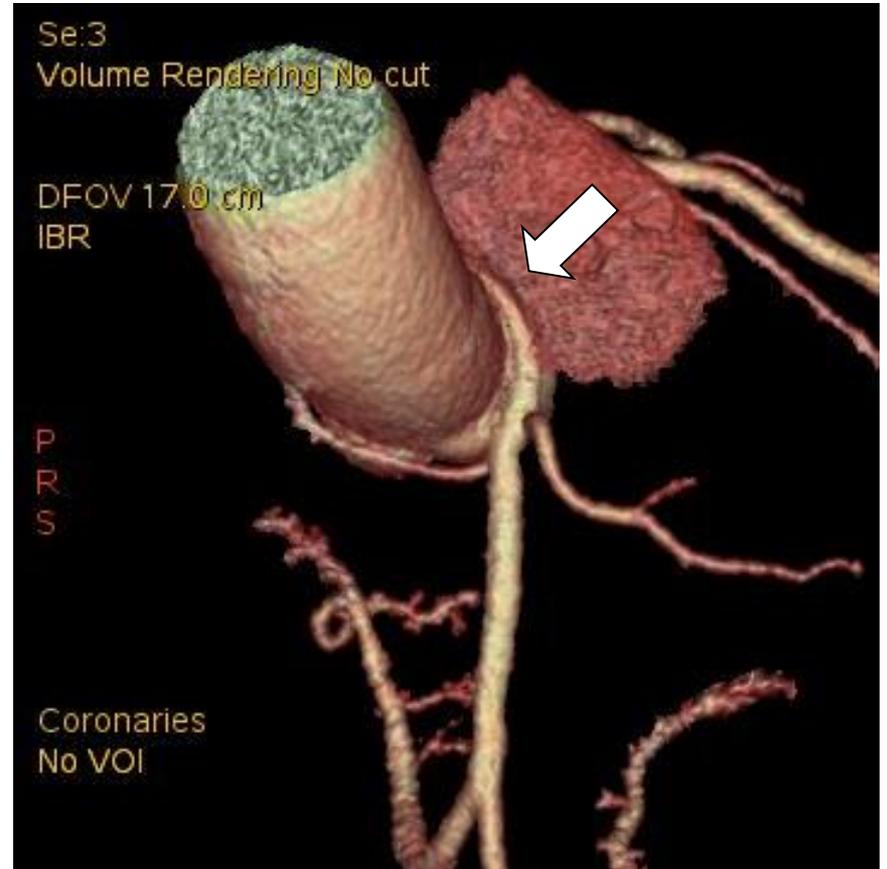
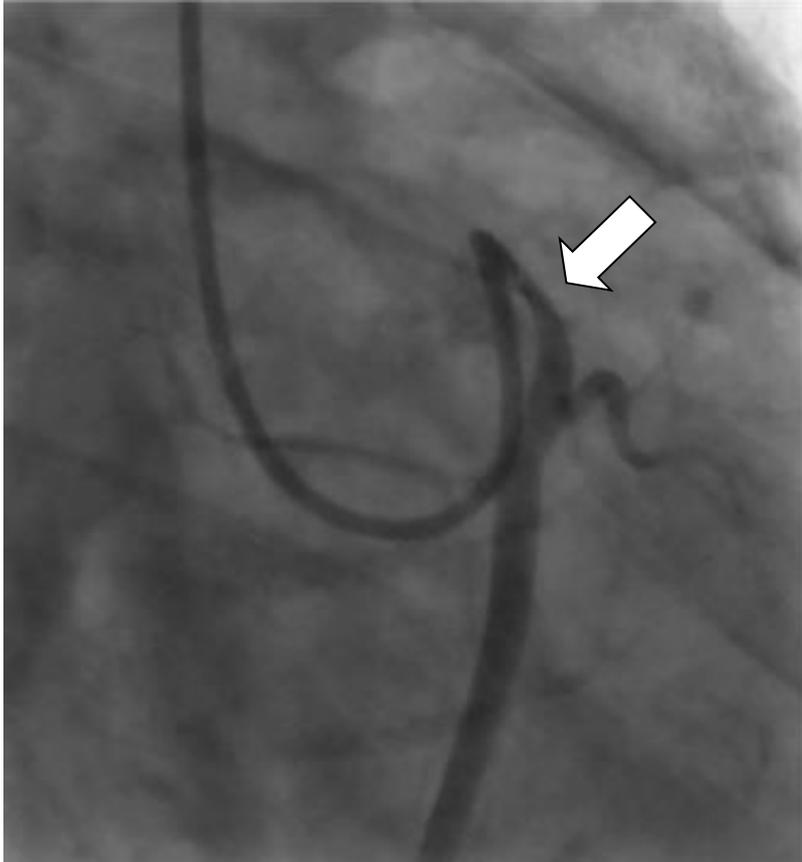
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)



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

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Anomalie de connexion de la coronaire droite

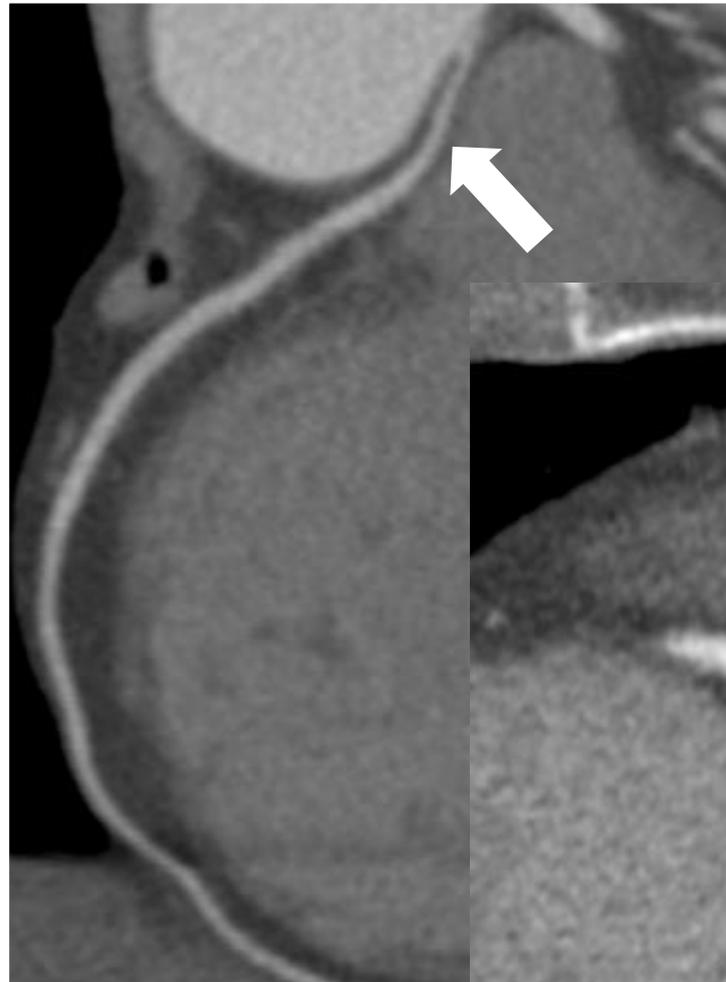
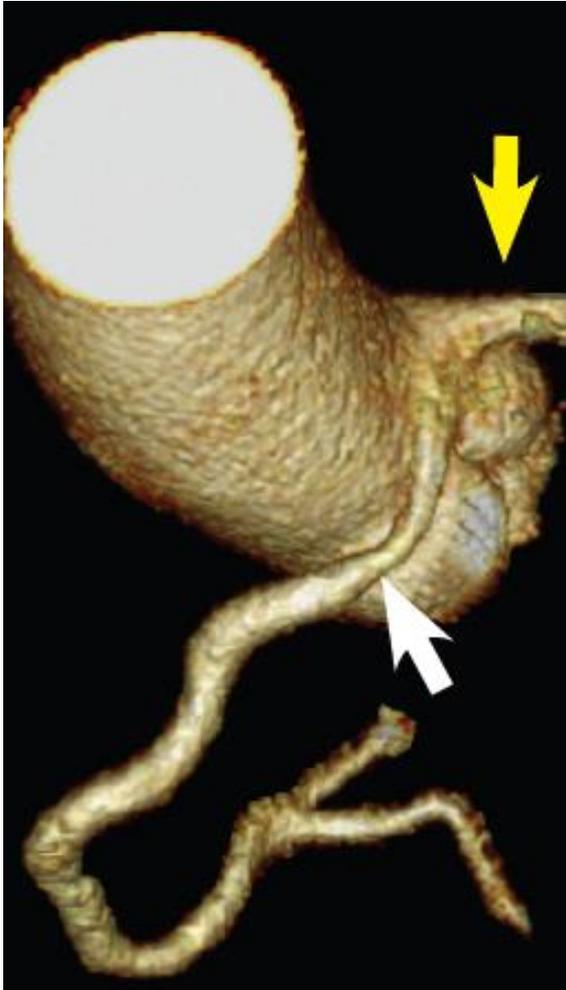


Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## CALIBRE ARTERIEL

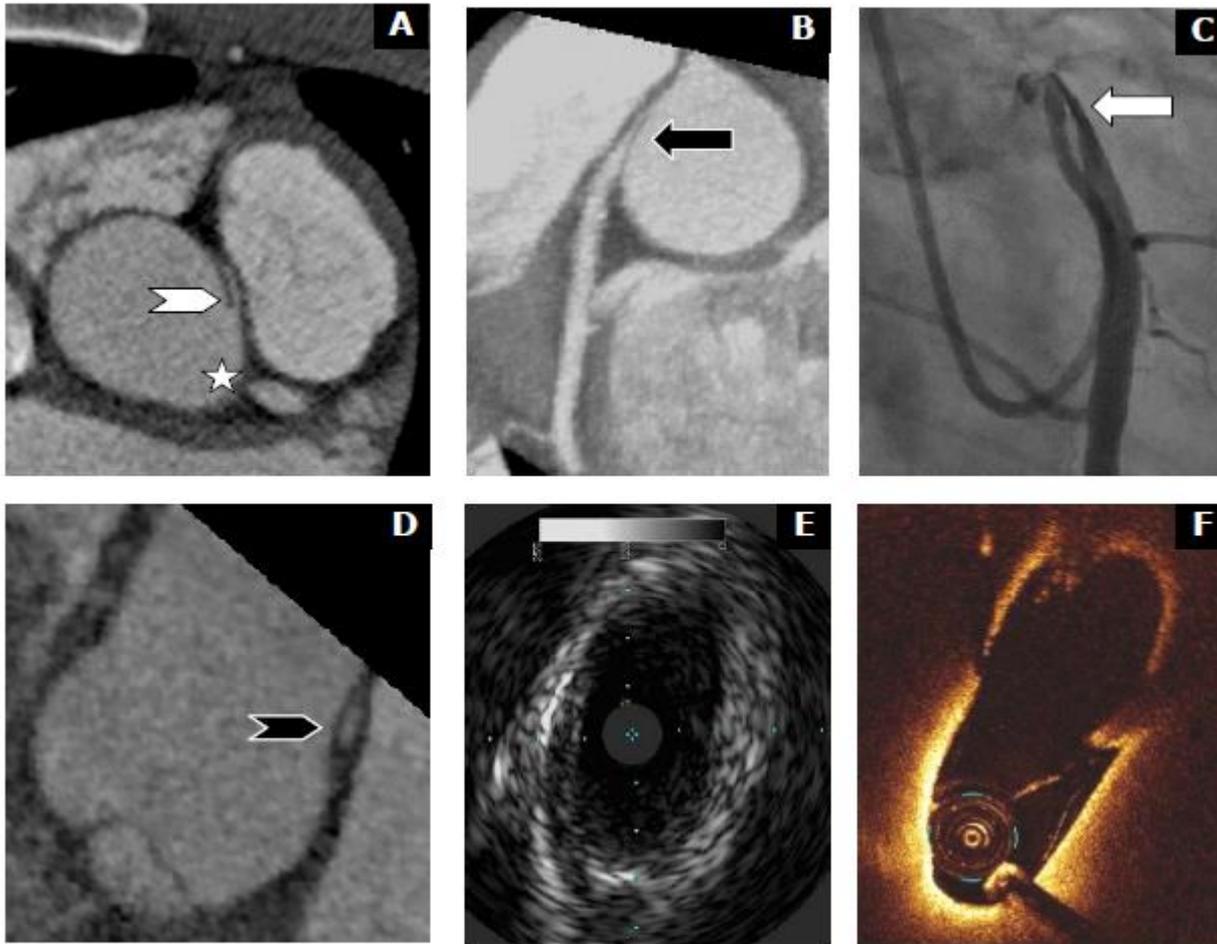
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Anomalie de connexion de la coronaire droite



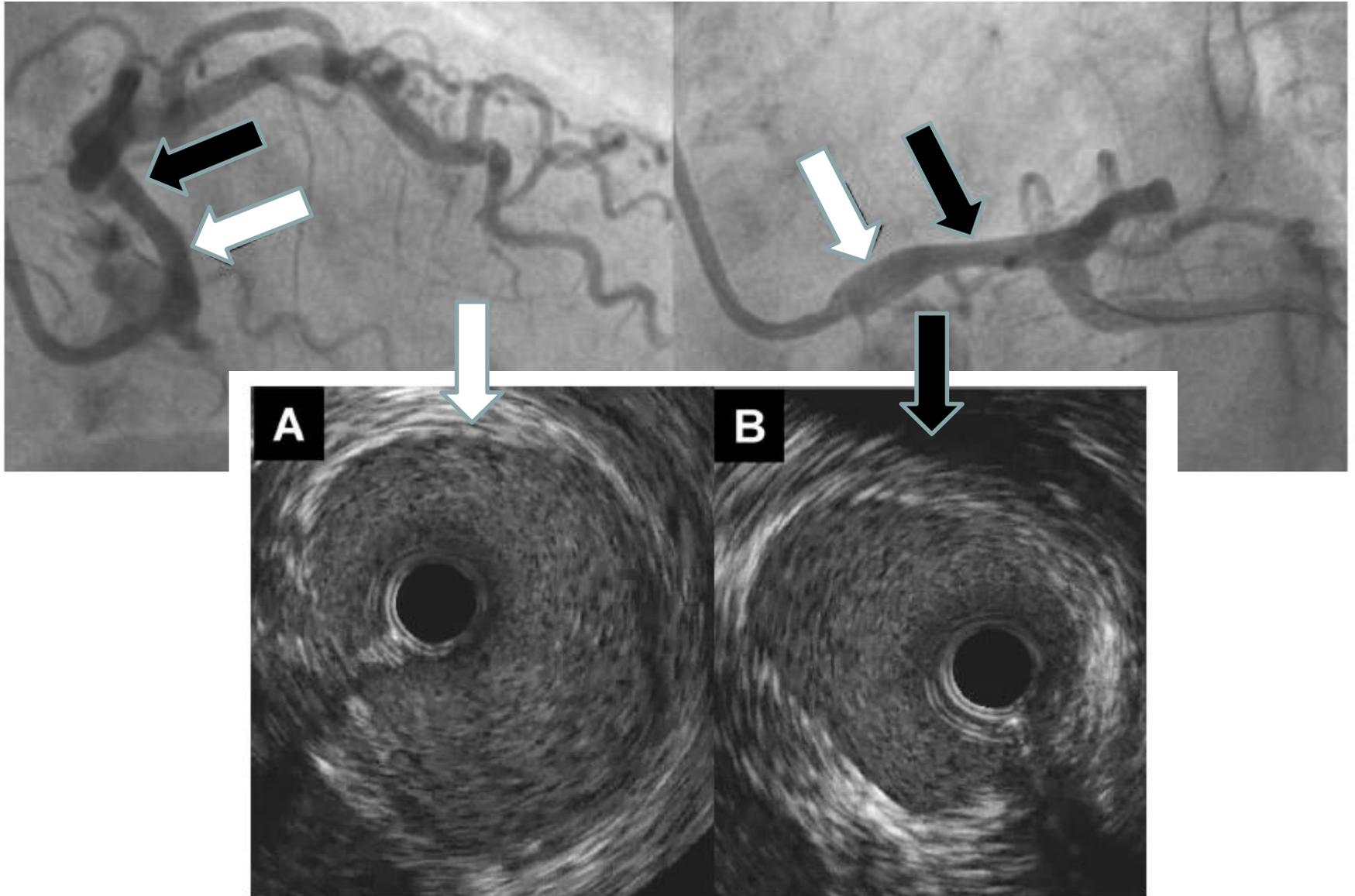
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Anomalie de connexion de la coronaire droite



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Anomalie de connexion de la coronaire gauche



# Compression extrinsèque des artères coronaires

## Dilatation de l'artère pulmonaire

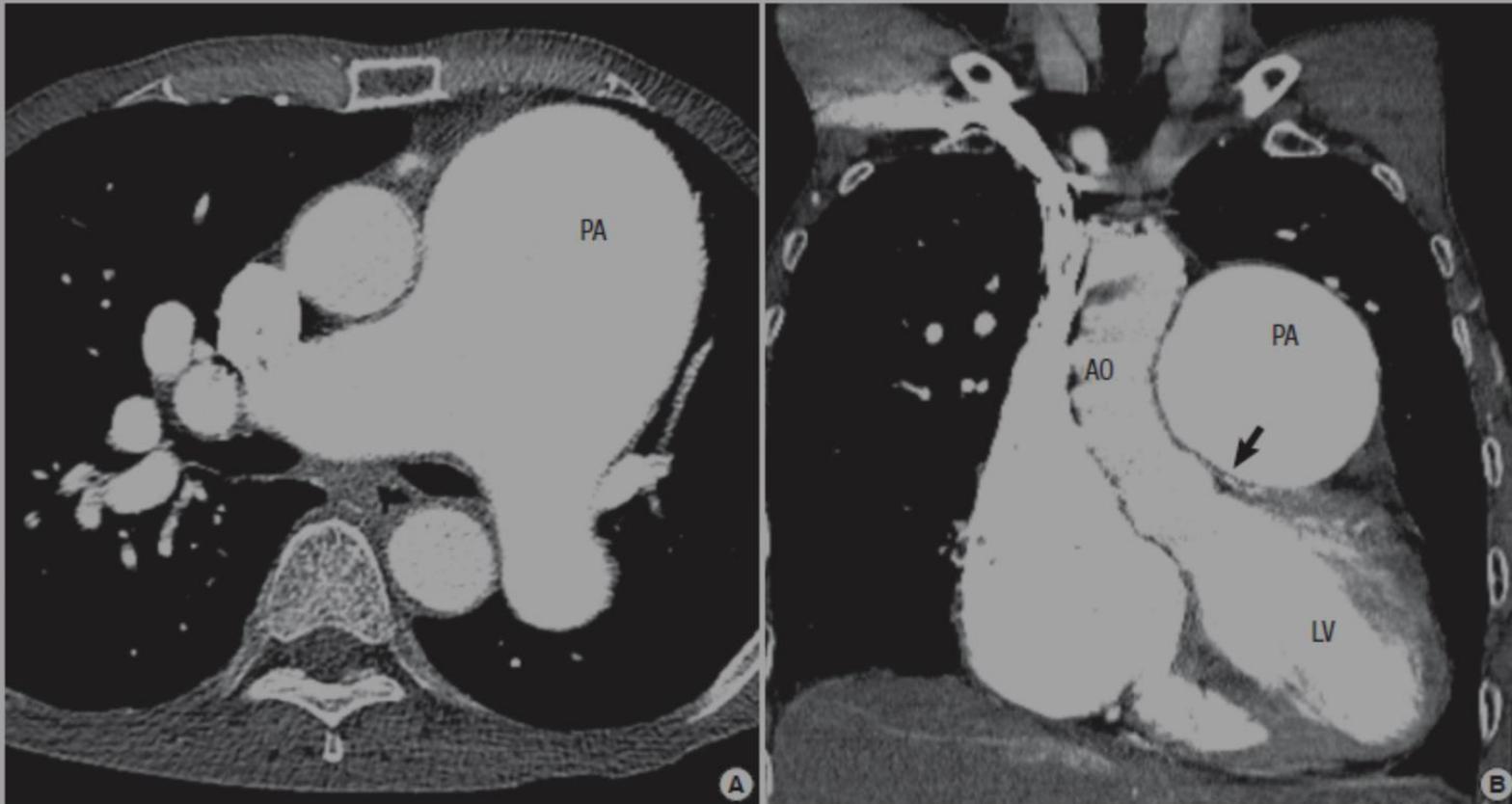
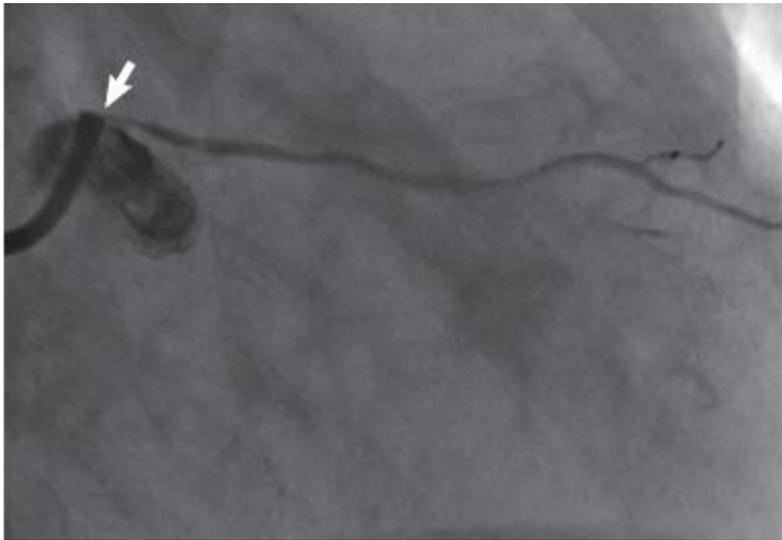


Fig. 2. Chest CT scan with contrast. (A) Markedly dilated pulmonary trunk (68mm) and pulmonary arteries. (B) Dilated main pulmonary artery trunk pressing against left main coronary artery. Arrows point to compression. AO, aorta; PA, main pulmonary artery trunk; LV, Left ventricle.

# Compression extrinsèque des artères coronaires

## Compression coronaire par l'artère pulmonaire

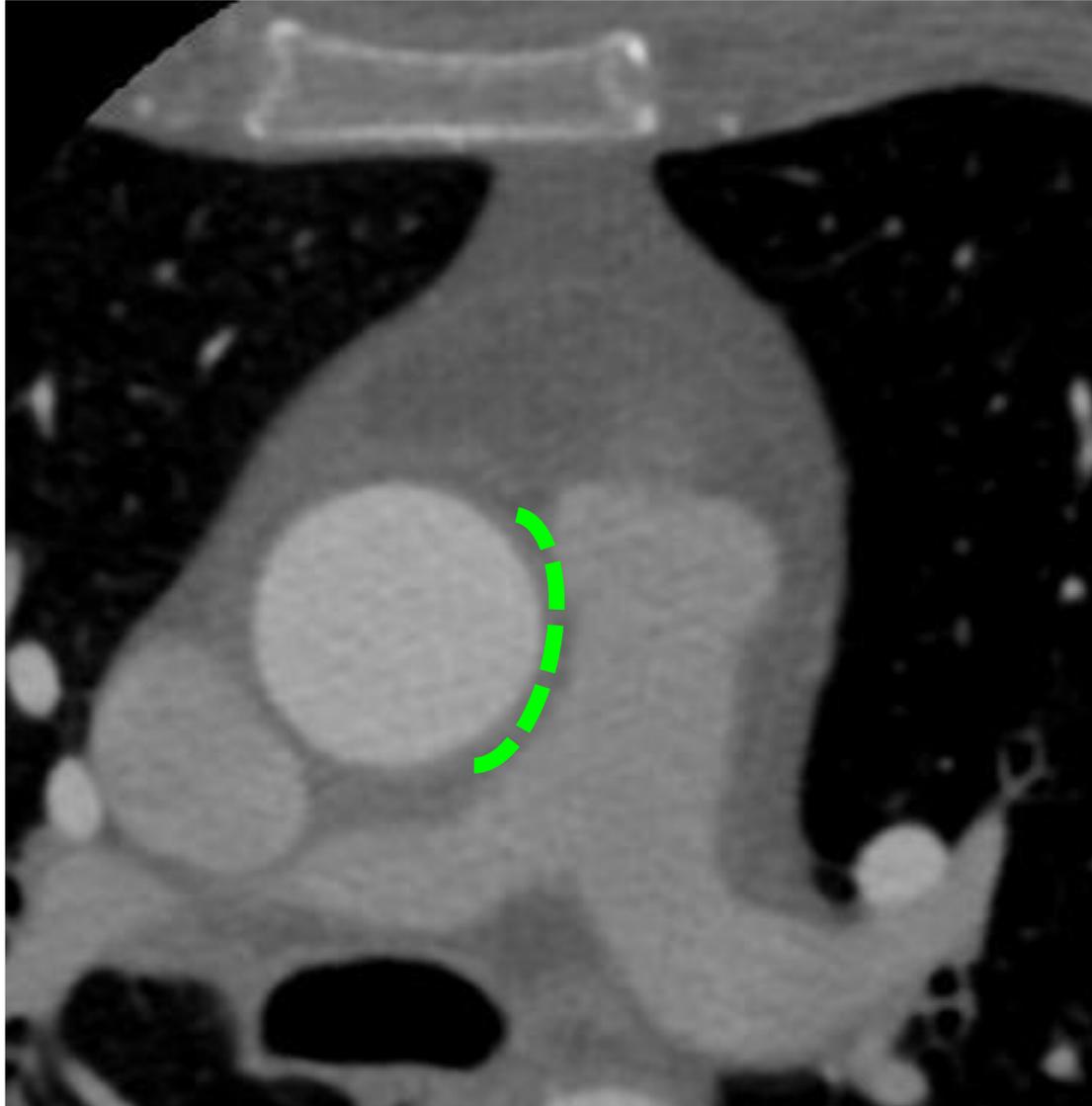
Avant stenting



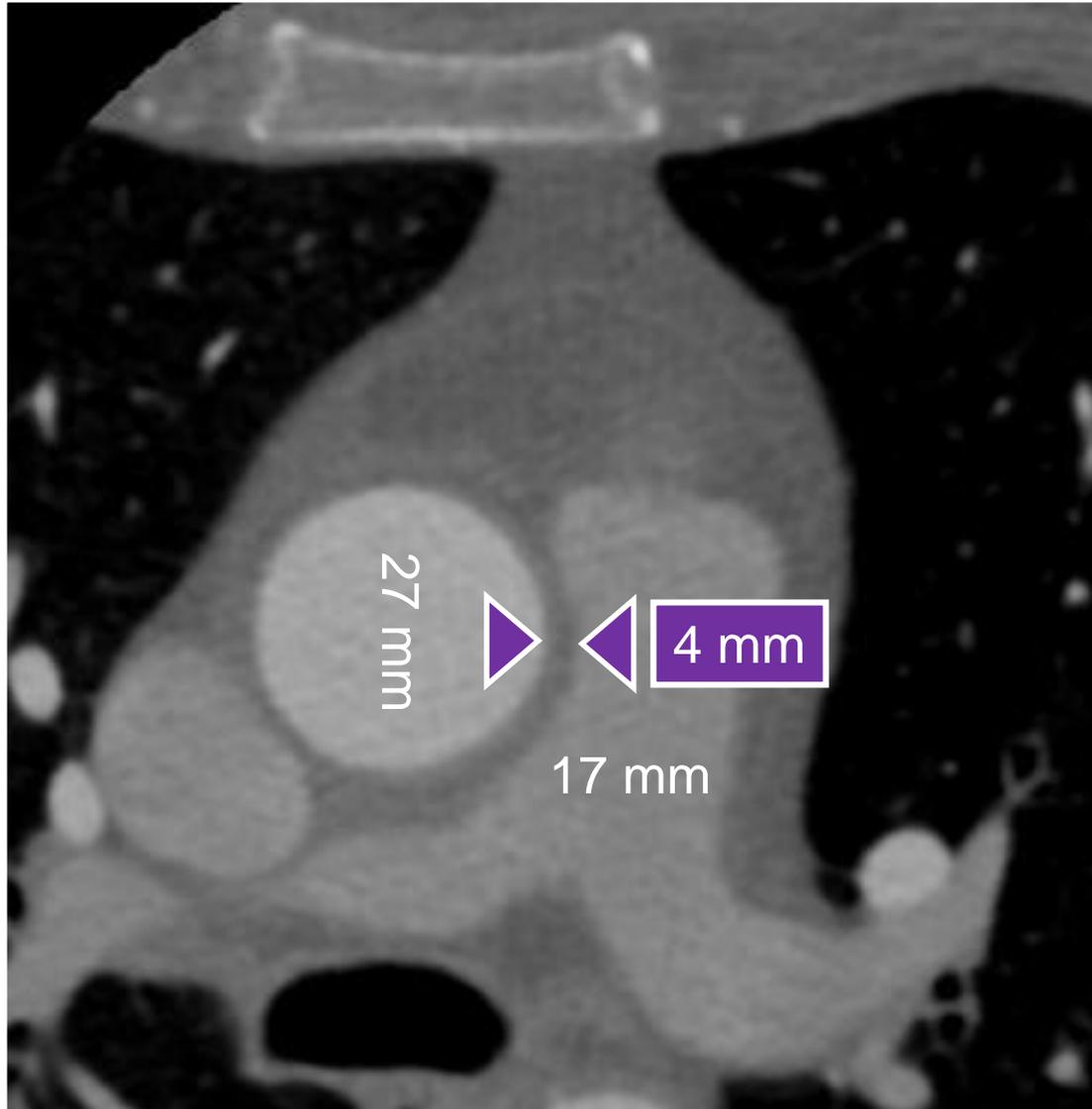
Après stenting



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

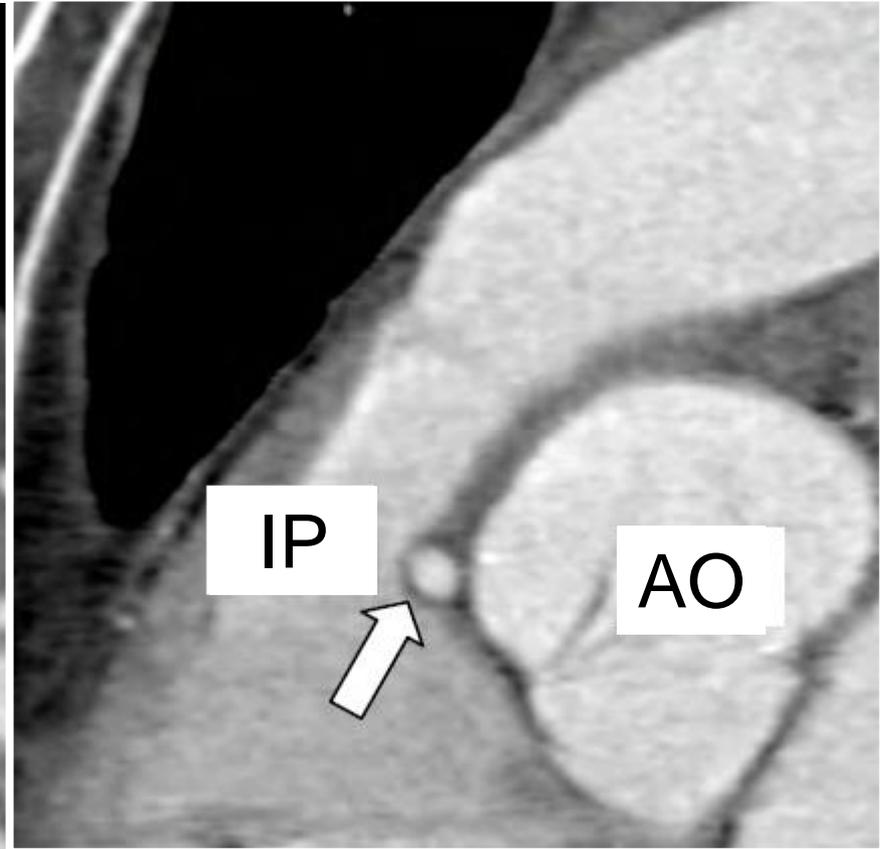


# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)



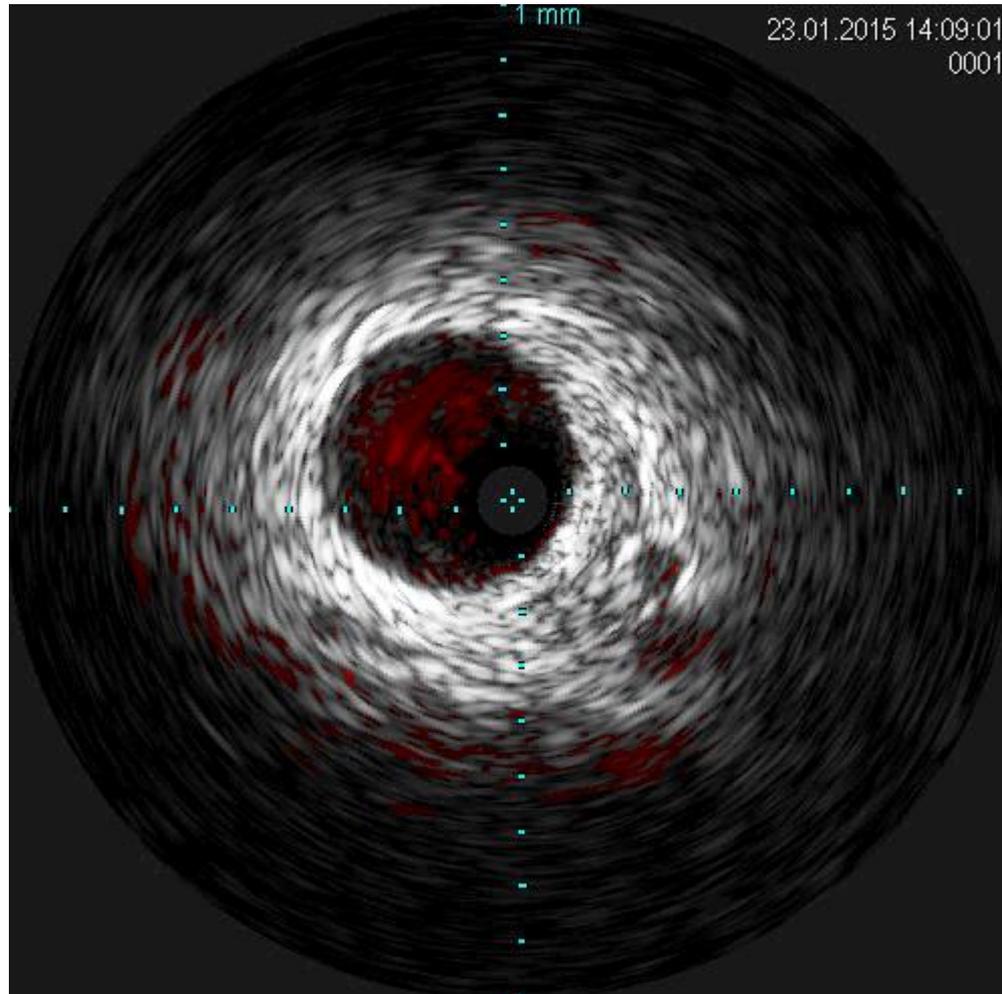
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Trajet pré-aortique



## Trajet rétro-pulmonaire

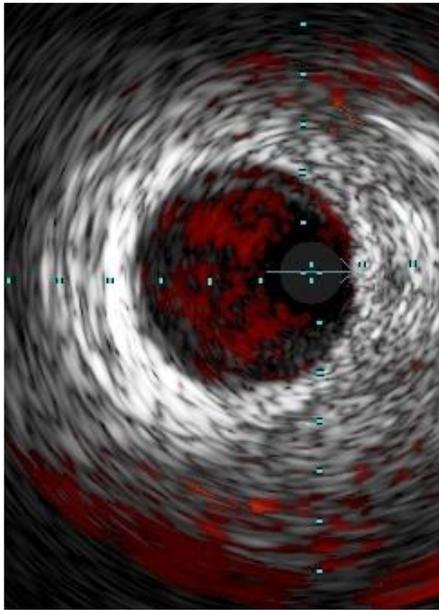
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)



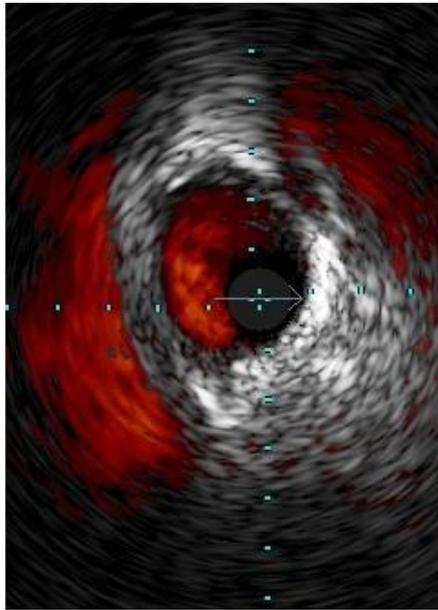
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Echographie endocoronaire

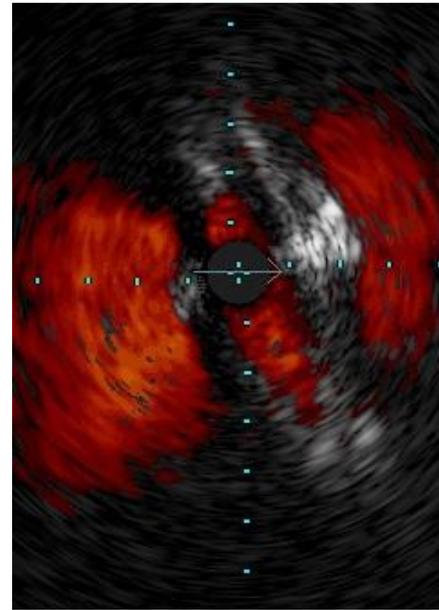
extramural



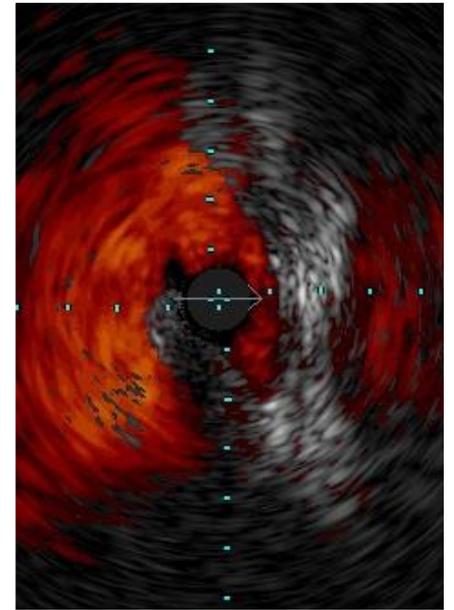
juxtamural



intramural



ostium



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

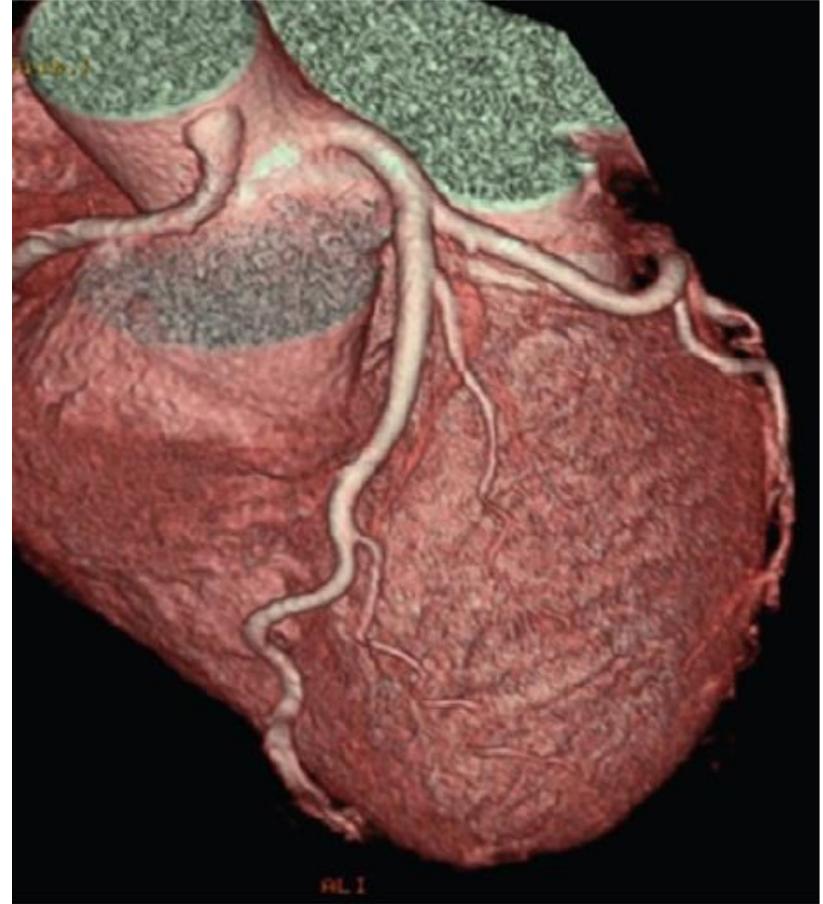
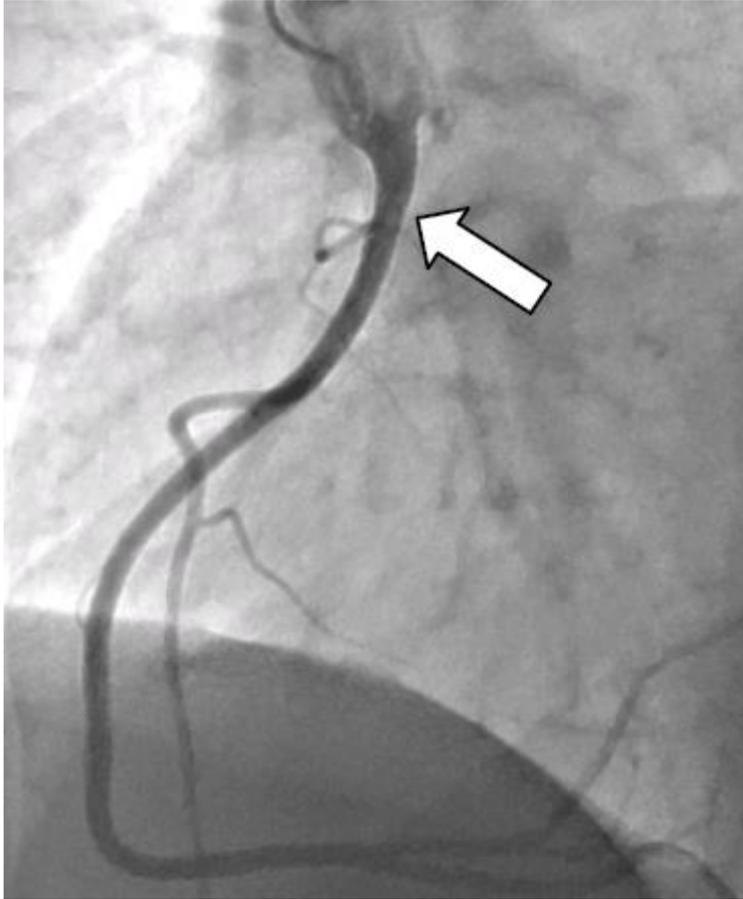
Compression artérielle  
**Adaptation artérielle**

## PREVALENCE

- Echocardiographie 2/1000
- Coronarographie 8/1000
- Scanner coronaire 12/1000

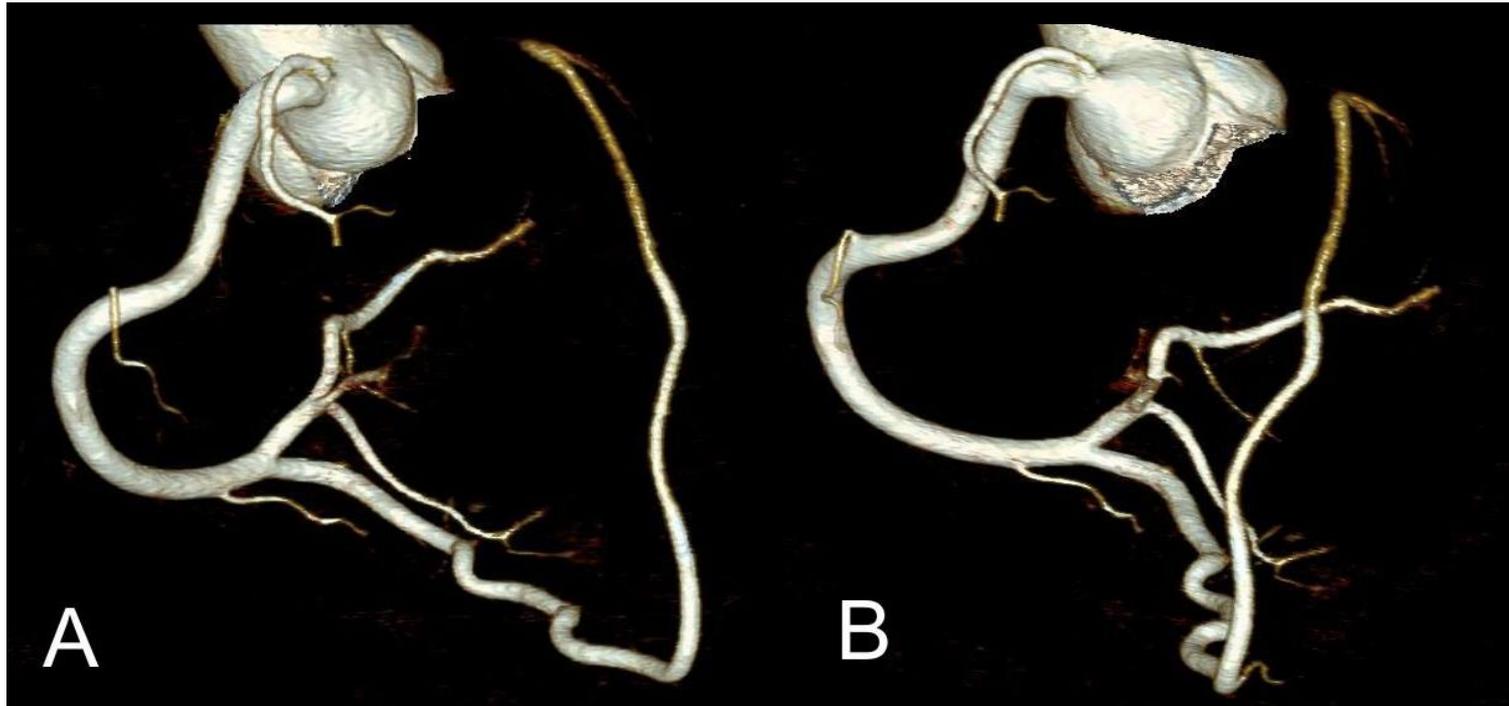
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Connexion aortique haute



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Artère coronaire unique



# Anomalies de connexion 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

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Répartition selon la connexion

1000 ANOCOR\*

<b>type</b>	<b>anomalie de connexion</b>	<b>nombre</b>
I	connexion avec sinus controlatéral	470
II	connexion avec artère controlatérale	435
III	connexion anormale dans sinus habituel	10
IV	connexion avec sinus non coronaire	4
V	connexion au dessus jonction sinotubulaire	60
VI	artère coronaire unique	10
VII	connexion avec artère pulmonaire	10
VIII	autres connexions anormales	<10

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



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Répartition selon l'artère

1000 ANOCOR\*

artère coronaire	nombre
tronc commun	121
artère interventriculaire antérieure	54
artère circonflexe	474
artère coronaire droite	333
autres artères	18

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



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Formes anatomiques à risque

- Connexions avec l'aorte avec trajet pré-aortique
- Connexions avec l'artère pulmonaire\*

\* en relation avec infarctus du myocarde, insuffisance mitrale, insuffisance cardiaque

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Répartition selon le trajet\*

coronaire	type de trajet	%
<b>tronc commun ou IVA**</b>	trajet pré-pulmonaire	30.0
	trajet rétro-pulmonaire	42.5
	<b>trajet pré-aortique</b>	6.0
	trajet rétro-aortique	13.5
	autres trajets	8.0
<b>circonflexe</b>	trajet rétro-aortique	97.0
	autres trajets	3.0
<b>coronaire droite</b>	<b>trajet pré-aortique</b>	89.5
	autres trajets	10.5

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

\*\* interventriculaire antérieure



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

**RISQUES**

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Symptomatologie

Absence de symptôme	possible
Douleur thoracique	possible
Dyspnée	rare
Palpitations	possible
Lipothymie	possible
Syncope	possible
SCA ST -	rare*
SCA ST +	très rare*
Mort subite	rare

\* en l'absence de maladie coronaire associée

Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

**MORT SUBITE**

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

**Table 1.** Causes of Sudden Death in 387 Young Athletes\*

Cause	No. of Athletes	Percent
Hypertrophic cardiomyopathy	102	26.4
Commotio cordis	77	19.9
Coronary artery anomalies	53	13.7
Left ventricular hypertrophy of indeterminate causation†	29	7.5
Myocarditis	20	5.2
Ruptured aortic aneurysm (Marfan syndrome)	12	3.1
Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy	11	2.8
Tunneled (bridged) coronary artery‡	11	2.8
Aortic valve stenosis	10	2.6
Atherosclerotic coronary artery disease	10	2.6
Dilated cardiomyopathy	9	2.3
Myxomatous mitral valve degeneration	9	2.3
Asthma (or other pulmonary condition)	8	2.1
Heat stroke	6	1.6
Drug abuse	4	1.0
Other cardiovascular cause	4	1.0
Long QT syndrome§	3	0.8
Cardiac sarcoidosis	3	0.8
Trauma causing structural cardiac injury	3	0.8
Ruptured cerebral artery	3	0.8

Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

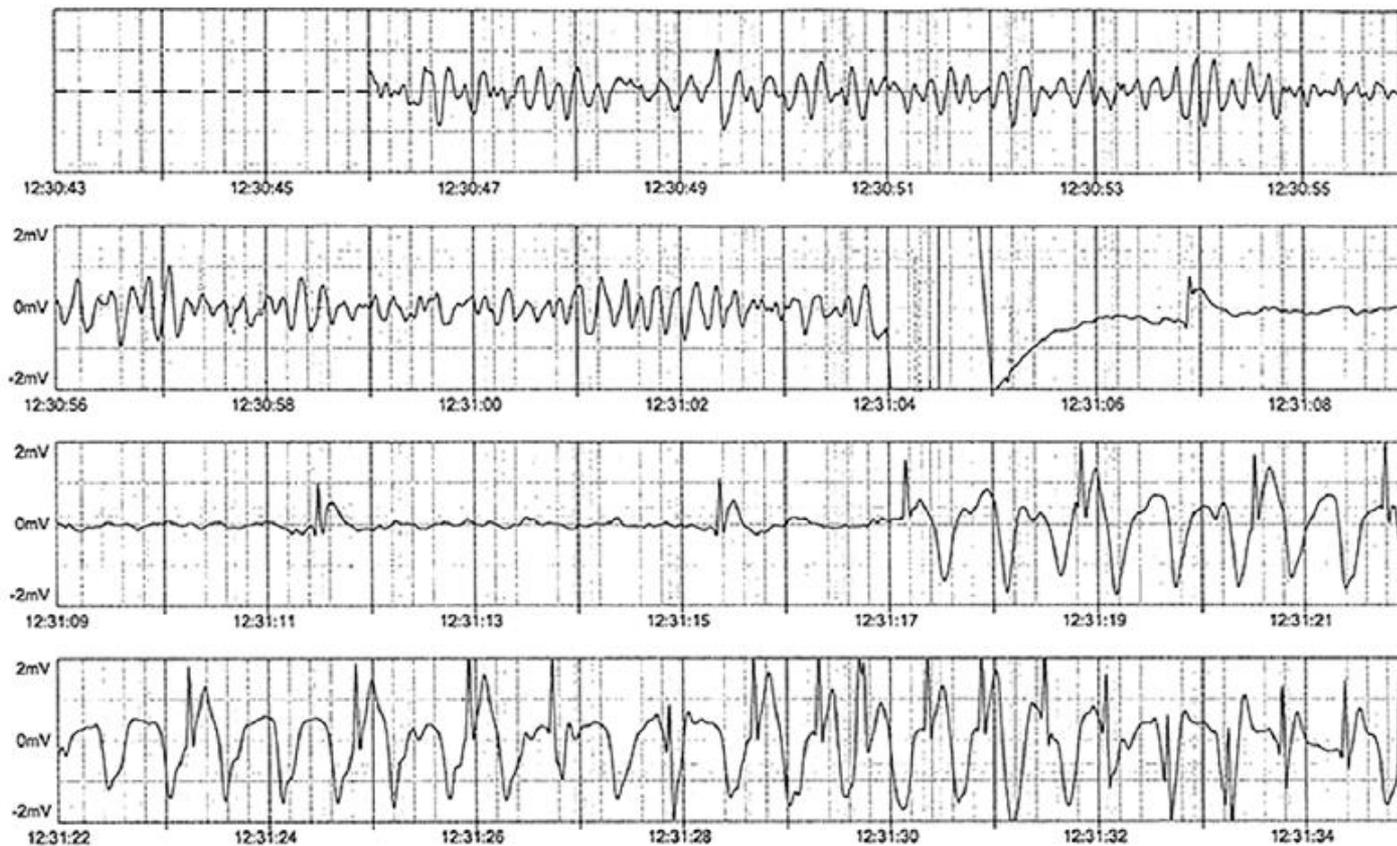
# MORT SUBITE

Risque annuel

?

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Mort subite avortée



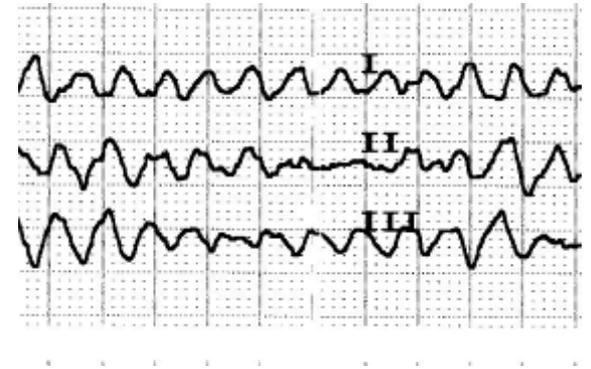
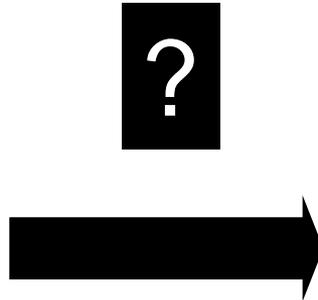
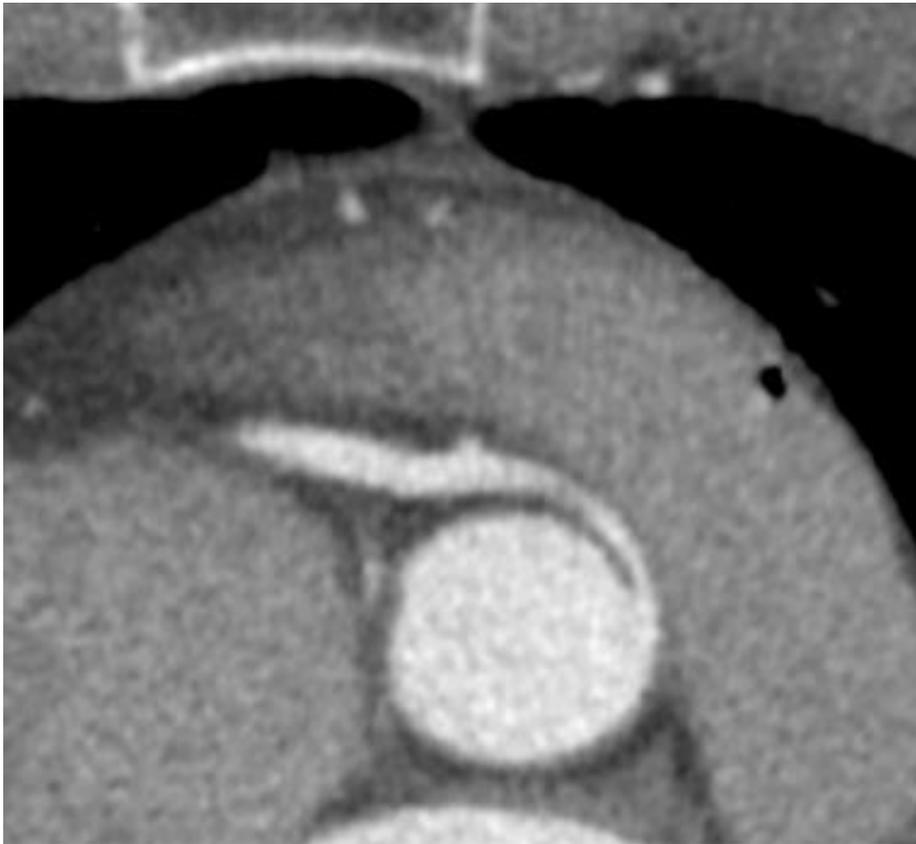
**Figure 1.** ECG recording from an automated external defibrillator

Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

# FIBRILLATION VENTRICULAIRE

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Mécanismes de la fibrillation ventriculaire



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Mécanismes de la fibrillation ventriculaire

- Ischémie myocardique
- Zones de fibrose myocardique
- Seuil arythmogène bas
- Hypotension post-effort
- Association de plusieurs mécanismes
- Association fortuite
- ...

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)



European Heart Journal (2015) 36, 2793–2867  
doi:10.1093/eurheartj/ehv316

**ESC GUIDELINES**

---

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

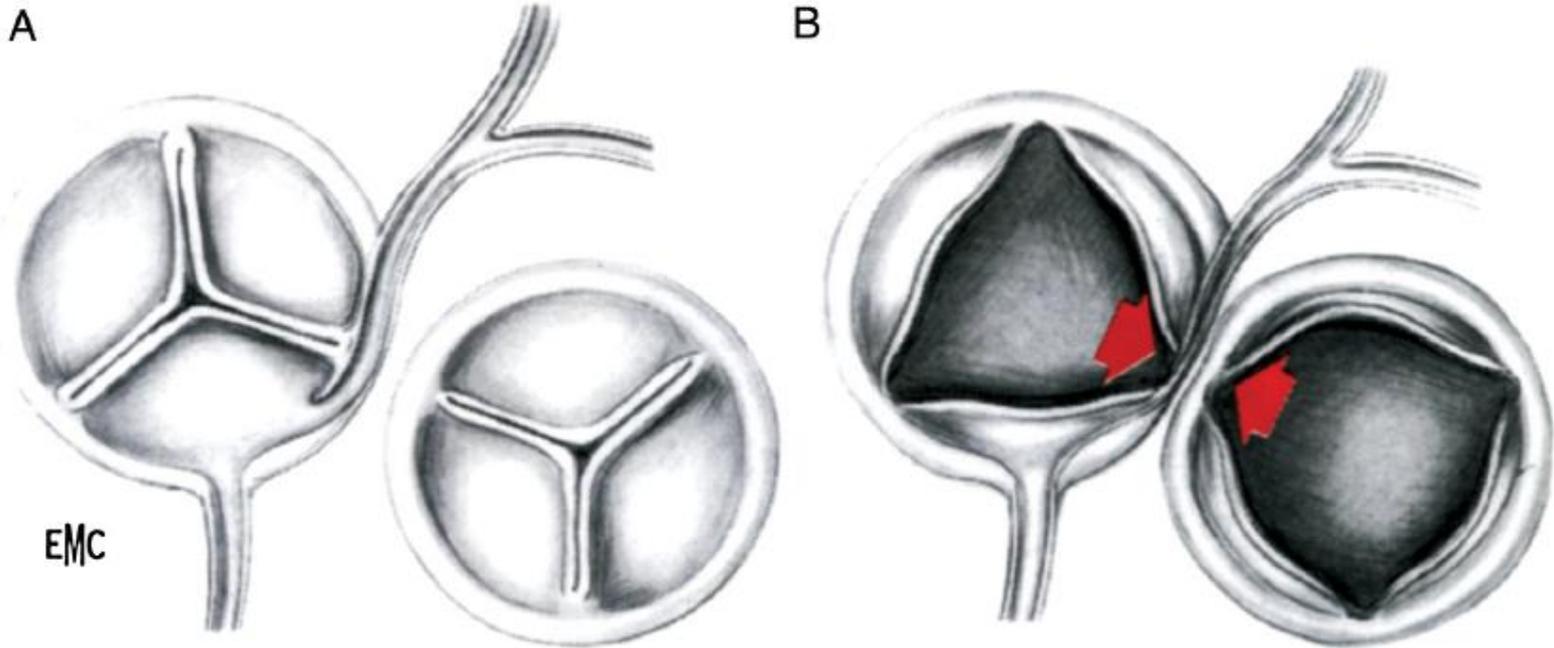
**The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC)**

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

Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

# COMPRESSION DYNAMIQUE

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

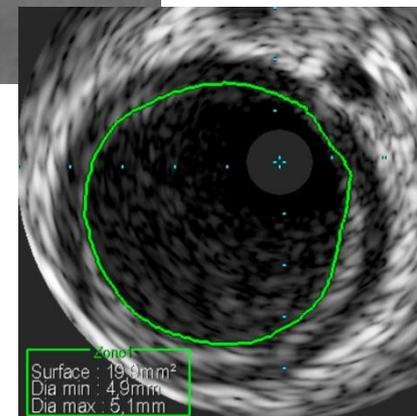
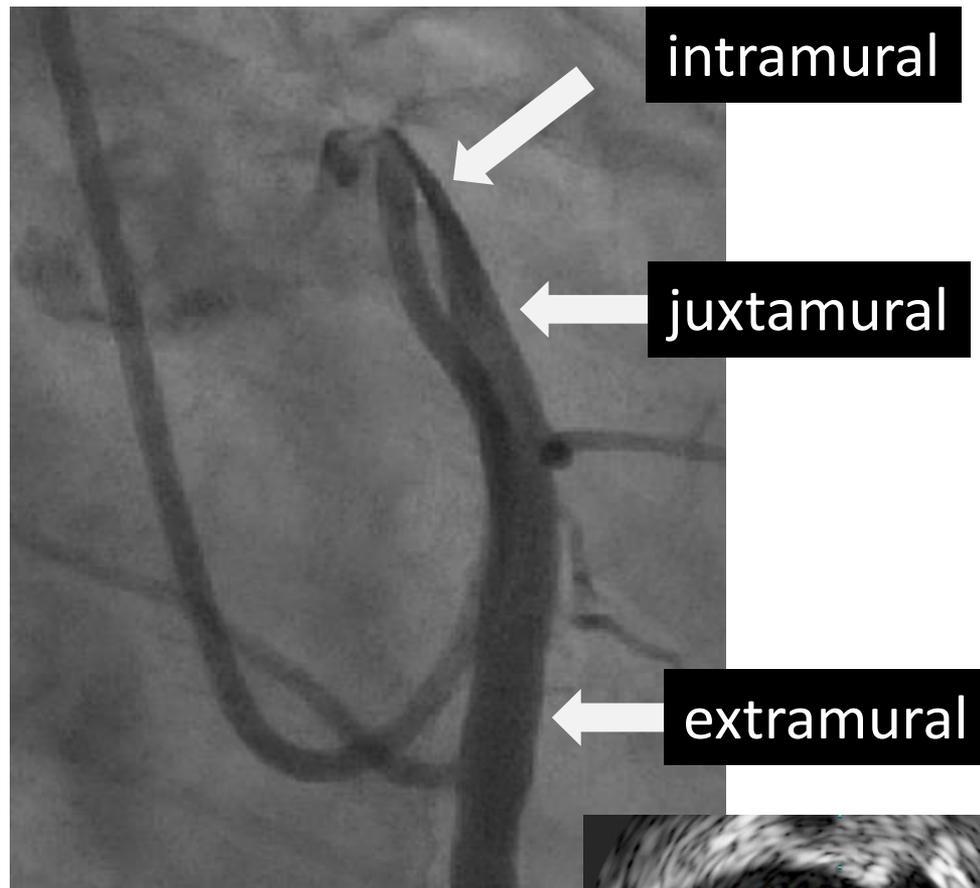
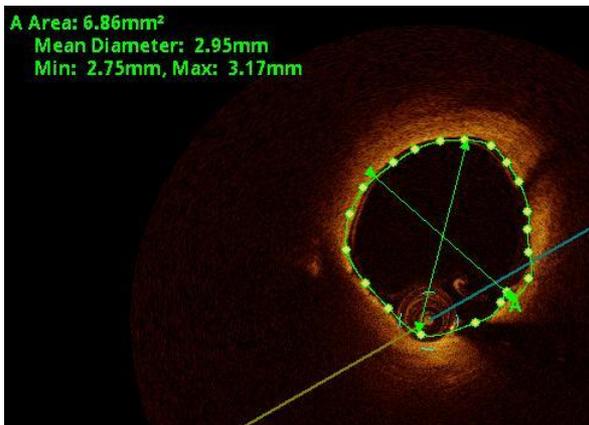
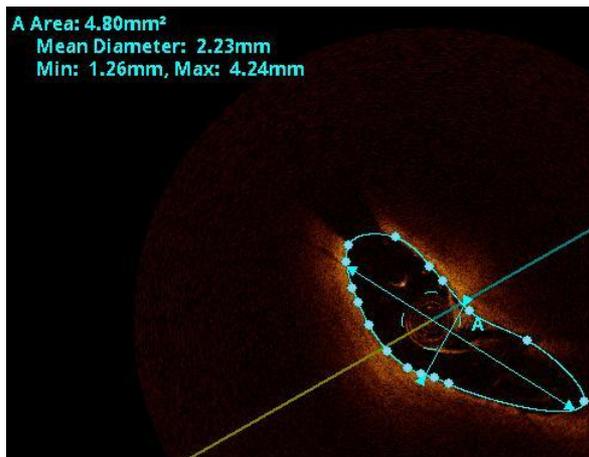


Raisky O, Vouhé P. EMC 2007

Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

# ISCHEMIE MYOCARDIQUE

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

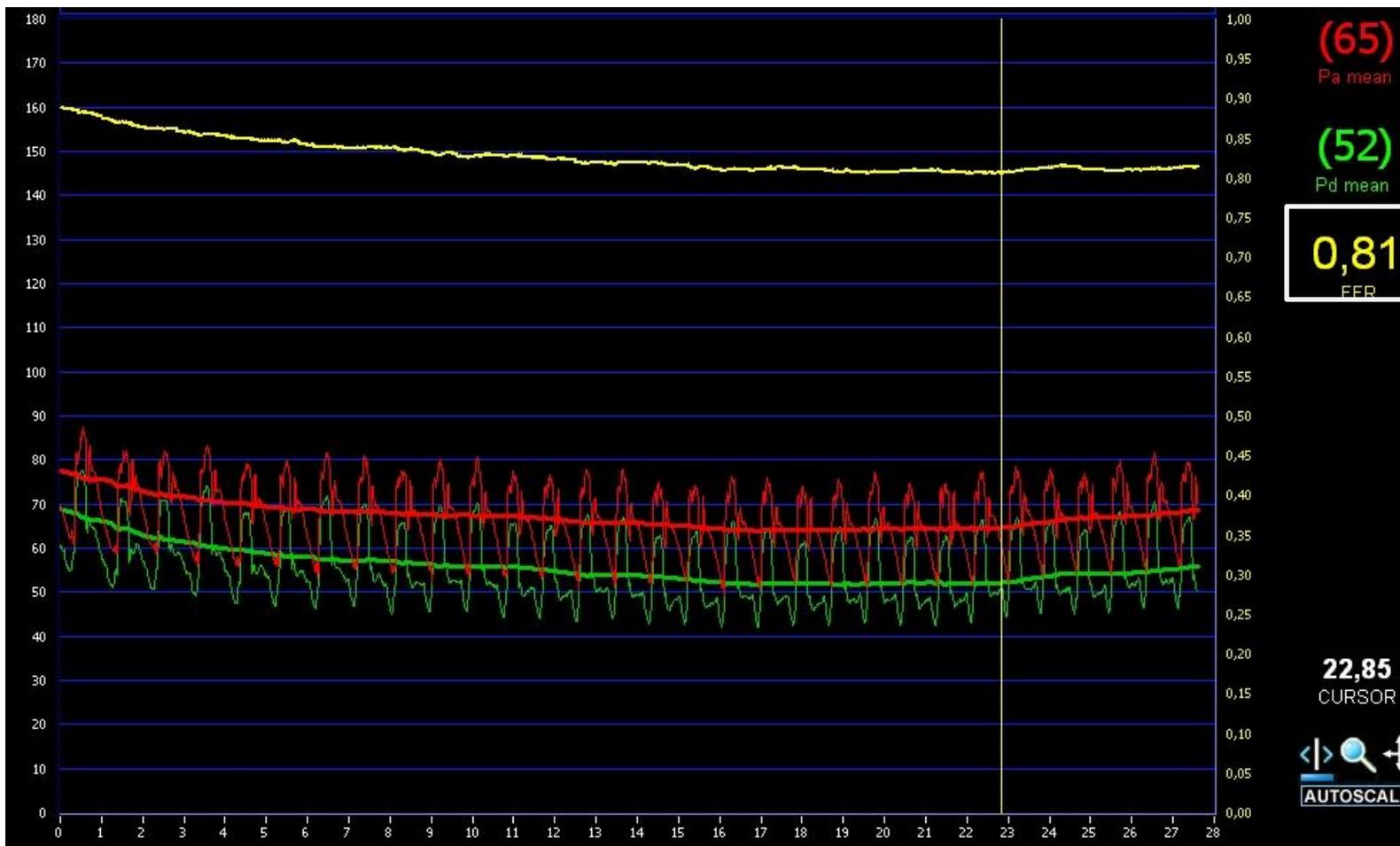


Surface luminale minimale : 4.8 mm<sup>2</sup>

Réduction de surface luminale : 75%

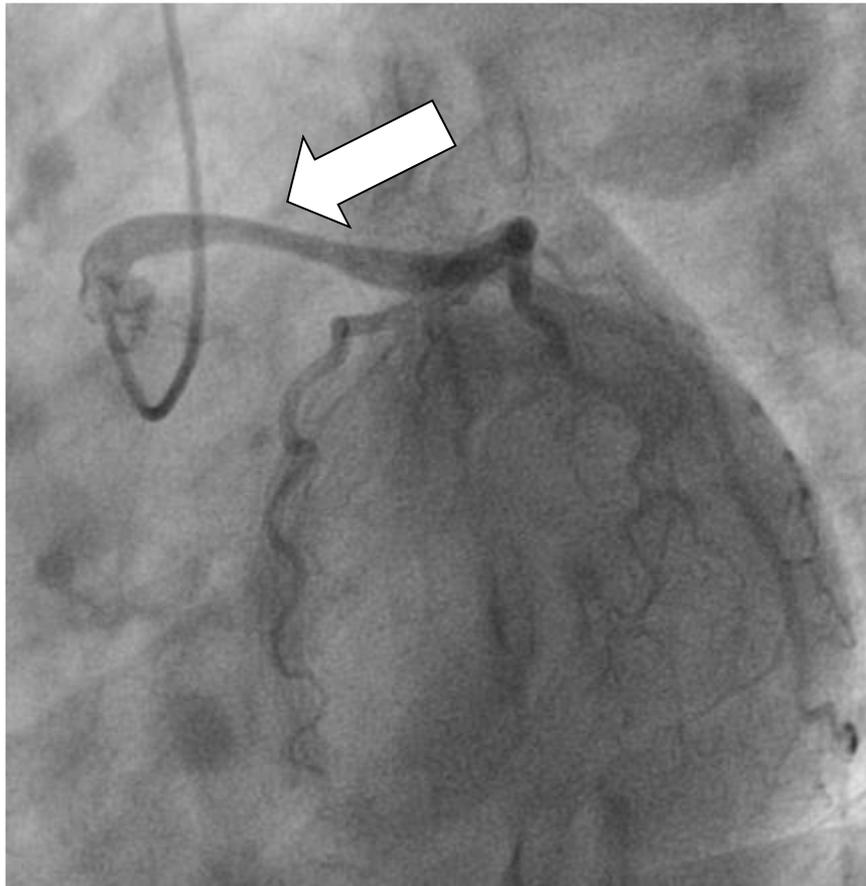
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Fractional Flow Reserve (FFR)

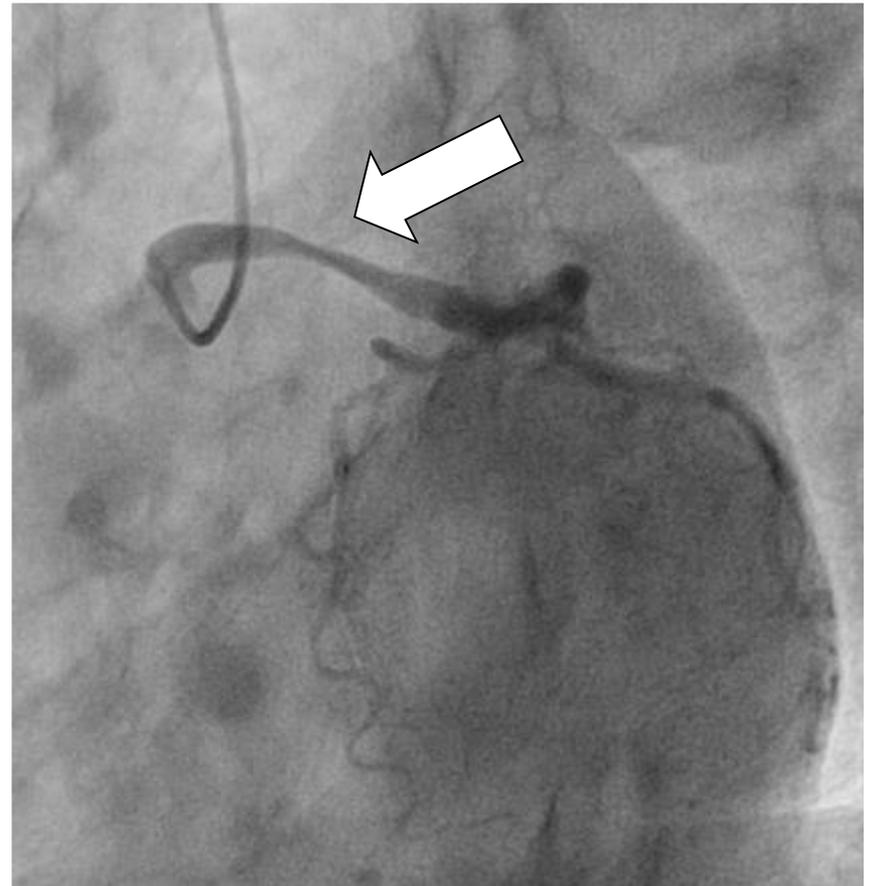


# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Variations systolo-diastoliques



diastole

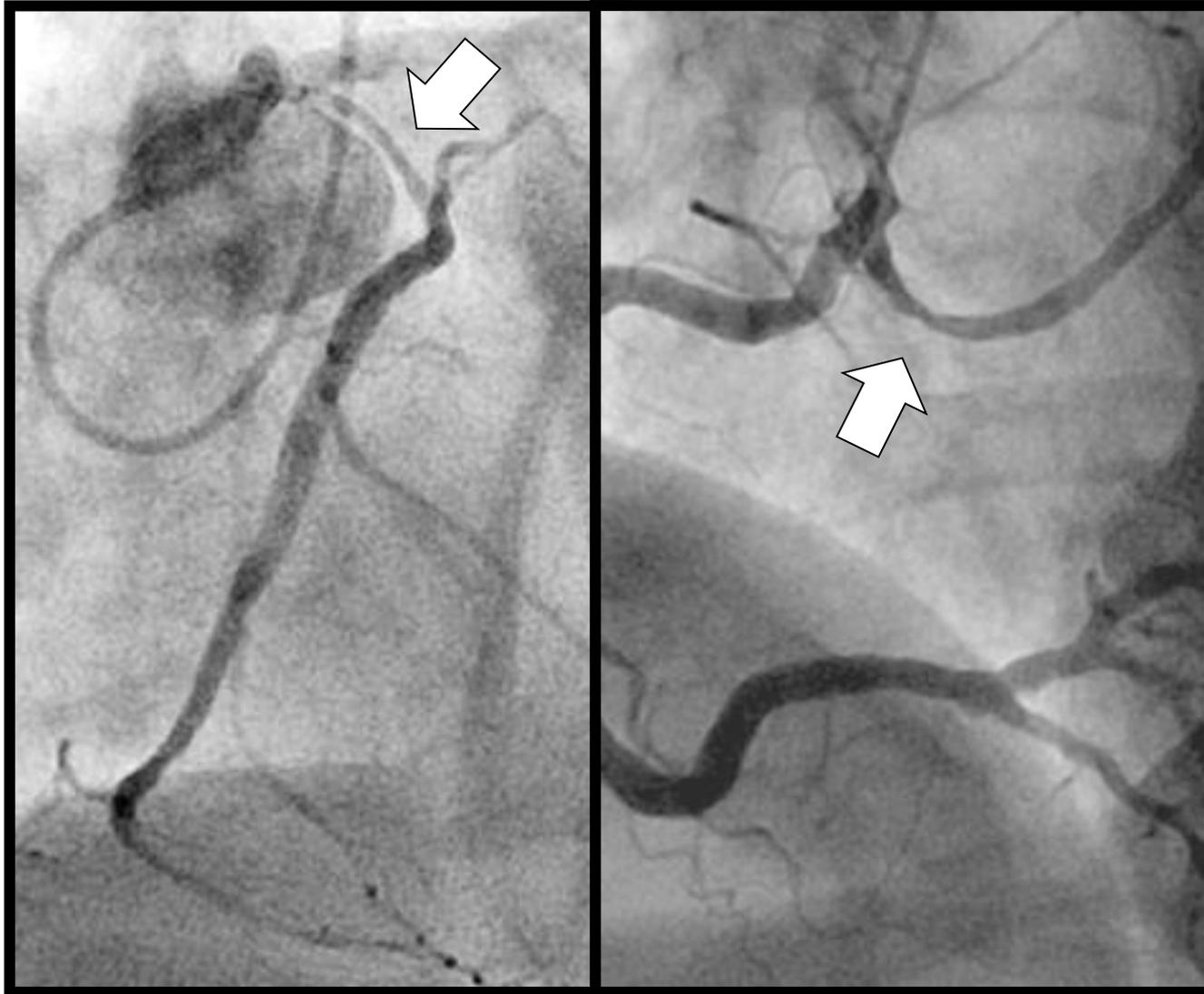


systole

Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

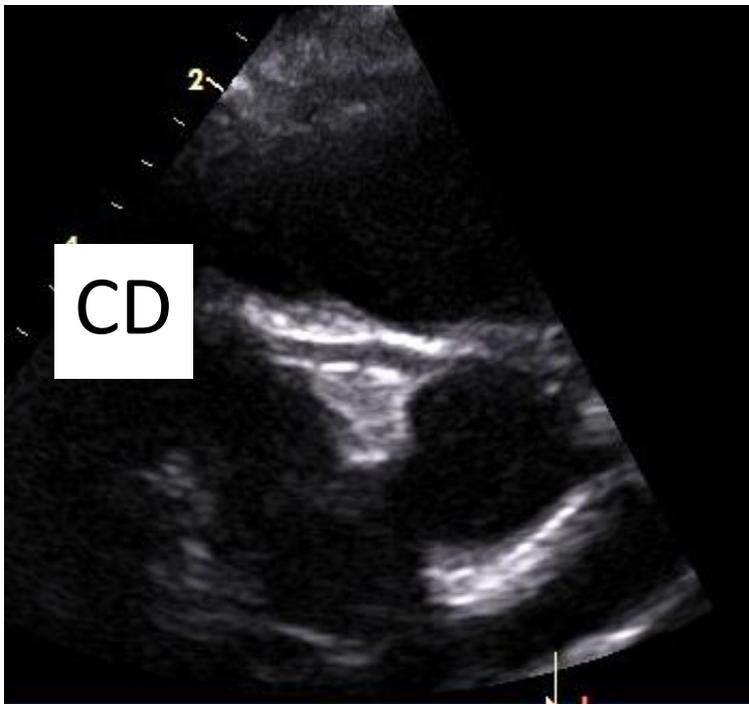
**ATHEROME**

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Dépistage enfant de 11 ans



Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

**CHIRURGIE**

## **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**

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*)



# 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

# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Réimplantation coronaire

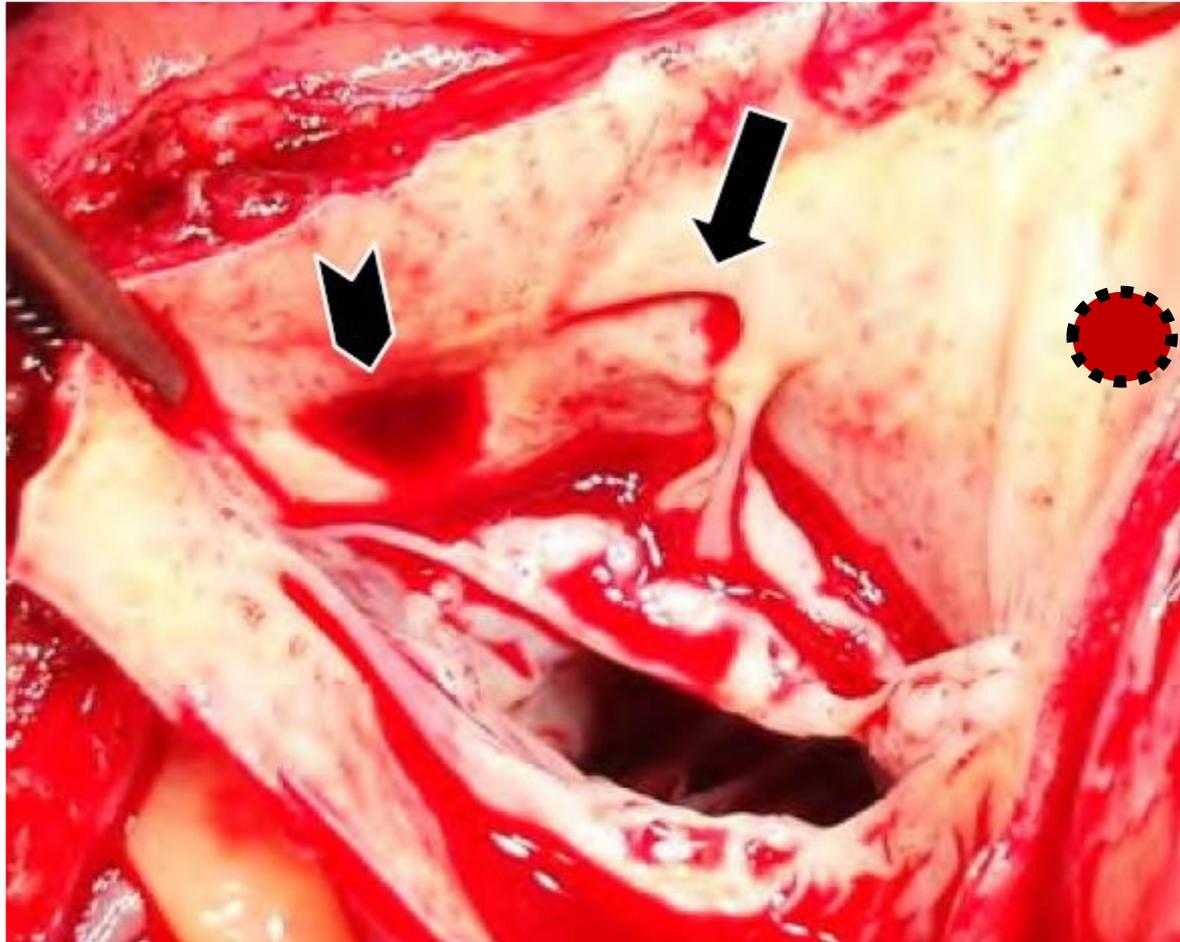


**CODE : DDEA001**

**LIBELLE : Réimplantation d'une artère coronaire pour anomalie congénitale d'origine, par thoracotomie avec CEC**

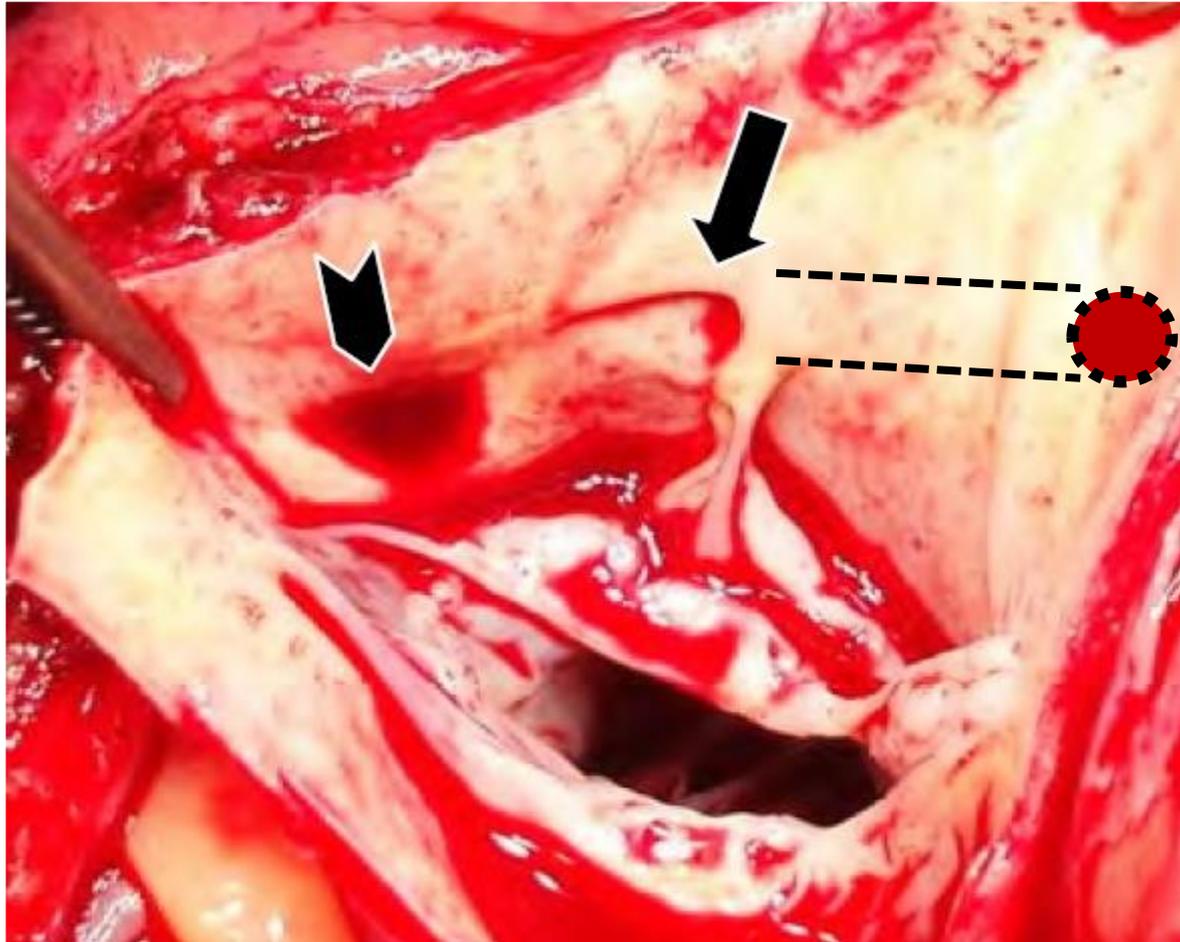
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## *Unroofing technique*



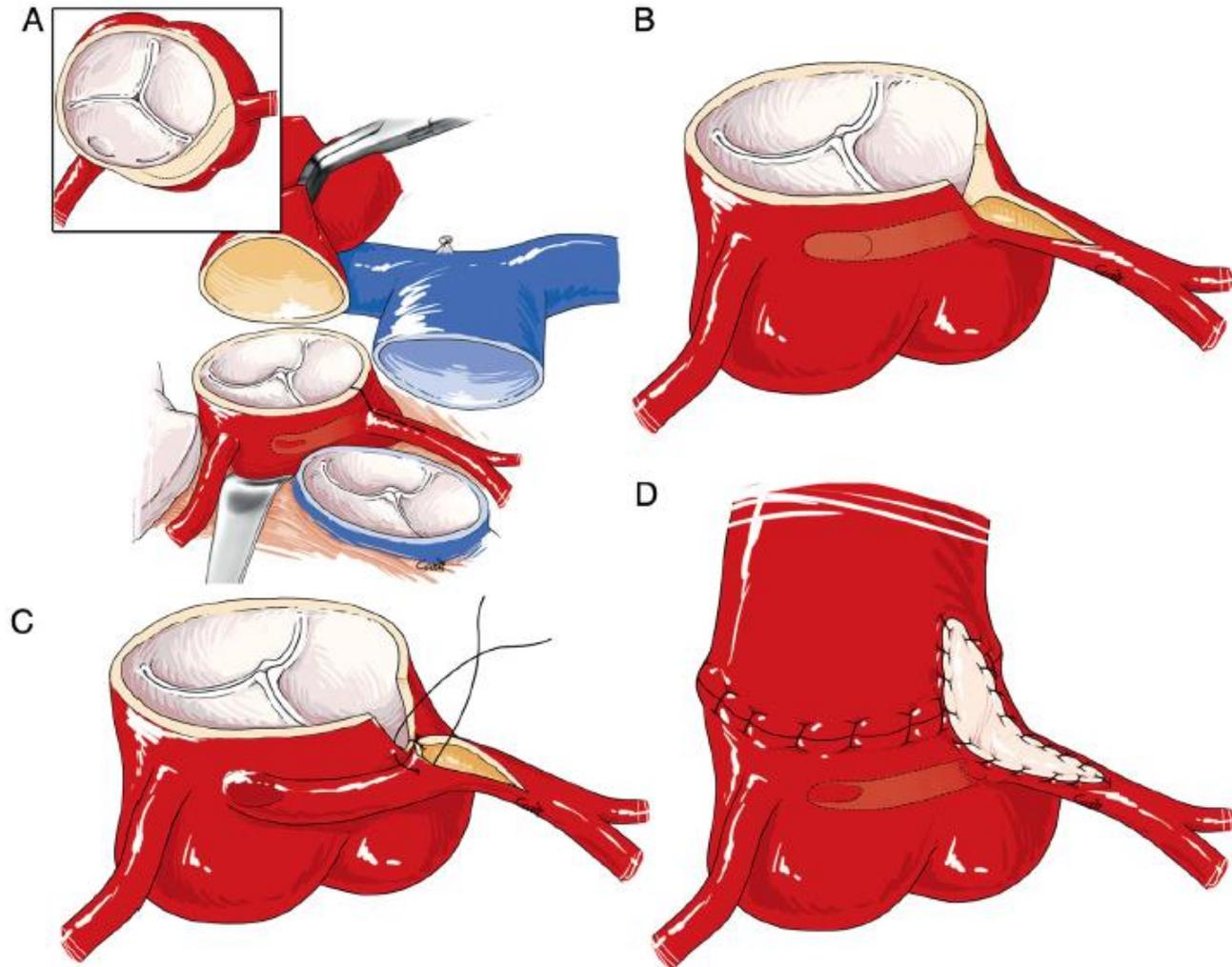
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## *Surgical unroofing technique*



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

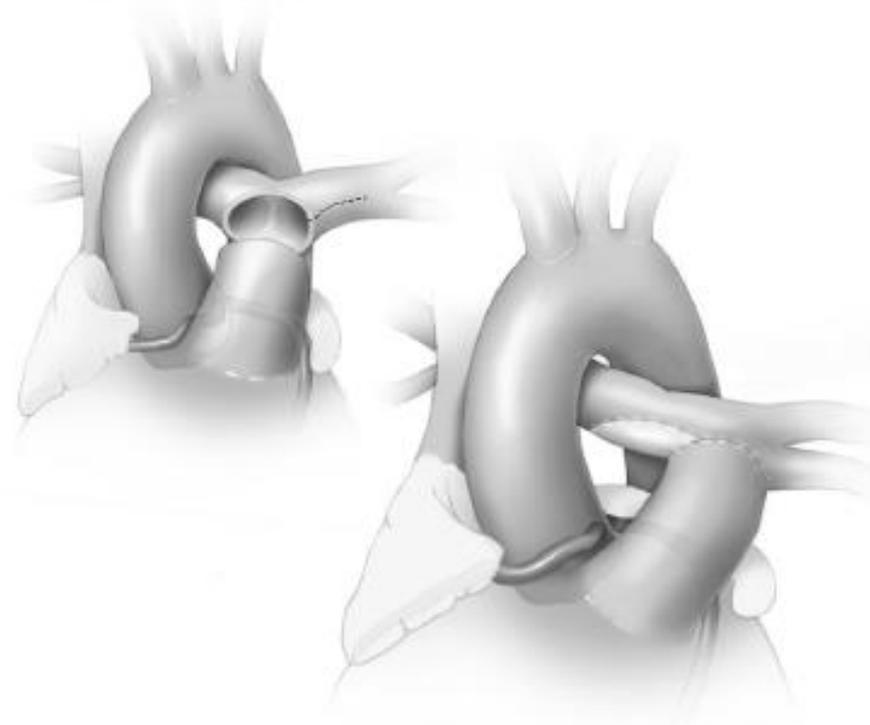
## Création d'un néo-ostium



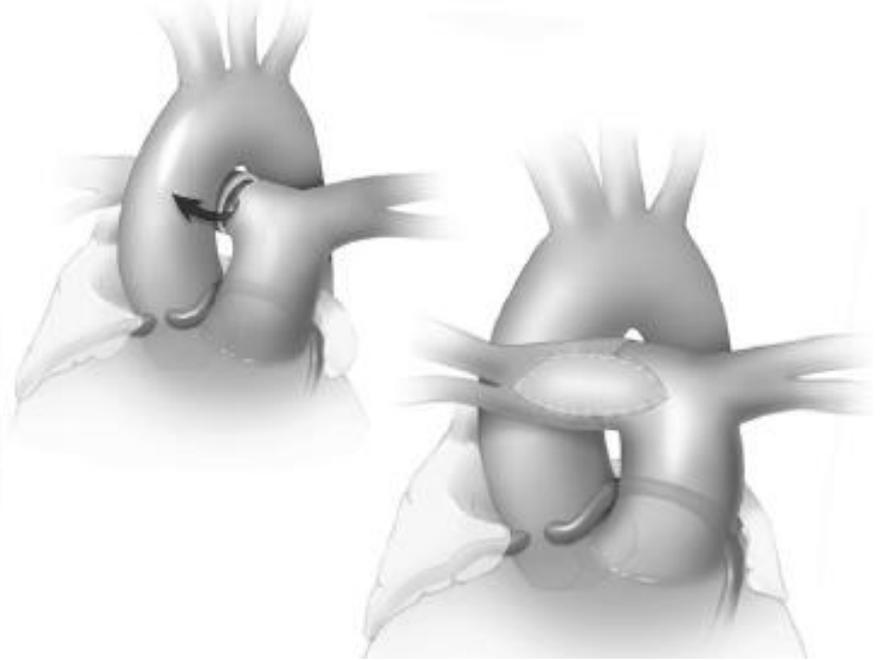
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

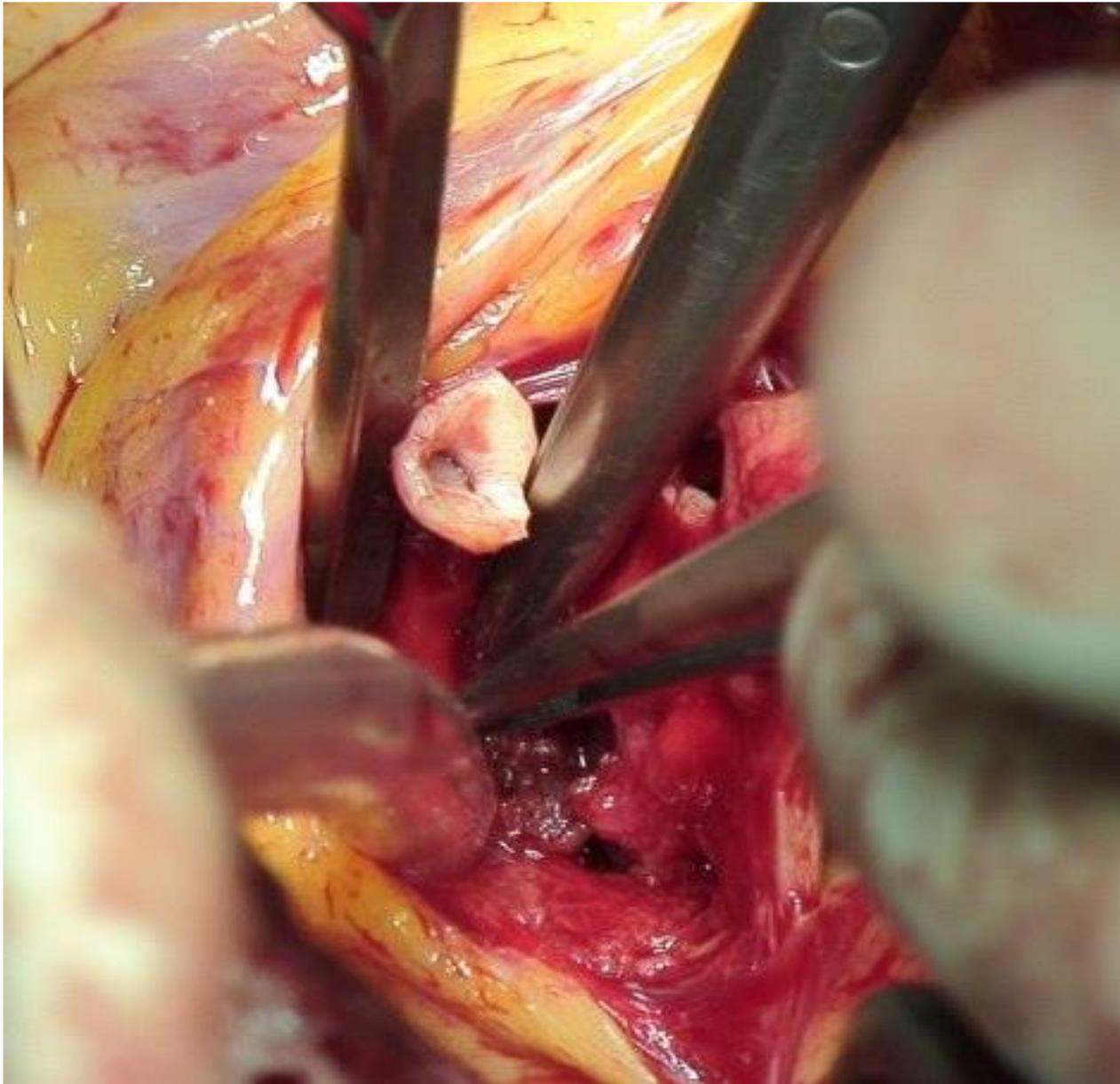
## Translocation pulmonaire

Lateral Pulmonary Translocation



Anterior Pulmonary Translocation





Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

Pontage coronaire

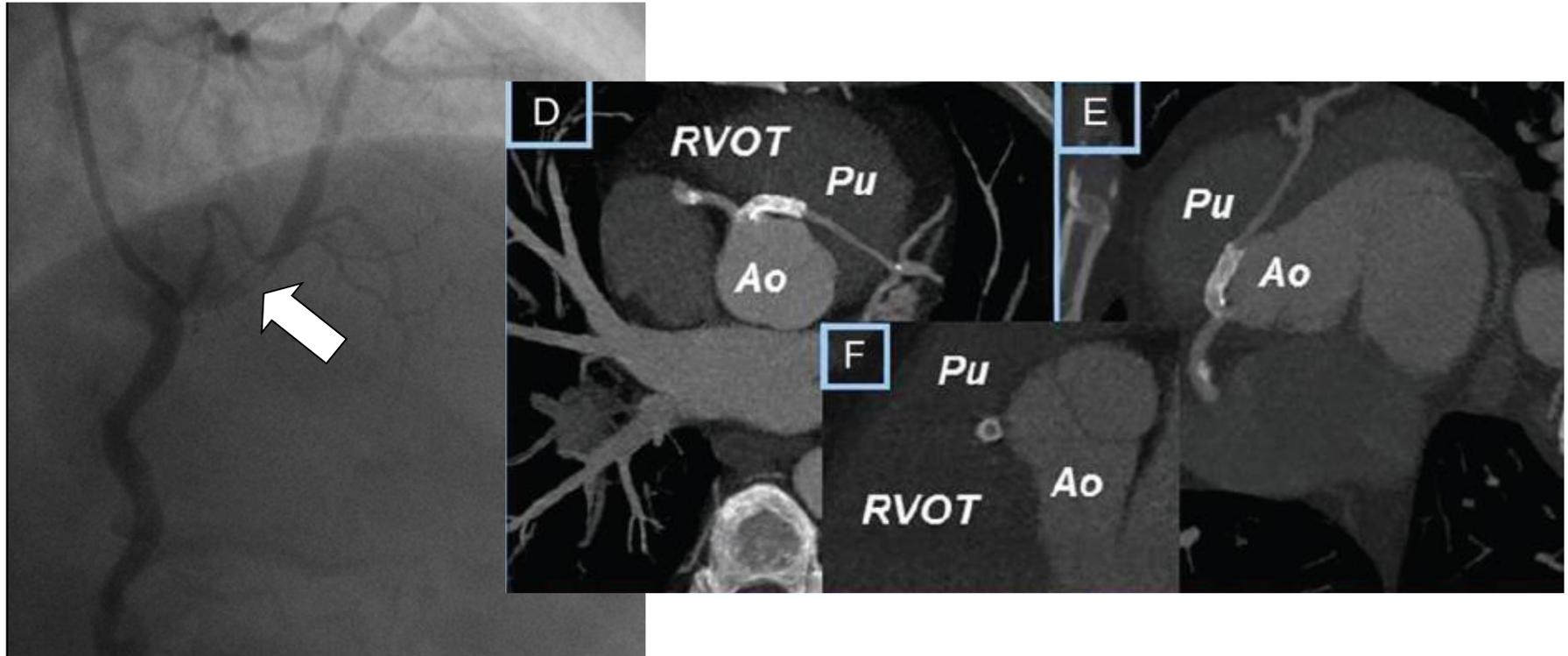
**Correction**

Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

# ANGIOPLASTIE

Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

Angioplastie tronc commun ectopique (SCA)



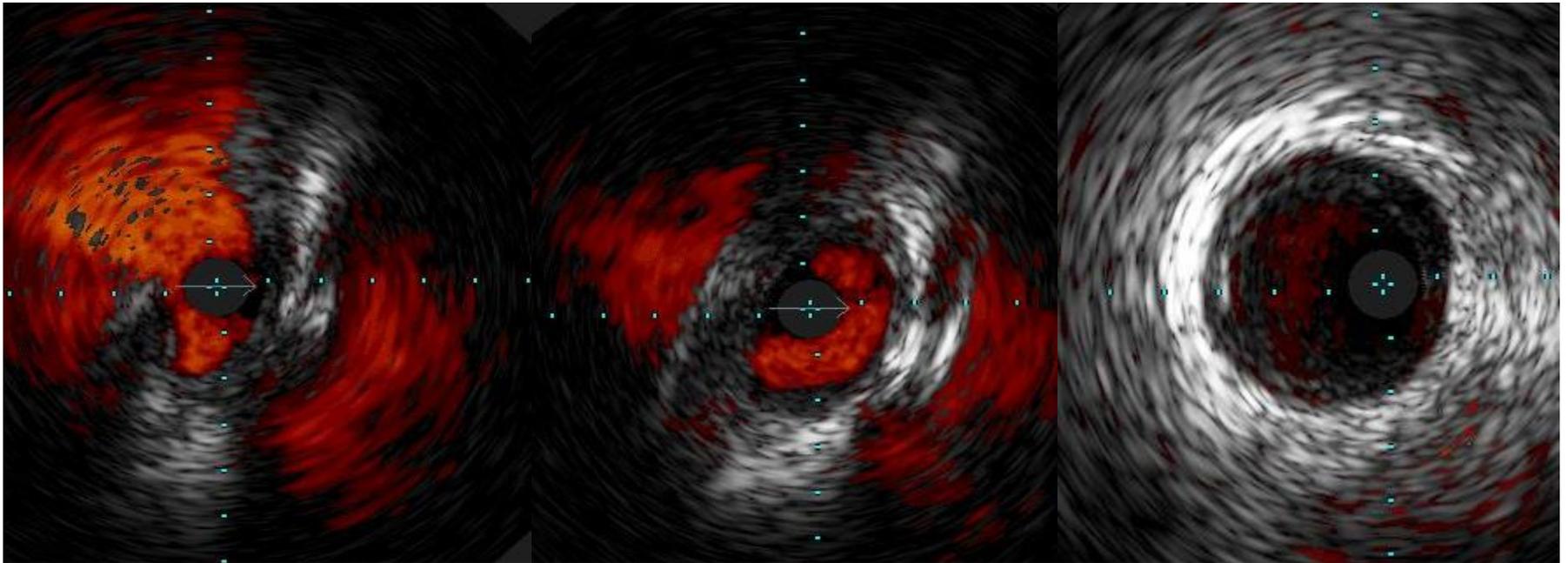
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Connexion ectopique coronaire droite imagerie en coupe



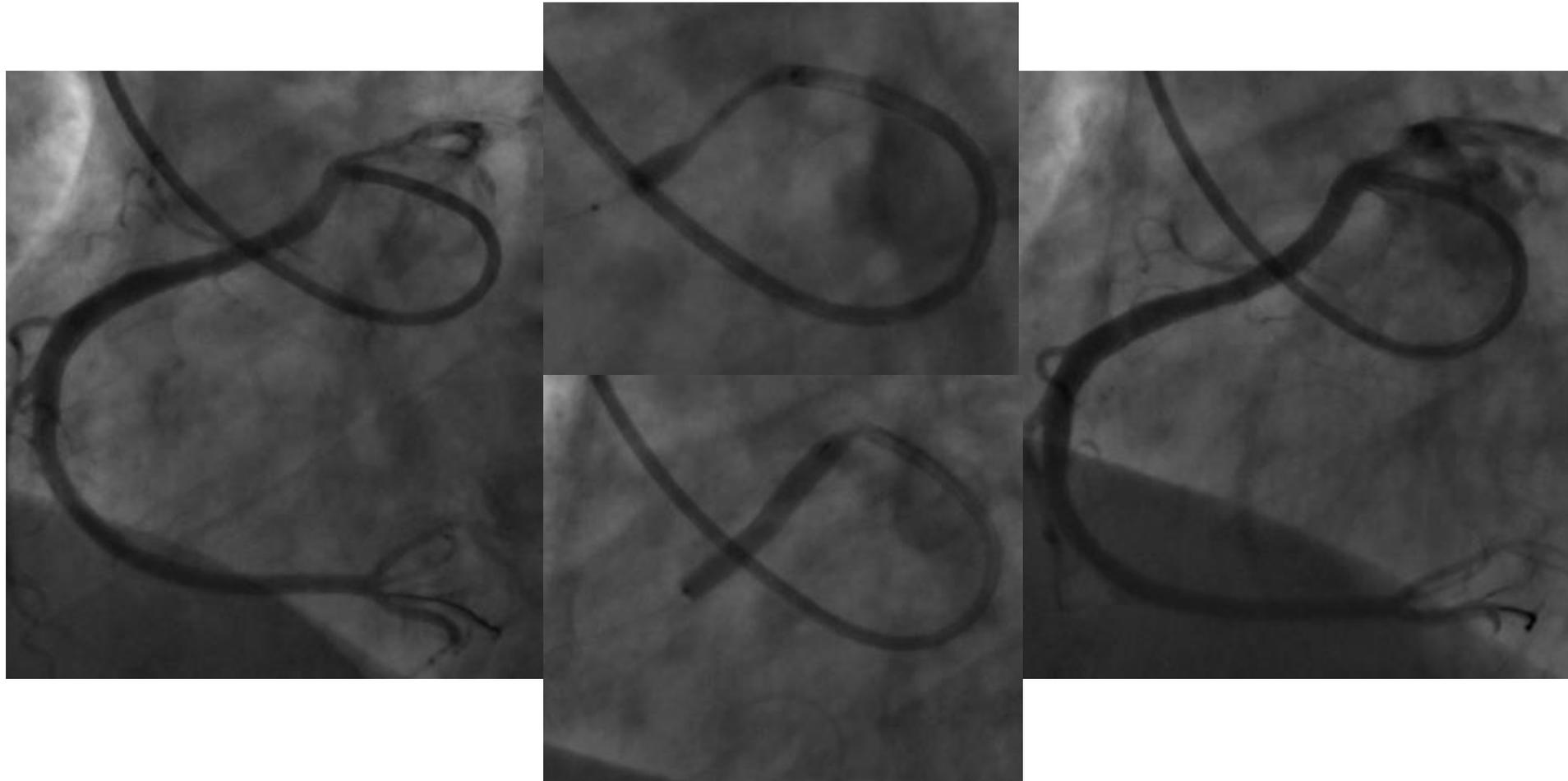
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Connexion ectopique coronaire droite imagerie endocoronaire



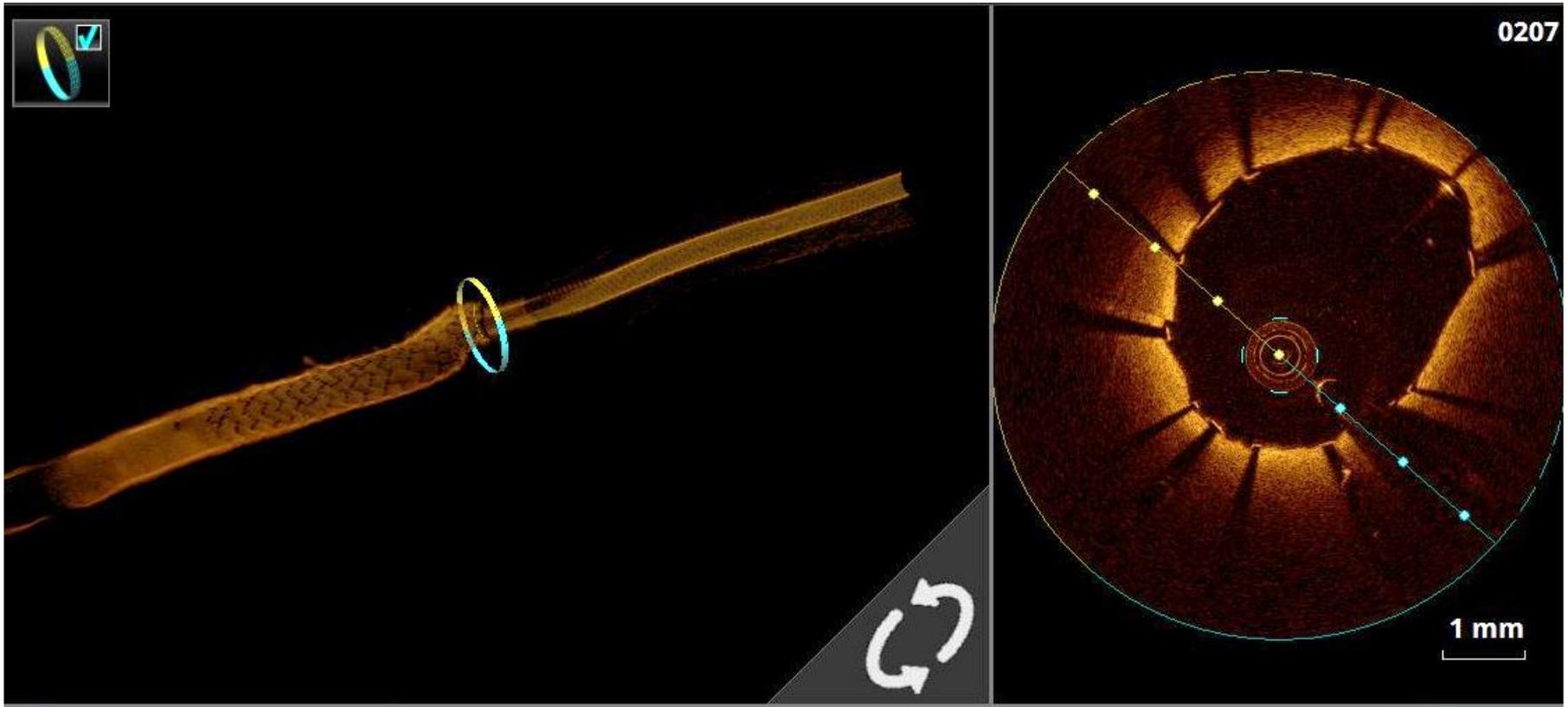
# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Connexion ectopique coronaire droite angioplastie



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## Connexion ectopique coronaire droite imagerie endocoronaire



# Anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

	<b>Maladie coronaire</b>	<b>ANOCOR</b>
Prévalence	élevée	très basse
Angor typique	fréquent	rare
Ischémie induite	souvent	rare
Réduction luminale	50-100%	30-70%
FFR < 0.85	fréquent	rare
Thrombus	possible	jamais
Spasme	possible	jamais
Infarctus du myocarde	fréquent	rare
Mort subite	non rare	rare
Décès lié à un effort	rare	fréquent
Origine du décès	multiple	arythmie ventriculaire
Traitements	médical - angioplastie pontages	restriction physique chirurgie - angioplastie ?

# Anomalous connections of the coronary arteries (ANOCOR)

## **AHA Scientific Statement**

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

Ami B. Bhatt, MD; Elyse Foster, MD, FAHA; Karen Kuehl, MD, MPH; Joseph Alpert, MD; Stephen Brabeck, MD; Stephen Crumb, DNP; William R. Davidson, Jr, MD; Michael G. Earing, MD; Brian B. Ghoshhajra, MD; Tara Karamlou, MD; Seema Mital, MD, FAHA; Jennifer Ting, MD; Zian H. Tseng, MD, MAS; on behalf of the American Heart Association Council on Clinical Cardiology

Bhatt AB et al. Circulation 2015

# Anomalous connections of the coronary arteries (ANOCOR)

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

4. Atrial level shunts with RV enlargement and without PAH are recommended for closure to prevent the development of RV failure, improve exercise capacity and likely decrease future burden of atrial arrhythmia (*Class I; Level of Evidence B*).
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*



# Informations

groupe multidisciplinaire ANOCOR  
staff ANOCOR

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

Pierre Aubry (Paris)

Patrick Dupouy (Antony)

Xavier Halna du Fretay (Orléans)

Jean-Michel Juliard (Paris)

Jean-Pierre Laissy (Paris)

Phalla Ou (Paris)



GRUPE HOSPITALIER  
BICHAT-CLAUDE BERNARD