

ANOCOR-RISK

Registre observationnel multicentrique
sur les anomalies coronaires à risque

Xavier HALNA du FRETAY pour le groupe ANOCOR



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



DÉCLARATION DE LIENS D'INTÉRÊT AVEC LA PRÉSENTATION

Intervenant : Xavier HALNA du FRETAY

CHU BICHAT PARIS 75018

UCRB SARAN 45770

Je n'ai pas de lien d'intérêt à déclarer

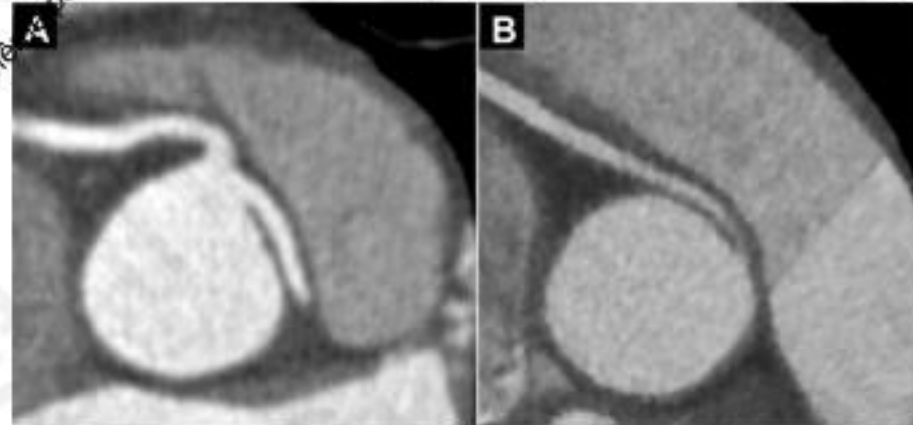
2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

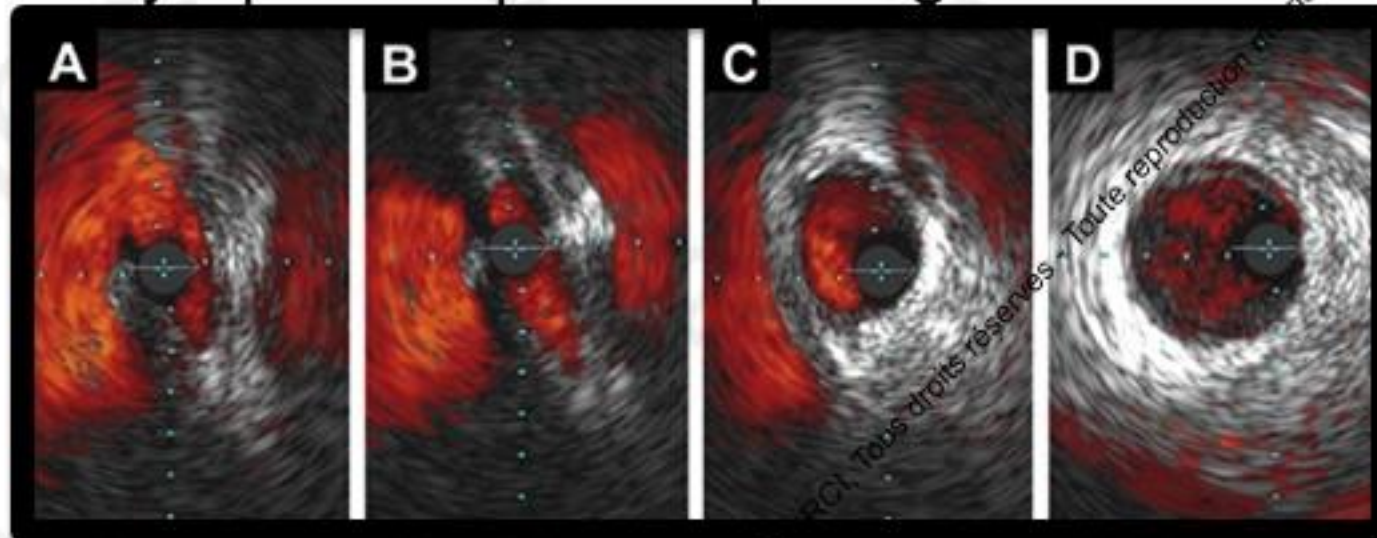
- ANOCOR : anomalie de connexion proximale coronaire
- Prévalence angiographique (scanner) : proche de 1%
- Formes à risque définies par association connue :
 - avec mort subite
 - avec symptômes cardiaques
 - avec ischémie myocardique
- Connexions anatomiques à risque :
 - dans sinus (ou artère) opposé avec trajet préaortique (ou interartériel)
 - dans aorte ascendante avec trajet préaortique
 - dans artère pulmonaire
 - hypoplasie ostiale

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Connexions ectopiques avec trajet préaortique (ou interartériel)



Trajet préaortique avec passage intramural



Epidémiologie des pathologies congénitales liées à la mort subite

Pathologie	prévalence nombre de cas pour 100 000 individus*	incidence mort subite nombre de cas annuels pour 1 000 individus avec anomalies
Anomalies de connexion coronaire**	340	0.2
Cardiomyopathie hypertrophique	200	10
Syndrome de pré-excitation ventriculaire	150	
Syndrome du QT long	50	5-10
Cardiomyopathie dilatée***	40	5-10
Dysplasie arythmogène ventriculaire droite	40	5-10
Syndrome de Brugada	20	10
Tachycardie ventriculaire catécholergique	10	15

* En population générale

** Formes anatomiques à risque avec connexion dans sinus (ou artère) controlatéral(e)

*** Formes congénitales de l'enfant

Epidémiologie des anomalies coronaires liées à la mort subite

Cardiopathie	prévalence nombre de cas pour 100 000 individus*	incidence mort subite nombre de cas annuels pour 1 000 individus avec anomalie
Anomalies de connexion coronaire**	340	0.2
Anomalies de connexion coronaire gauche	40	1 (0.1%)
Anomalies de connexion coronaire droite	300	0.05 (0.005%)

* En population générale

** Formes avec connexion dans le sinus (ou l'artère) controlatéral(e)



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)

2017 © GRCI. Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

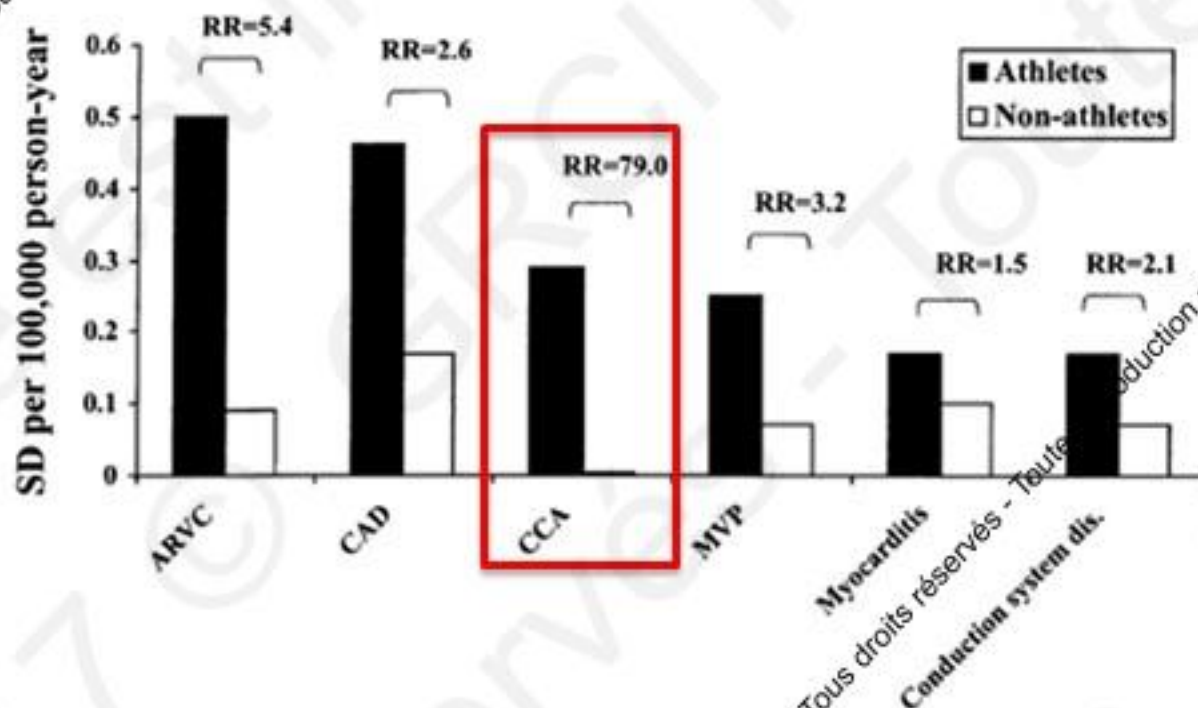
2017 © GRCI. Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Annual risk of sudden cardiac death (estimation)

	general population	12-35 years population
L-ACAOS*	0.1%	0.3%
R-ACAOS*	0.005%	0.01%

* Anomalous coronary artery from opposite sinus

Does Sports Activity Enhance the Risk of Sudden Death in Adolescents and Young Adults?



Corrado D et al. J Am Coll Cardiol 2003

The NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

ORIGINAL ARTICLE

Sudden Cardiac Arrest during Participation in Competitive Sports

Cameron H. Landry, M.D., Katherine S. Allan, Ph.D.,
Kim A. Connelly, M.B., B.S., Ph.D., Kris Cunningham, M.D., Ph.D.,
Laurie J. Morrison, M.D., and Paul Dorian, M.D., for the Rescue Investigators*

N ENGL J MED 377;20 NEJM.ORG NOVEMBER 16, 2017

N° (age)	Competitive sport	Outcome	Cause of sudden cardiac arrest
1 (44 y)	Yes	Survived	Ischemic
2 (30 y)	Yes	Survived	Primary arrhythmic
3 (16 y)	Yes	Survived	Commotion cordis
4 (22 y)	Yes	Survived	Primary arrhythmic
5 (25 y)	Yes	Survived	Primary arrhythmic
6 (23 y)	Yes	Survived	Primary arrhythmic
7 (13 y)	Yes	Survived	Commotio cordis
8 (35 y)	Yes	Died	Ischemic
9 (18 y)	Yes	Died	Primary arrhythmic
10 (27 y)	Yes	Died	Primary arrhythmic
11 (20 y)	Yes	Died	Anomalous coronary
12 (15 y)	Yes	Died	Hypertrophic cardiomyopathy
13 (18 y)	Yes	Died	Anomalous coronary
14 (39 y)	Yes	Died	Ischemic
15 (18 y)	Yes	Died	Hypertrophic cardiomyopathy
16 (12y)	Yes	Died	Anomalous coronary



registry n=472

12 aborted SCD (2.5%)
3 ANOCOR-related SCD (0.6%)

N°	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
4	16	LM	pulmonary artery	normal	absent
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
9	31	RCA	contralateralsinus	preaortic	absent
10	60	RCA	contralateralsinus	preaortic	present
11	30	RCA	contralateralsinus	preaortic	absent
12	44	CX	contralateralsinus	retroaortic	absent

Problématique actuelle

- ANOCOR à risque : 1/3 des cas du registre ANOCOR
- Risque absolu de mort subite : très faible
- Mécanisme de la mort subite : mal connu
- Absence de recommandations européennes
- Prévention primaire dans population 12-35 ans : choix difficile
- Possible symptomatologie ischémique > 35 ans : que faire ?
- Besoin de larges cohortes pour améliorer nos connaissances

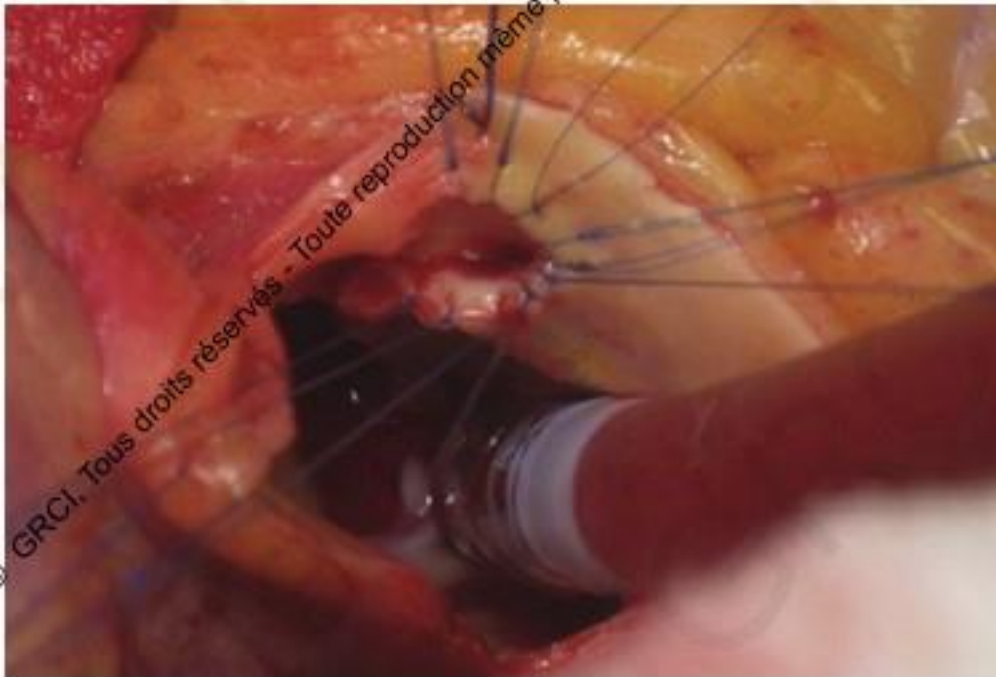
ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease

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*)

Unroofing with creation of neo-ostium



Feins EN et al. Ann Thorac Surg 2016

ABSTENTION THERAPEUTIQUE

TRAITEMENT MEDICAL

TRAITEMENT INTERVENTIONNEL

RESTRICTION SPORTIVE

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

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

AHA/ACC SCIENTIFIC STATEMENT

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

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

George F. Van Hare, MD, FACC,
*Chair**
Michael J. Ackerman, MD, PhD,
FACC*

Juli-anne K. Evangelista, DNP,
APRN, CPNP-AC, FACC*
Richard J. Kovacs, MD, FAHA, FACC*
Robert J. Myerburg, MD, FACC*

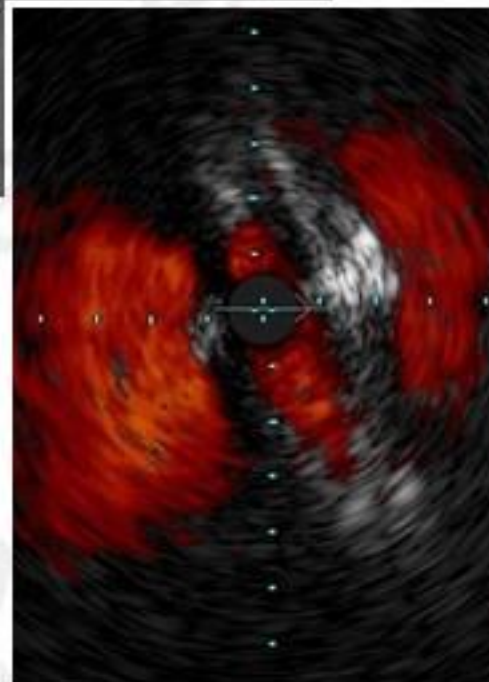
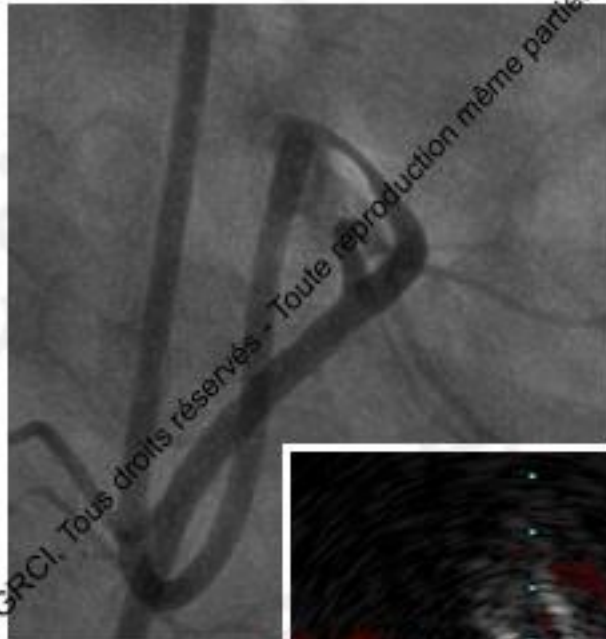
Meri M. Shafer, MD*
Carole A. Warnes, MD, FACC*
Reginald L. Washington, MD, FAHA*



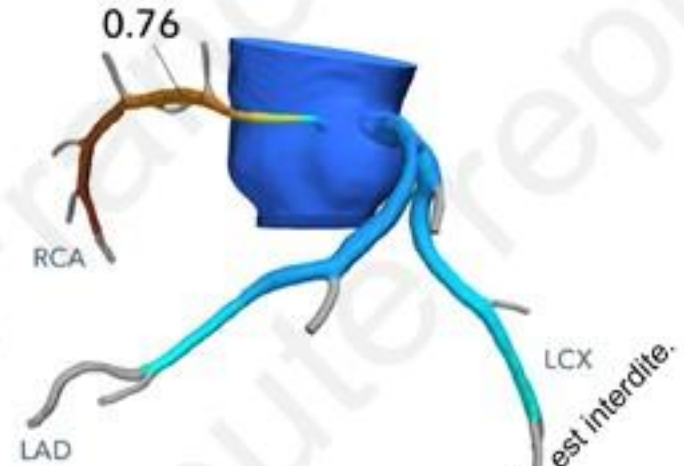
2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

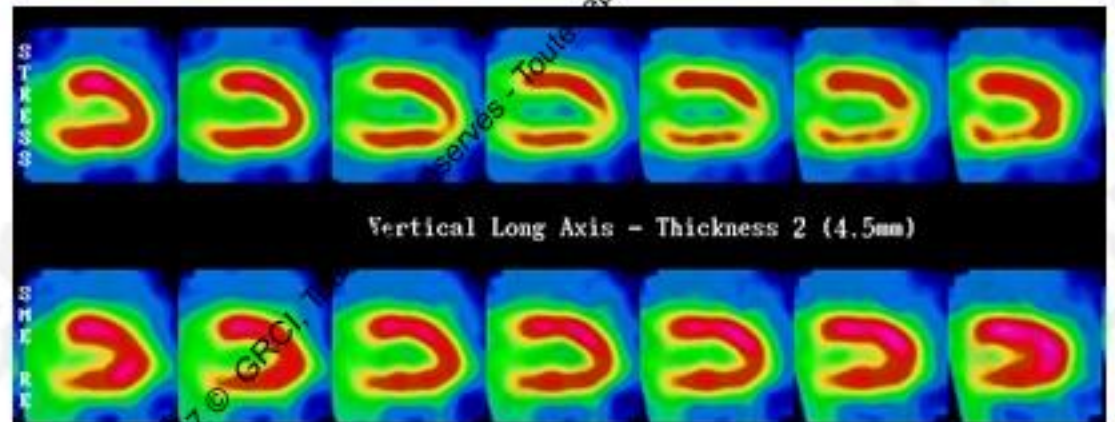
2. Athletes with an anomalous origin of a right coronary artery from the left sinus of Valsalva should be evaluated by an exercise stress test. For those without either symptoms or a positive exercise stress test, permission to compete can be considered after adequate counseling of the athlete and/or 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).



FFR_{CT}
HeartFlow



FFR_{CT} values are specified distal to modified stenoses > 30%.



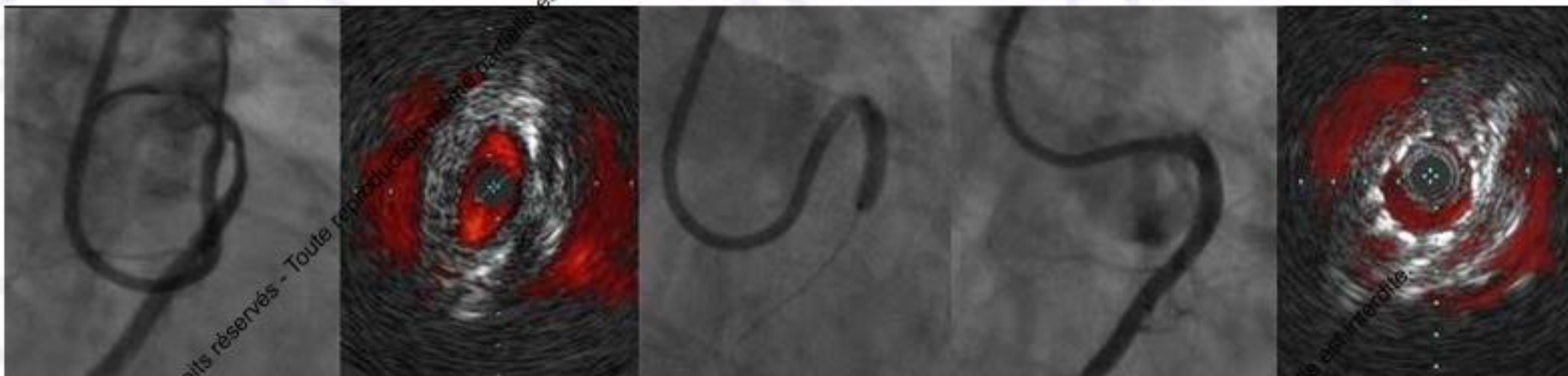
Expert consensus guidelines: Anomalous aortic origin of a coronary artery



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

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.**



stenting of ectopic right coronary artery



Registre ANOCOR-RISK

- **Registre observationnel multicentrique** : ANOCOR à risque
- **Promoteur** : Assistance Publique - Hôpitaux de Paris
- **Investigateurs** : cardiologues interventionnels

Design	Etude non interventionnelle, prospective, multicentrique visant à inclure environ 240 patients ayant une ANOCOR à risque.
Objectif principal	Décrire les stratégies thérapeutiques suivant le diagnostic d'une ANOCOR à risque.
Objectifs secondaires	Décrire les circonstances de découverte, les explorations réalisées, une restriction physique/sportive éventuelle, la morbimortalité cardiaque à 12 mois et 5 ans.
Population	Tous les patients ayant une ANOCOR à risque pourront être inclus dans l'étude à moins qu'ils s'y opposent.
Méthodes	Les centres investigateurs s'engagent à adresser au centre coordinateur tous les documents utiles. Un comité indépendant validera l'existence réelle d'une ANOCOR à risque. Les patients seront suivis par le centre coordinateur avec des points d'évaluation à 12 mois et 5 ans.
Sites	Environ 80 centres de cardiologie interventionnelle en France
Durée	Recrutement sur 36 mois

Critères inclusion	Patient avec ANOCOR visualisée par coronarographie ou scanner coronaire datant de moins de 6 mois et définie par au moins un des critères suivants : forme anatomique identifiée à risque, forme révélée par arrêt cardiaque non expliqué par autre cause, forme révélée par symptômes cardiaques, forme associée à une ischémie myocardique.
Critères exclusion	Patient refusant de participer à l'étude. Patient avec âge < 12 ans.
Critère évaluation primaire	Prévalence des stratégies thérapeutiques suivant un diagnostic d'ANOCOR à risque (abstention/médicale/interventionnelle/chirurgicale).
Critère évaluation secondaires	Décrire les circonstances de découverte, les explorations réalisées et/ou une restriction physique/sportive éventuellement proposée. Taux d'événements cardiaques majeurs à 12 mois et 5 ans. Taux de mortalité à 12 mois et 5 ans.
Recueil données	Suivi clinique à 12 mois et 5 ans réalisé par un entretien téléphonique par le centre coordinateur.

2017 © GRCI. Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Promoteur	Assistance Publique - Hôpitaux de Paris Département de la recherche clinique et du développement
Recherche clinique	Unité de Recherche Clinique Paris Nord Val de Seine Hôpital Bichat - Claude Bernard
Investigateur coordonnateur	Pierre Aubry Département de cardiologie Hôpital Bichat - Claude Bernard
Coordinateur registre	Reza Farnoud Département de cardiologie Hôpital Bichat - Claude Bernard
Comité validation	à déterminer
Comité événements	à déterminer

investigateur : diagnostic d'ANOCOR

dossier

centre coordonnateur

comité de validation

ANOCOR à risque

ANOCOR non à risque

inclusion dans ANOCOR-RISK

suivi à un et cinq ans

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Calendrier prévisionnel

- Début des inclusions* : juin 2018
- Fin des inclusions : juin 2021
- Fin du dernier suivi : juin 2026
- Nombre espéré d'inclusions : 80/an
- Nombre espéré de centres investigateurs : 80

* Possibilité d'inclusion jusqu'à 6 mois après le diagnostic angiographique