



Disponible en ligne sur

**ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

**EM|consulte**  
www.em-consulte.com

**Annales de  
cardiologie  
et d'angéologie**

Annales de Cardiologie et d'Angéologie 66 (2017) 309–318

Mise au point

## Mort subite cardiaque et anomalies de connexion des artères coronaires : connaissances et questions

*Sudden cardiac death and anomalous connections of the coronary arteries: What is known and what is unknown?*

P. Aubry<sup>a,b,c,\*</sup>, X. Halna du Fretay<sup>a,c,d</sup>, P. Degrell<sup>a</sup>, V. Waldmann<sup>e,f,g</sup>, N. Karam<sup>e,f,g</sup>,  
E. Marijon<sup>e,f,g</sup>

<sup>a</sup> Département de cardiologie, groupe hospitalier Bichat-Claude-Bernard, Assistance Publique–Hôpitaux de Paris, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France

<sup>b</sup> Service de cardiologie, centre hospitalier, 95500 Gonesse, France

<sup>c</sup> Groupe ANOCOR : groupe de travail multidisciplinaire sur les anomalies congénitales des artères coronaires, groupe hospitalier Bichat-Claude-Bernard, Assistance Publique–Hôpitaux de Paris, 75018 Paris, France

<sup>d</sup> Unité cardiologique de la Reine-Blanche, 45770 Saran, France

<sup>e</sup> Département de cardiologie, hôpital Européen Georges-Pompidou, Assistance Publique–Hôpitaux de Paris, 75015 Paris, France

<sup>f</sup> Inserm U970, Centre d'expertise Mort-Subite (CEMS), centre de recherche cardiovasculaire de Paris (PARCC), 75015 Paris, France

<sup>g</sup> Université Paris Descartes, 75006 Paris, France

Reçu le 27 août 2017 ; accepté le 12 septembre 2017

Disponible sur Internet le 16 octobre 2017

### Résumé

Certaines connexions coronaires anormales peuvent être responsables d'une mort subite. Contrairement à d'autres cardiopathies congénitales à risque de mort subite, les relations entre les connexions coronaires anormales et la mort subite sont mal connues. Une correction de l'anomalie est généralement proposée après un arrêt cardiaque récupéré. Après la découverte d'une anomalie à risque, la stratégie reste débattue en prévention primaire. Même si le risque absolu de mort subite est très faible, la question du dépistage se pose chez les jeunes sportifs en raison de la prévalence de ces anomalies.

© 2017 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

**Mots clés** : Anomalies coronaires congénitales ; Connexion coronaire anormale ; Mort subite cardiaque ; Prévention

### Abstract

Some anomalous connections of the coronary arteries may be associated with a risk of sudden cardiac death. In opposite with others cardiac diseases at risk of sudden cardiac death, the relationship between these congenital abnormalities and the risk of sudden cardiac death are not well understood. A correction of the anomaly is generally indicated after an aborted sudden cardiac death. Primary prevention strategy after the discovery of an anomaly at risk is debated. Even if the absolute risk of sudden death is very low, a pre-participation screening in young athletes may be discussed due to a non-rare incidence.

© 2017 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

**Keywords**: Congenital coronary abnormalities; Anomalous connection of the coronary arteries; Sudden cardiac death; Prevention

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [pcaubry@yahoo.fr](mailto:pcaubry@yahoo.fr) (P. Aubry).

## 1. Abréviations

AC	arrêt cardiaque
ANOCOR	anomalie de connexion des artères coronaires
CEMS	centre d'expertise mort subite
DAI	défibrillateur automatique implantable
ECG	électrocardiogramme
FFR	<i>fractional flow reserve</i>
FV	fibrillation ventriculaire
INSEE	institut national de la statistique et des études économiques
MS	mort subite
OMS	organisation mondiale de la Santé
SCA	syndrome coronaire aigu

## 2. Introduction

Les anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR) regroupent plusieurs types d'anomalies congénitales comprenant les connexions aortiques ectopiques, les très rares connexions pulmonaires et les exceptionnelles malformations ostiales coronaires [1,2]. Des cas cliniques et des séries autopsiques ont rapporté des morts subites (MS) ou arrêts cardiaques (AC) récupérés secondaires à certaines ANOCOR [3–10]. Cependant dans la liste des cardiopathies congénitales reconnues comme cause possible d'une MS, les ANOCOR ne sont pas spécifiquement mentionnées dans les recommandations européennes [11,12]. Différentes raisons à cette situation préjudiciable pour les praticiens confrontés au management d'une ANOCOR peuvent être évoquées. Soit une incidence de MS très faible eu égard à la prévalence de l'anomalie, soit un manque de données factuelles sur les ANOCOR. Cette revue se propose de rapporter les connaissances actuelles, encore limitées, et les questions qui demeurent nombreuses, sur les relations entre MS et ANOCOR.

## 3. Définitions, mécanismes rythmiques, et pronostic de la mort subite

La MS est définie habituellement par un décès non traumatique, brutal, survenant dans l'heure suivant l'apparition d'éventuels symptômes, chez un sujet apparemment en bonne santé [12]. En présence d'un témoin, la MS est alors certaine. On parle de MS cardiaque lorsqu'une cardiopathie susceptible d'entraîner une MS était connue, qu'une autopsie a identifié une cause cardiaque de MS, ou qu'aucune cause extracardiaque n'a été objectivée. Un événement rythmique grave est alors la cause la plus vraisemblable du décès par arrêt cardiaque. Ce dernier est majoritairement (80 % des cas) lié à une fibrillation ventriculaire (FV) généralement précédée d'une tachycardie ventriculaire [13]. Une asystolie est observée initialement dans une minorité de cas (15 %). Cependant, l'évolution naturelle de la FV vers l'asystolie causée par l'anoxie cellulaire myocardique explique les taux inversés constatés lors de la prise en charge médicale initiale (20–25 % de rythmes choquables seulement à l'arrivée des premiers secours) [14]. L'AC récu-

péré est, lui, défini par une inactivité circulatoire brutale avec restauration d'une activité circulatoire efficace par les manœuvres habituelles de réanimation incluant la défibrillation. La plupart (75 %) des cas surviennent au domicile, en présence d'un témoin dans deux tiers des cas [14,15]. Malgré les efforts engagés ces dernières décennies, notamment autour de la mise en place de la « chaîne de survie » (appel des secours, massage cardiaque et défibrillation précoce), la majorité des MS (75 %) décèderont sur place, et le taux de survie à la sortie de l'hôpital reste particulièrement bas, autour de 10 % dans différents registres contemporains [14,15].

## 4. Incidence de la mort subite

L'épidémiologie de la MS reste incertaine, notamment devant l'hétérogénéité des définitions et des populations incluses dans les différentes études. Le Centre d'expertise mort subite (CEMS, inserm U970), fondé en 2011 à Paris, a proposé une approche multidisciplinaire inédite, avec notamment la mise en place d'un registre sur les 4 départements franciliens (Paris, Hauts-de-Seine, Seine-Saint-Denis, Val-de-Marne), soit environ 10 % de la population française. Ce registre a inclus en 4 ans (2011–2015) environ 12 600 MS survenues en dehors d'une structure hospitalière [15]. L'incidence de la MS pouvait donc être estimée à 63 cas pour 100 000 personnes-années, proche de l'incidence rapportée récemment dans le registre nord-américain ROC (Resuscitation Outcomes Consortium) avec 73 cas pour 100 000 personnes-années [14]. L'incidence de la MS dépend bien entendu de l'âge, avec une incidence < 5 cas pour 100 000 personnes-années avant 35 ans [16,17]. En France, 136 000 décès cardiovasculaires ont été rapportés en 2014 par l'INSEE ([www.insee.fr](http://www.insee.fr)). Le mode de décès serait subit chez environ 40 000 d'entre eux. Ce chiffre doit faire considérer la MS comme un problème majeur de santé publique, au même titre que les syndromes coronaires aigus (SCA) ou les accidents vasculaires cérébraux.

Par ailleurs, la MS survenant au cours d'une activité sportive a toujours bénéficié d'une attention médiatique particulière, mais son incidence est finalement très faible. Chez le jeune sportif pratiquant la compétition, elle a été estimée à 1 cas sur 50 000 athlètes-années dans un registre nord-américain [18]. Dans le registre français mené par le CEMS en population générale et comprenant des sportifs d'âge variable (10–75 ans), une incidence estimée entre 0,5 et 2 cas pour 100 000 pratiquants-années était rapportée, avec une majorité de cas survenant finalement chez le sportif occasionnel [19]. Cependant dans ce registre, le risque individuel était près de 5 fois plus important chez les jeunes athlètes de compétition par rapport au sportif occasionnel du même âge. Dans un autre registre avec une population d'âge comprise entre 35 et 65 ans, une incidence de 2 cas pour 100 000 individus-années était rapportée pour la MS survenant au cours d'une activité sportive [20].

## 5. Étiologies des morts subites

Nos connaissances actuelles sur les pathologies cardiaques associées à la survenue de MS restent imparfaites, notamment

du fait que la majorité des patients décéderont avant l'arrivée à l'hôpital ou en réanimation, avant la réalisation d'investigations médicales suffisantes. De plus, une autopsie n'est pratiquée que dans une infime minorité des cas en France. Cependant, il est reconnu que la grande majorité (80 %) des MS est en rapport avec une maladie coronaire athéromateuse acquise, essentiellement liée à un SCA ou plus rarement à une cardiopathie ischémique chronique. Les autres causes sont dominées par d'autres cardiopathies structurelles, notamment les cardiomyopathies dilatées ou hypertrophiques, les myocardites, les dysplasies arythmogènes ventriculaires droites, les cardiopathies valvulaires, infiltratives ou restrictives, les cardiopathies congénitales structurelles (incluant les ANOCOR), et les pré-excitations ventriculaires. Plus rarement, en l'absence d'anomalie structurelle cardiaque, la MS peut être liée à des syndromes électriques (Brugada, QT long...). La FV dite idiopathique doit rester un diagnostic d'exclusion, après un bilan étiologique exhaustif négatif. La prévalence des anomalies avec une causalité établie dans la survenue d'une MS est variable dans la population générale, parfois seulement estimée (Tableau 1) [11,12,21–24]. On peut observer que les ANOCOR dites à risque ont la prévalence la plus élevée (400 cas pour 100,000 individus) [24] parmi ces cardiopathies.

## 6. Identification des ANOCOR à risque

Les ANOCOR ont des formes anatomiques très nombreuses nécessitant des classifications. Notre groupe de travail

ANOCOR a proposé de les classer selon leurs rapports initiaux avec les tronc artériels (artère pulmonaire et aorte) en tenant compte particulièrement du trajet initial ectopique (Tableau 2) [1]. Pour une raison encore mal connue, lors du développement du système vasculaire coronaire qui est centripète du myocarde vers l'aorte, une bonne raison de parler de connexion, une artère coronaire ne va pas s'implanter dans le sinus coronaire habituel. L'hypothèse principale est que certaines zones attractives autour de l'aorte ou répulsives autour de l'artère pulmonaire seraient prises en défaut. Seules les ANOCOR avec une connexion aortique ectopique et les ANOCOR avec une connexion pulmonaire seront analysées dans cette revue. On peut classer les ANOCOR selon le risque de MS/AC récupéré rapporté dans la littérature. À notre connaissance, seules :

- les ANOCOR avec un trajet préaortique (appelé aussi inter-artériel) (Fig. 1) ;
- les ANOCOR avec une connexion pulmonaire ;
- les exceptionnelles connexions intramurales sans trajet inter-artériel ont été identifiées comme à risque (Tableau 2) [1].

Ainsi, à ce jour, toutes les autres ANOCOR peuvent être classées sans risque de MS/AC récupéré. Cette identification doit être rigoureuse en faisant appel si besoin à un centre expert car les erreurs de classification ne sont pas rares [25]. La très grande majorité des ANOCOR à risque ont une connexion ectopique dans le sinus controlatéral. La connexion ectopique dans l'aorte ascendante, assez rare, est généralement intégrée dans les

Tableau 1

Prévalences dans la population générale et incidence de la mort subite des principales pathologies cardiaques (hors maladie coronaire athéromateuse) incriminées dans la mort subite.

Cardiopathie	Prévalence de la cardiopathie (nombre de cas pour 100,000 individus)	Incidence de la mort subite (nombre de cas annuels pour 100,000 individus)
Anomalies de connexion des artères coronaires <sup>a</sup>	400 (320/80)	20 (5/100)
Cardiomyopathie hypertrophique <sup>b</sup>	200	1000–2000
Syndrome de pré-excitation ventriculaire	150	100
Syndrome du QT long	50	500–1000
Cardiomyopathie dilatée <sup>c</sup>	40	500–1000 <sup>d</sup>
Dysplasie arythmogène ventriculaire droite	40	500–1000
Syndrome de Brugada	20	1000
Tachycardie ventriculaire catécholergique	10	1500

<sup>a</sup> Formes anatomiques reconnues à risque, prévalences et incidences globales et respectives des ANOCOR droites et gauches.

<sup>b</sup> Non liées à une pathologie entraînant une surcharge ventriculaire gauche de volume ou de pression.

<sup>c</sup> Non liées à une cardiopathie ischémique ou à une valvulopathie.

<sup>d</sup> Formes congénitales/génétiques de l'enfant.

Tableau 2

Classification des anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR) selon leur trajet initial et avec le risque connu de mort subite.

Type	Trajet initial	Risque de mort subite
A	Trajet prépulmonaire	Non
B	Trajet rétropulmonaire (ou intraseptal)	Non
C	Trajet préaortique (ou interartériel) avec passage intramural	Oui
D	Trajet préaortique (ou interartériel) sans passage intramural	Oui
E	Trajet rétroaortique	Non
F	Absence d'anomalie du trajet initial	Non
G	Autres anomalies du trajet initial	?

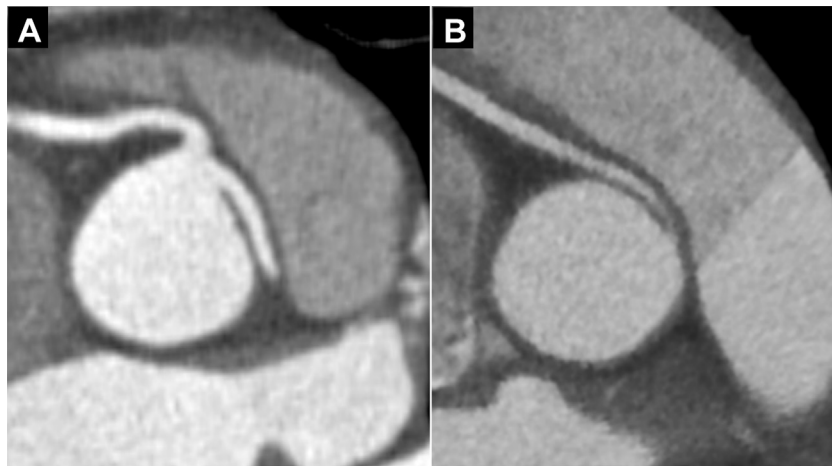


Fig. 1. Images tomographiques (scanner coronaire) d'anomalies de connexion coronaire gauche (panel A) et droite (panel B) avec un trajet préaortique (ou interartériel).

formes anatomiques à risque en cas de connexion décalée vers ou au-dessus du sinus controlatéral, avec donc un trajet initial entre les troncs artériels.

## 7. Prévalence des ANOCOR à risque

On estime que la prévalence globale angiographique (imagerie en coupe) des ANOCOR (à risque et non à risque) est de 1,5 % dans une population sélectionnée par un motif de réalisation d'un scanner coronaire [1,2]. Une revue récente colligeant près de 100 000 scanners coronaires a rapporté une prévalence respective des ANOCOR à risque gauches et droites de 0,05 % et 0,32 % [26]. La prévalence dans la population générale relève le plus souvent d'extrapolations. Une étude originale utilisant l'imagerie par résonance magnétique (IRM) pour rechercher une cardiopathie identifiée à risque de MS chez plus de 5000 adolescents (âge moyen de 1 ans) candidats à une pratique sportive a été présentée récemment au congrès 2017 de l'ACC (American College of Cardiology) [24]. Quatre ANOCOR gauches et 17 ANOCOR droites à risque (selon notre définition citée préalablement) avaient été identifiées, soit des prévalences respectives de 0,08 et 0,32 %. La prédominance des ANOCOR droites est bien démontrée [1,2,26]. La très grande majorité des ANOCOR droites sont à risque, au contraire des ANOCOR gauches où un trajet préaortique (ou interartériel) est minoritaire. Dans le registre ANOCOR, rapportant 496 anomalies de connexion coronaire chez 472 patients âgés de plus de 15 ans (âge moyen de 63 ans), un trajet préaortique était noté dans 89,5 % des ANOCOR droites et 6 % des ANOCOR gauches [27]. On peut donc estimer, à partir de la série d'Angelini et al. [24], une prévalence des ANOCOR à risque dans la population générale à environ 0,4 %. Une autre évaluation faite à partir de données de la littérature rapportait un chiffre un peu inférieur (0,2 %) [2]. Environ un tiers des ANOCOR diagnostiquées par l'imagerie cardiaque dans une population sélectionnée est à risque. Dans le registre ANOCOR, 154 anomalies (31,1 %) avaient un trajet préaortique [25]. La prévalence des ANOCOR à risque ne serait donc pas

très différente selon que la population soit sélectionnée ou non. Les ANOCOR avec connexion pulmonaire sont des anomalies très rares. Quatre ANOCOR (0,8 %) de ce type seulement ont été observées dans le registre ANOCOR [27].

## 8. Mécanismes physiopathologiques de la mort subite dans les ANOCOR

Les cas rapportés d'AC récupéré en rapport avec une ANOCOR indiquent que la FV est le mécanisme rythmique sous-jacent initial le plus fréquent (Fig. 2). De manière sans doute trop simpliste, des explications physiopathologiques ont été extrapolées des connaissances que nous avons sur la maladie coronaire athéromateuse. Cependant, les ANOCOR sont très rarement révélées par un SCA avec sus-décalage du segment ST [28]. L'ischémie myocardique brutale survenant notamment au cours d'un effort physique intense prolongé ou répété est un mécanisme probable, mais les nombreuses hypothèses émises à ce jour n'ont pas encore été validées.

Il faut certainement tenir compte de la particularité anatomique des ANOCOR identifiées à risque avec un trajet initial ectopique caractérisé par un contact tangentiel avec l'aorte sur plusieurs centimètres et une proximité du tronc et de l'infundibulum pulmonaires [2,26,29]. L'espace entre les troncs artériels est généralement inférieur (4,5 mm moins l'épaisseur pariétale aortique et pulmonaire) au diamètre possible d'une artère coronaire avec connexion normale extramurale, c'est-à-dire plus ou moins perpendiculairement à la paroi aortique. Une artère ectopique va devoir s'adapter à l'espace entre les troncs artériels jusqu'à sa connexion aortique. Progressivement, le calibre de l'artère diminue et surtout se déforme en passant d'une forme circulaire à une forme ovoïde plus ou moins marquée. Les artères coronaires se connectent après la septation conotruncale, et donc l'aspect déformé et rétréci observé n'est pas lié, contrairement à une idée souvent rapportée, à une compression par les troncs artériels mais à une adaptation anatomique coronaire. La connexion aortique peut être de

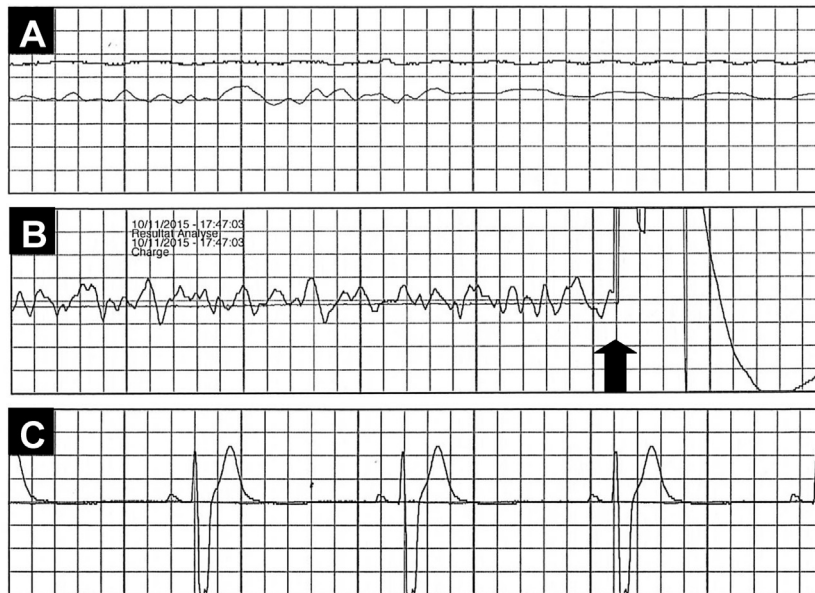


Fig. 2. Tracés ECG d'un arrêt cardiaque chez un jeune de 15 ans ayant une anomalie de connexion coronaire gauche, survenant au cours d'une activité sportive scolaire avec une asystolie initiale (panel A) suivie d'une transformation en fibrillation ventriculaire après injection d'adrénaline (panel B) choquée par un défibrillateur semi-automatique (flèche) avec récupération d'un rythme sinusal (panel C).

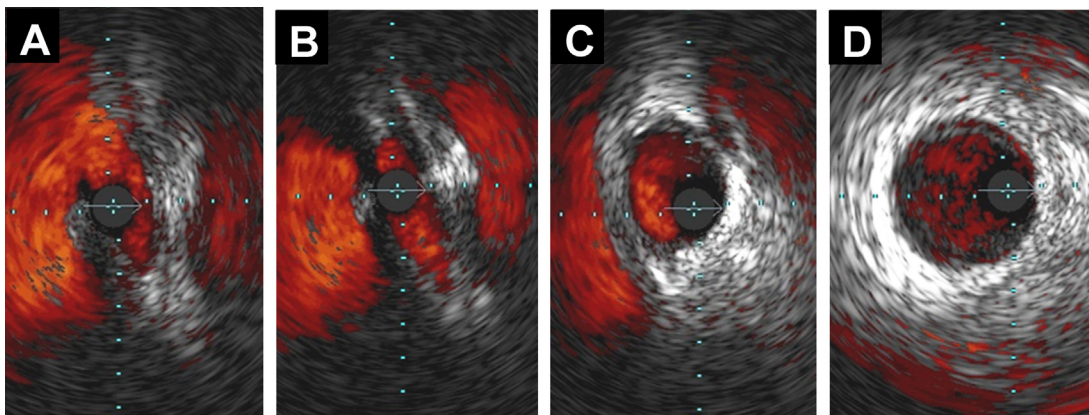


Fig. 3. Images échographiques endocoronaires d'une anomalie de connexion coronaire droite avec trajet préaortique (ou interartériel) avec des coupes axiales de l'ostium (panel A), du trajet intramural (panel B), du trajet juxtamural (panel C) et du trajet normal extramural (panel D).

3 types : très rarement extramurale, parfois juxtamurale (médiast aortique et coronaire très proches) ou plus généralement intramurale (passage coronaire dans la paroi aortique avec une média commune). La distinction entre les connexions intramurale et juxtamurale peut être difficile par l'angiographie (coronarographie et/ou scanner coronaire). L'échographie endocoronaire est reconnue comme l'outil permettant d'affirmer ou d'infirmer le diagnostic de connexion intramurale (Fig. 3) [29]. Il existe toujours une réduction de surface au niveau de la connexion coronaire, de degré variable mais dépassant rarement 70 %. Il ne faut pas considérer ce type de rétrécissement congénital comme une sténose athéromateuse de même degré car il est rarement mis en évidence une ischémie myocardique par les tests de stimulation (échocardiogramme d'effort, scintigraphie myocardique). L'évaluation hémodynamique invasive montre en

général une FFR < 1,0, sans atteindre le niveau (< 0,80) validé dans la maladie coronaire athéromateuse. Ainsi, le seul degré du rétrécissement congénital semble insuffisant pour expliquer une ischémie myocardique responsable d'une arythmie ventriculaire grave. Existe-il des variations dynamiques associées ? L'imagerie endocoronaire montre au repos des variations systolodiastoliques modestes au niveau du segment intramural [30], mais nous ne disposons pas d'outil permettant d'observer d'éventuelles modifications dynamiques au niveau du trajet ectopique lors d'efforts physiques intenses. L'hypothèse souvent évoquée d'une compression extrinsèque de l'ANOCOR par l'artère pulmonaire paraît peu plausible au regard des modifications de pression et de volume de cette dernière à l'effort [2]. Par contre, d'éventuels changements morphologiques du segment intramural soumis à une augmentation brutale de la

contrainte pariétale aortique, en particulier autour de la commissure toujours très proche de l'ostium ectopique, mériteraient d'être analysés par une modélisation. Les travaux expérimentaux sur des animaux ayant une ANOCOR sont très rares [31].

Existe-il d'autres facteurs associés potentiels à considérer ? Les segments coronaires ectopiques dans les ANOCOR à risque apparaissent protégés contre l'athérome, en particulier en cas de connexion intramurale. Une dissection, un spasme ou une thrombose coronaire n'ont jamais été documentés lors de MS. L'hypotension artérielle fréquente post-effort intense peut-elle jouer un rôle ? La formation de zones cicatricielles de fibrose myocardique secondaire à des épisodes répétés d'ischémie infraclinique a été suggérée à partir d'analyses post-mortem [32]. Les ANOCOR, contrairement aux autres cardiopathies citées précédemment, ont été très peu explorées sur le plan rythmologique. Les modifications neurohormonales associées à l'effort, impliquées dans la genèse des arythmies ventriculaires (triangle de Coumel), mériteraient aussi une attention particulière. Enfin, la physiopathologie de la MS dans les ANOCOR avec connexion pulmonaire est plus compréhensible, avec chez l'enfant la survenue d'un infarctus aigu et chez l'adulte le développement d'une cardiopathie dilatée et hypokinétique par ischémie myocardique chronique.

## 9. Risque et facteurs prédictifs de mort subite des ANOCOR

Parmi les ANOCOR à risque, comment stratifier le risque pour idéalement définir un sous-groupe de patients qui seraient plus à même à mourir subitement ? À l'heure actuelle, nous ne disposons pas de larges cohortes de patients ayant une ANOCOR à risque avec un suivi conséquent. Lorsque l'on dispose d'un certain nombre d'ANOCOR associées à une MS (numérateur), le nombre de patients atteints d'une ANOCOR (dénominateur) est souvent inconnu ou imprécis. Des estimations ont été réalisées avec, pour les formes à risque, des incidences annuelles de l'ordre de 0,1 % pour les ANOCOR gauches et seulement de 0,005 % pour les ANOCOR droites (20 fois plus faible que pour les ANOCOR gauches) [33,34] (Tableau 1), et donc une incidence globale pouvant être estimée à environ 0,02 % par an, particulièrement faible par rapport aux autres pathologies incriminées dans la MS (Tableau 2) [11,12,22–24,35]. L'importance du territoire myocardique sous la dépendance d'une ANOCOR gauche est l'hypothèse la plus probable pour expliquer ce sur-risque. La prévalence des ANOCOR gauches diminue considérablement avec l'âge dans les cohortes observationnelles, avec l'hypothèse que la MS toucherait précocement les formes les plus à risque non diagnostiquées. Les estimations sont faites à partir de populations le plus souvent sélectionnées (adolescents et jeunes adultes, souvent sportifs), et l'incidence est certainement plus basse en population générale [36]. Les MS surviennent très majoritairement entre les âges de 10 et 30 ans [2], bien que des cas aient été décrits chez des individus plus âgés. Dans une série autopsique de 319 MS cardiaques hors maladie coronaire athéromateuse, 13 (4 %) ANOCOR avaient été incriminées, dont 12 survenant avant l'âge de 35 ans [16].

L'existence d'une symptomatologie, notamment à l'effort (douleur thoracique, dyspnée, palpitations, malaise, syncope) pouvant correspondre à des épisodes d'ischémie myocardique ou de troubles du rythme ventriculaire interpellent généralement, mais la MS peut être la première manifestation clinique d'une ANOCOR. Une absence d'ischémie myocardique documentée chez un sportif asymptomatique n'exclue pas un risque de MS [37]. Enfin, toutes les ANOCOR avec un segment intramural associé ont un trajet préaortique (ou interartériel) mais toutes les ANOCOR avec un trajet préaortique (ou interartériel) n'ont pas forcément un segment intramural [38]. Logiquement, en raison des particularités morphologiques de la lumière artérielle, les ANOCOR avec un segment intramural sont généralement considérées à plus haut risque. Cependant, si un segment intramural est très fréquent (90 %) dans les formes à risque, à ce jour, il n'a pas été identifié de marqueurs anatomiques (forme, degré de rétrécissement, longueur) associés à un risque majoré de MS.

La problématique actuelle des praticiens en charge de ces anomalies est de ne pas pouvoir identifier aisément les ANOCOR les plus à risque de faire une MS. À ce jour, seuls l'âge, l'artère coronaire concernée, et la pratique d'une activité sportive sont identifiés [1,2,26,36,39].

## 10. Mort subite et ANOCOR chez les sportifs

Il est bien démontré que l'effort physique intense augmente le risque immédiat de MS pendant cet effort et dans les 60 minutes suivantes. Cependant, en valeur absolue, ce risque reste extrêmement bas, et la pratique régulière d'une activité physique a clairement été associée à une diminution des événements cardiovasculaires à long terme [40]. Si l'incidence de la MS liée à une ANOCOR est extrêmement faible dans la population générale, elle est plus importante chez les jeunes sportifs. Même si ces derniers ont finalement plus de risque de décéder d'un accident, la MS survenant au cours d'une activité sportive chez un individu en bonne santé et sans antécédents cardiovasculaires est toujours vécue dramatiquement [41]. Parmi les pathologies incriminées dans la MS, les ANOCOR sont celles où le lien avec l'effort physique est le plus net [16,19]. Dans plusieurs études autopsiques, les ANOCOR font parties des principales cardiopathies structurelles identifiées, avec certaines cardiomyopathies (cardiomyopathie hypertrophique, dysplasie arythmogène du ventricule droit, myocardite). Cependant, la prévalence varie considérablement selon les tranches d'âge des populations étudiées (Tableau 3) [18,19,33,37,42–44]. Le registre RACE (Registre des Accidents Cardiaques lors des courses d'Endurance) a inclus plus de 500 000 participants de 25 courses (2006–2012) avec un âge moyen de 39 ans (63 % ≥ 35 ans) [45]. Aucune ANOCOR n'a été diagnostiquée parmi les étiologies des 9 MS répertoriées. La poursuite de ce registre (2006–2016), avec plus de 1 000 000 de coureurs, a permis de colliger 17 MS dont une (6 %) attribuée à une ANOCOR (données non publiées). Près de la moitié des MS, surviennent chez des sportifs considérés asymptomatiques [32]. Des performances sportives de haut niveau ne sont pas incompatibles avec certaines ANOCOR identifiées à risque. Il est intrigant qu'une

Tableau 3

Prévalence des anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR), des cardiomyopathies hypertrophiques (CMH) et de la maladie coronaire identifiées comme causes de mort subite (MS) cardiaque survenant chez des sportifs pratiquant la compétition et/ou au cours d'une activité sportive.

Étude	Âges population étudiée	Nombre mort subite	Nombre ANOCOR	Nombre CMH	Nombre maladie coronaire
Maron et al. [33]	8–39 ans	1049	119 (17 %)	251 (36 %)	23 (2 %)
Corrado et al. [37]	12–35 ans	55	6 (13 %)	14 (25 %)	11 (20 %)
Harmon et al. [18]	17–24 ans	64	7 (11 %)	13 (20 %)	6 (10 %)
Bohm et al. [44]	10–79 ans	64	3 (5 %)	2 (3 %)	34 (53 %)
Suarez-Mier et al. [42]	9–69 ans	168	7 (4 %)	19 (11 %)	85 (51 %)
Risgaard et al. [43]	17–49 ans	35	1 (2 %)	6 (17 %)	15 (43 %)
Marijon et al. [19]	10–75 ans	199	2 (1 %)	13 (7 %)	152 (75 %)

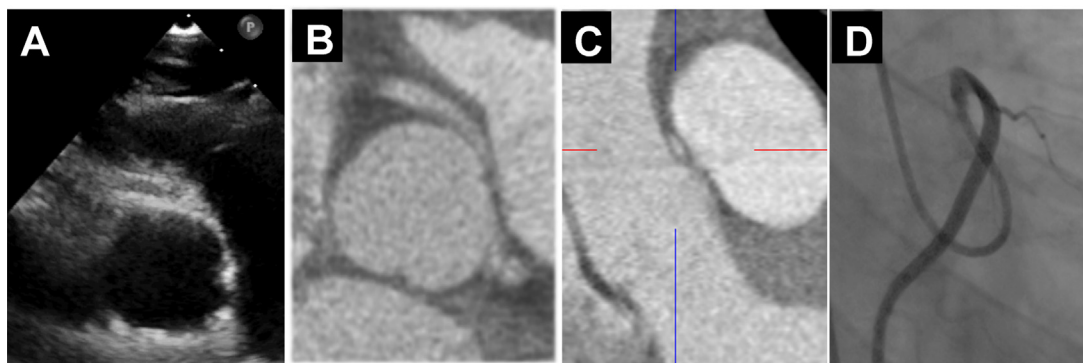


Fig. 4. Anomalie de connexion coronaire droite suspectée par un échocardiogramme (panel A) réalisé chez un adulte de 18 ans (lipothymie après un effort) et confirmée par un scanner coronaire (panel B) avec un aspect ovoïde (panel C) et avec un aspect effilé visible sur la coronarographie (panel D) évoquant un trajet intramural.

MS puisse survenir lors d'un effort physique maintes fois réalisé antérieurement sans problème.

Il existe aujourd'hui un large débat sur l'utilité et les modalités du dépistage des pathologies cardiaques à risque de MS pour déterminer une aptitude à la pratique sportive [41,46,47]. On observe des discordances entre les recommandations nord-américaines, qui préconisent en première ligne uniquement un interrogatoire et un examen clinique, et européennes, qui recommandent un électrocardiogramme (ECG) [48,49]. Certaines fédérations sportives pour les sportifs de haut niveau exigent aussi un échocardiogramme. Bien qu'un bilan plus exhaustif soit plus à même de dépister une anomalie cardiovasculaire, la discussion actuelle porte surtout sur l'efficacité, la disponibilité, mais aussi le coût d'une telle approche de dépistage à l'échelle de la population, sachant que la MS du sportif (800 à 1000 cas par an en France, dont une cinquantaine de femmes) ne satisfait pas la première condition établie par l'OMS concernant les stratégies de dépistage, à savoir un problème de santé publique. Il faut cependant reconnaître que les ANOCOR ne sont que trop rarement considérées comme cause de MS et ne sont donc pas intégrées dans cette réflexion en cours. Ni l'examen clinique, ni l'ECG ne permettent le diagnostic d'une ANOCOR. Une symptomatologie d'effort doit bien entendu être prise en considération. Un test d'effort sera généralement non contributif. La place de l'échocardiogramme mérite d'être précisée. Chez les jeunes sportifs, la sensibilisation des opérateurs et l'utilisation d'incidences supplémentaires permettent de multiplier par 10 la prévalence des ANOCOR diagnostiquées (0,02 à 0,22 %) [50]. La recherche des ostia coronaires doit être systématique lors d'un

échocardiogramme réalisé pour évaluer l'aptitude à la pratique sportive. En cas de visualisation d'une ANOCOR, de doute ou de non visualisation d'un ostium coronaire, une imagerie en coupe (scanner coronaire ou IRM cardiaque) est nécessaire en raison du manque de sensibilité de l'échocardiogramme (Fig. 4).

## 11. Management d'une ANOCOR à risque et prévention de la mort subite

Plusieurs appels ont été lancés pour sensibiliser le milieu scientifique afin de proposer une démarche standardisée dans la prise en charge de telles anomalies [2,36,39,51]. Cependant, à ce jour, les sociétés scientifiques, en particulier européennes, n'ont pas pris position sur ce sujet. Aussi, chaque centre spécialisé dans la prise en charge des ANOCOR se doit de mettre en place un algorithme décisionnel [39]. Les pratiques paraissent très hétérogènes selon les praticiens en charge des ANOCOR [52]. Devant nos incertitudes actuelles, il semble préférable qu'une décision de (ou de ne pas) corriger une ANOCOR soit prise par une équipe multidisciplinaire (cardiologue, cardiologue interventionnel, rythmologue, radiologue et chirurgien habitué aux techniques de correction) spécialisée dans ce domaine. Les recommandations récentes nord-américaines concernant l'éligibilité à un sport en cas d'ANOCOR droite asymptomatique ou sans ischémie documentée, contrairement aux positions restrictives antérieures, permettent (classe IIa) la pratique de tous les sports en compétition, après information du patient sur les risques et en précisant qu'un test fonctionnel négatif n'exclue pas formellement la possibilité d'une MS [53]. Pour

Tableau 4

Connaissances et inconnues actuelles sur les relations entre et la mort subite (MS) et les anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR).

Ce que l'on sait assez bien	Ce que l'on ne sait pas bien
Certaines ANOCOR peuvent être responsable d'une MS	Les mécanismes à l'origine de la fibrillation ventriculaire
Les ANOCOR avec un trajet préaortique (interartériel) sont surtout concernées	Les mécanismes de l'ischémie myocardique
Leur prévalence est estimée à 0,4 % dans la population générale	Le rôle de la correction chirurgicale sur l'histoire naturelle
Les très rares ANOCOR avec connexion pulmonaire sont aussi concernées	Le rapport bénéfices/risques de la chirurgie
La MS survient généralement entre 10 et 30 ans	La stratification anatomique du risque de MS
La MS est souvent liée à une activité physique sportive	La stratification par les tests fonctionnels du risque de MS
La MS peut être le premier événement clinique	L'incidence précise de la MS
La MS est le plus souvent secondaire à une fibrillation ventriculaire	La place de la restriction physique
L'absence d'ischémie documentée ne prédit pas une absence de risque	La place de l'angioplastie coronaire
L'incidence annuelle estimée de la MS sur ANOCOR est très faible (0,02 %)	La place du défibrillateur automatique implantable
L'incidence de la MS est plus importante pour les ANOCOR gauches (ratio 20/1)	L'intérêt d'un dépistage avant une pratique sportive
Le bilan habituel pour aptitude sportive ne permet pas le diagnostic d'ANOCOR	Les outils efficaces pour un dépistage

les ANOCOR gauches, la pratique de tous les sports de compétition (à l'exception des sports de classe IA) est contre-indiquée en attendant la correction chirurgicale.

Il n'existe pas à ce jour d'études contrôlées et randomisées sur le bénéfice éventuel d'une stratégie thérapeutique sur le risque de MS. Dans la quasi-totalité des cardiopathies citées précédemment, l'indication d'un défibrillateur automatique interne (DAI) est systématique (classe I) après un AC récupéré en l'absence de cause réversible évidente [12]. Pour les ANOCOR, où la responsabilité d'une ischémie myocardique est fortement suspectée, un geste de revascularisation est généralement proposé. Cependant, les AC récupérés ne représentent qu'une part minimale (< 5 %) des indications de revascularisation. Les études rapportées à ce jour sont rétrospectives et chirurgicales à l'exception de deux séries interventionnelles [30,54]. Les recommandations nord-américaines 2008 préconisent une revascularisation chirurgicale (classe I) pour toutes les ANOCOR gauches à risque et les ANOCOR droites à risque avec ischémie myocardique documentée associée [55]. Une indication de classe IIa est aussi reconnue en cas d'hypoplasie coronaire sans ischémie documentée. L'âge n'intervient pas dans ces recommandations. Cependant, il existe un décalage certain entre ces indications théoriques et le nombre d'ANOCOR effectivement corrigées par chirurgie, restant bien inférieur. L'absence de données robustes, l'estimation individuelle difficile du risque de MS et la morbidité postopératoire sont différents facteurs qui peuvent expliquer cet écart. Les séries chirurgicales, souvent monocentriques, comportent une centaine de cas, ou moins, traités sur plus d'une décennie [56–58]. Les techniques opératoires sont multiples mais deux approches dominent : l'ablation de la bandelette intra-aortique du segment intramural (*unroofing*) et la création d'un néostium avec plastie entre l'aorte et le segment extramural de l'artère coronaire. La revascularisation par pontage est fortement déconseillée en raison d'un risque d'involution du greffon artériel liée à un flux compétitif fréquent. La mortalité opératoire est faible (< 1 %) et la morbidité est celle d'une sternotomie avec circulation extracorporelle [56–58]. Les suivis analysés des patients opérés ne sont généralement pas très longs. Nous ne disposons donc pas de données solides sur l'efficacité de la correction chirurgicale d'une ANOCOR en prévention primaire ou secondaire, mais le risque de MS semble très rare dans le suivi des ANOCOR opé-

rées [59]. Si, comme supposé, l'ischémie myocardique est le mécanisme principal impliqué dans la survenue des arythmies ventriculaires, la place de l'angioplastie coronaire mériterait d'être évaluée dans la population adulte. La mise en place d'un stent semble possible sans risque majeur dans un trajet intramural, mais les expériences sont encore très limitées [30,54], et la diminution du risque de MS resterait à évaluer.

L'implantation d'un DAI est très rarement discutée en prévention primaire et même rarement en prévention secondaire, notamment après correction chirurgicale, alors même que le mécanisme de la MS reste mal connu. D'autres mesures peuvent être discutées en dehors d'une correction de l'ANOCOR. De manière empirique, un traitement bêtabloquant peut être proposé, mais nous ne disposons pas de données démontrant une modification de l'histoire naturelle des ANOCOR. La restriction physique (en particulier pour les sports intenses) paraît logique dans les cas les plus à risque. Une surveillance seule peut être aussi une stratégie initiale acceptable selon le contexte. Le patient ayant une ANOCOR à risque ainsi que son entourage (familial et souvent sportif) doivent être informés des décisions prises en soulignant les incertitudes qui persistent [60]. Lorsqu'une activité sportive intense est autorisée (ou souhaitée) chez un jeune sportif asymptomatique avec ANOCOR non corrigée, une information sur les signes fonctionnels alarmants, la conduite à tenir en cas d'AC et l'intérêt d'un défibrillateur semi-automatique proche doit être rappelée. Enfin, eu égard au caractère exceptionnel des formes familiales [61], un dépistage systématique chez les apparentés n'est pas justifié.

## 12. Conclusion

La relation entre MS et ANOCOR reste difficile à appréhender. Seules les ANOCOR :

- avec un trajet préaortique (appelé aussi interartériel) ;
- une connexion pulmonaire ;
- les exceptionnelles connexions intramurales sans trajet interartériel ont été identifiées comme à risque de MS.

Bien que la prévalence de ces ANOCOR à risque soit relativement élevée (0,2 à 0,4 %), le risque individuel annuel de



MS reste extrêmement faible (estimé à environ 0,02 %). Représentant une cause plus conséquente chez le jeune sportif, les ANOCOR mériteraient au moins la même attention que celle accordée aux syndromes électriques ou autres maladies structurelles congénitales, notamment concernant le débat actuel sur la pertinence d'un dépistage systématique. Le management d'une ANOCOR à risque reste souvent difficile par manque de données solides sur l'histoire naturelle ou corrigée de ces anomalies, et la prédiction d'une MS demeure très approximative. Actuellement, sont considérés comme facteurs de risque supplémentaires de MS, les ANOCOR gauches, un âge jeune et la pratique sportive. L'implantation d'un DAI (en prévention secondaire), une correction de l'anomalie, et l'autorisation à pratiquer la compétition sportive se prendra au cas par cas au sein d'une équipe multidisciplinaire spécialisée. Il faut souligner notre compréhension encore très imparfaite de la relation entre MS et ANOCOR (Tableau 4). La constitution de larges cohortes de patients avec un suivi prolongé pour améliorer nos connaissances en particulier sur les mécanismes, la stratification du risque et la prévention de la MS, est un enjeu majeur. Dans cette optique, le registre observationnel ANOCOR-RISK sera prochainement mis en place sous l'égide du GACI (Groupe athérome et cardiologie interventionnelle) de la SFC (Société française de cardiologie). Parallèlement, les données issues des larges registres sur la MS, comme celui du CEMS en région parisienne, permettront une approche complémentaire.

## Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

## Références

- [1] Aubry P, Halna du Fretay X, Calvert PA, Dupouy P, Hyafil F, Laissy J-P, et al. Proximal anomalous connections of coronary arteries in adults. In: Rao PS, editor. Congenital heart disease: selected aspects. Intech; 2012 [<http://www.intechopen.com/books/congenital-heart-disease-selected-aspects/proximal-anomalous-connections>].
- [2] Hoffman JI. Abnormal origins of the coronary arteries from the aortic root. *Cardiol Young* 2014;24:774–91.
- [3] Kragel AH, Roberts WC. Anomalous origin of either right or left main coronary artery from the aorta with subsequent coursing between aorta and pulmonary trunk: analysis of 32 necropsy cases. *Am J Cardiol* 1988;62:771–7.
- [4] Taylor AJ, Byers JP, Cheitlin MD, Virmani R. Anomalous right or left coronary artery from the contralateral coronary sinus: high risk abnormalities in the initial course and heterogenous clinical outcomes. *Am Heart J* 1997;133:428–35.
- [5] Frescura C, Basso C, Thiene G, Corrado D, Pennelli T, Angelini A, et al. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on autopsy population of congenital heart disease. *Hum Pathol* 1998;29:689–95.
- [6] Hata Y, Kinoshita K, Kudo K, Ikeda N, Nishida N. Anomalous origin of the right coronary artery from the left coronary sinus with an intramural course: comparison between sudden-death and non-sudden-death cases. *Cardiovasc Pathol* 2015;24:154–9.
- [7] Shimizu T, Iwaya Y, Suziki S, Sakamoto N, Sugimoto N, Nakazato K, et al. Sudden cardiac arrest associated with an anomalous aortic origin of the left coronary artery from the opposite sinus of valsalva. *Inter Med* 2014;53:2601–4.
- [8] Chang HR, Hsieh JC, Chao SF, Wang JH, Huang SKS. Sudden cardiac death associated with anomalous origin of the left main coronary artery from the right sinus, with an intramural course. *Tex Heart Inst J* 2015;42:554–7.
- [9] Kurosu A, Kuroyanagi K, Yamauchi S, Omura K, Saito K. Sudden death caused by anomalous origin of the coronary artery during exercise. *J Forensic Sci* 2016;61:548–50.
- [10] Matsumura K, Matsumoto H, Hata Y, Ueyama T, Kinoshita T, Kuwauchi S, et al. Anomalous right coronary arising from the left sinus of valsalva in a young athlete. *Intern Med* 2016;55:55–8.
- [11] Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al. ESC Guidelines for the management of grow-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010;31:2915–57.
- [12] Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J* 2015;36:2793–867.
- [13] Bayés de Luna A, Coumel P, Leclercq JF. Ambulatory sudden cardiac death: mechanisms of production of fatal arrhythmia on the basis of data from 157 cases. *Am Heart J* 1989;117:151–9.
- [14] Benjamin EJ, Blaha MJ, Chiuve SE, Cushman M, Das SR, Deo R, et al. Heart disease and stroke statistics-2017 update: a report from the American Heart Association. *Circulation* 2017;135:e146–603.
- [15] Waldmann V, Bougouin W, Karam N, Albuissou J, Cariou A, Jouven X, et al. Sudden cardiac death: a better understanding for a better prevention. *Ann Cardiol Angeiol* 2017, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ancard.2017.06.002> [Epub ahead of print].
- [16] Eckart RE, Shry EA, Burke AP, McNear JA, Appel DA, Castillo-Rojas LM, et al. Sudden death in young adults. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:1254–61.
- [17] Meyer L, Stubbs B, Fahrenbruch, Maeda C, Harmon K, Eisenberg M, et al. Incidence, causes, and survival trends from cardiovascular-related sudden cardiac arrest in children and young adults 0 to 35 years of age. A 30-year review. *Circulation* 2012;126:1362–72.
- [18] Harmon GH, Asif IM, Maleszewski JJ, Owens DS, Prutkin JM, Salerno JC, et al. Incidence, cause, and comparative frequency of sudden cardiac death in national collegiate athletic association athletes. A decade of review. *Circulation* 2015;132:10–9.
- [19] Marijon E, Tafflet M, Celermajer DS, Dumas F, Perier MC, Mustafic H, et al. Sports-related sudden death in the general population. *Circulation* 2011;124:672–81.
- [20] Marijon E, Uy-Evanado A, Reinier K, Teodorescu C, Narayanan K, Jouven X, et al. Sudden cardiac arrest during sports activity in middle age. *Circulation* 2015;131:1384–91.
- [21] De Backer D, De Backer G, Kornitzer M. Prevalence of ECG findings in large population based samples of men and women. *Heart* 2000;84:625–33.
- [22] Hayasi M, Denjoy I, Extramiana F, Maltret A, Roux Buisson N, Lupoglazoff JM, et al. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2009;119:2426–34.
- [23] Weissler-Snir A, Adler A, Williams L, Gruner C, Rakowski H. Prevention of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: bridging the gaps in knowledge. *Eur Heart J* 2017;38:1728–37.
- [24] Angelini P, Uribe C, Mazzo A, Lopez A, Ali S, Willerson JT. Results of MRI-based screening study of 5130 candidates for sports competitions. Presented at the 66th Annual Scientific Session of the American College of Cardiology, Washington, DC, March 17–19, 2017. <http://www.abstractonline.com/pp8/#!/4223/presentation/38112>.
- [25] Koutsoukis A, Halna du Fretay X, Dupouy P, Ou P, Laissy JP, Juliard JM, et al. Interobserver variability in the classification of congenital coronary abnormalities: a substudy of the anomalous connections of the coronary arteries registry. *Congenit Heart Dis* 2017, <http://dx.doi.org/10.1111/chd.12504> [Epub ahead of print].
- [26] Cheezum MK, Libberthson RR, Shah NR, Villines TC, O'Gara PT, Lanszberg MJ, et al. Anomalous aortic origin of a coronary artery from the inappropriate sinus of valsalva. *J Am Coll Cardiol* 2017;69:1592–608.
- [27] Aubry P, Halna du Fretay X, Dupouy P, Leurent G, Godin M, Belle L, et al. Anomalous connections of the coronary arteries: a prospective observatio-

- nal cohort of 472 adults. The ANOCOR registry. *Eur Heart J* 2015;36(suppl 1):1138.
- [28] Aubry P, Halna du Fretay X, Dibon O, Dupouy, Juliard JM, pour le groupe ANOCOR. Acute coronary syndromes with ST-segment elevation and anomalous connections of the coronary arteries. *Ann Cardiol Angeiol* 2015;64:453–9.
- [29] Angelini P, Flamm S. Newer concepts for imaging anomalous origin of the coronaries arteries in adults. *Cathet Cardiovasc Interv* 2007;69:942–54.
- [30] Angelini P, Uribe C, Monge J, Tobis JM, Elayda MA, Willerson JT. Origin of the right coronary artery from the opposite sinus of valsalva in adults: characterization by intravascular ultrasonography at baseline and after stent angioplasty. *Cath Cardiovasc Interv* 2015;86:199–208.
- [31] Bartoli CR, Wead WB, Giridharan GA, Prabhu SD, Koenig SC, Dowling RD. Mechanism of myocardial ischemia with an anomalous left coronary artery from the right sinus of Valsalva. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012;144:402–8.
- [32] Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:1493–501.
- [33] Maron BJ, Doerer JJ, Haas TJ, Tierney DM, Mueller FO. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in United States, 1980–2006. *Circulation* 2009;119:1085–92.
- [34] Brothers JA, Gaynor JW, Jacobs JP, Peynter JA, Jacobs ML. The Congenital Heart Surgeons's Society Registry of anomalous aortic origin of a coronary artery: an update. *Cardiol Young* 2015;25:1567–71.
- [35] Pahl E, Sleeper LA, Canter CE, Hsu DT, Lu M, Webber SA, et al. Incidence of and risk factors for sudden cardiac death in children with dilated cardiomyopathy. A report from the pediatric cardiomyopathy registry. *J Am Coll Cardiol* 2012;59:607–15.
- [36] Penalver JM, Mosac RS, Weitz W, Phoon CKL. Anomalous aortic origin of coronary arteries from the opposite sinus: a critical appraisal of risk. *BMC Cardiovascular Disorders* 2012;12:83.
- [37] Corrado D, Basso C, Pavei A, Michieli P, Schiavon M, Thiene G. Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening program. *JAMA* 2006;296:1593–601.
- [38] Louyel L, Planché C. Interarterial and intramural coronary trajectories: anatomical aspects and surgical implications. *Arch Mal Coeur* 2008;95:500–6.
- [39] Mery CM, Lawrence SM, Khrisnamurthy R, Sexson-Tejtel SK, Carberry KE, McKenzie ED, et al. Anomalous aortic origin of a coronary artery: toward a standardized approach. *Semin Thorac Surg* 2014;26:110–22.
- [40] Albert CM, Mittleman MA, Chae CU, Lee IM, Hennekens CH, Manson JE. Triggering of sudden death from cardiac causes by vigorous exercise. *N Engl J Med* 2000;343:1355–61.
- [41] Ackerman M, Atkins DL, Triedman JK. Sudden cardiac death in the young. *Circulation* 2016;133:1006–26.
- [42] Suarez-Mier MP, Aguilera B, Mosquera RM, Sanchez-de-Leon MS. Pathology of sudden death during recreational sports in Spain. *Forensic Sci Int* 2013;226:188–96.
- [43] Risgaard B, Winkel BG, Jabbari R, Glinge C, Ingemann-Hansen O, Thomsen JL, et al. Sport-related sudden cardiac death in a competitive and noncompetitive population aged 12 to 49 years: data from an unselected nationwide study in Denmark. *Heart Rhythm* 2014;11:1673–81.
- [44] Bohm P, Scharhag J, Meyer T. Data from a nationwide registry on sport-related sudden cardiac deaths in Germany. *Eur J Prev Cardiol* 2016;23:649–56.
- [45] Gerardin B, Collet JP, Mustafic H, Bellemain-Appaix A, Benamer H, Monsegu J, et al. Registry on acute cardiovascular events during endurance running races: the prospective RACE Paris registry. *Eur Heart J* 2016;37:2531–41.
- [46] Solberg EE, Borjesson M, Sharma S, Papadakis M, Wilhem M, Drezner JA, et al. Sudden cardiac arrest in sport – need for uniform registration: a position paper from the Sport cardiology section of the European association for cardiovascular prevention and rehabilitation. *Eur J Prev Cardiol* 2016;23:657–67.
- [47] Mont L, Pelliccia A, Sharma S, Biffi A, Borjesson M, Brugada Terradelas J, et al. Pre-participation cardiovascular evaluation for athletic participants to prevent sudden death: position paper from the EHRA and the EACPR, branches of the ESC. Endorsed by APHRS, HRS, and SOLAECE. *Eur J Prev Cardiol* 2017;24:41–69.
- [48] Corrado D, Pelliccia A, Bjornstad HH, Vanhees L, Biffi A, Borjesson M, et al. Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. Consensus statement of the study group of sport cardiology of the working group of cardiac rehabilitation and exercise physiology and the working group of myocardial and pericardial diseases of the European society of cardiology. *Eur Heart J* 2005;26:516–24.
- [49] Maron BJ, Levine BD, Washington RL, Baggish AL, Kovacs RJ, Maron MS. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: task force 2: preparticipation screening for cardiovascular disease in competitive athletes: a scientific statement from the American heart association and American college of cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015;66:2356–61.
- [50] Thankavel PP, Lemler MS, Ramaciotti C. Utility and importance of new echographic screening methods in diagnosis of anomalous coronary origins in the pediatric population: assessment of quality improvement. *Pediatr Cardiol* 2015;36:120–5.
- [51] Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation* 2007;115:1296–305.
- [52] Agrawal H, Mery CM, Day PE, Sexson Tejtel SK, McKenzie ED, Fraser CD, et al. Current practices are variable in the evaluation and management of patients with anomalous aortic origin of a coronary artery: results of a survey. *Congenit Heart Dis* 2017. <http://dx.doi.org/10.1111/chd.12511> [Epub ahead of print].
- [53] Van Hare GF, Ackerman MJ, Evangelista JK, Kovacs RJ, Myerburg RJ, Shafer KM, et al. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: task force 4: congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2015;66:2372–84.
- [54] Doorey AJ, Pasquale MJ, Lally JF, Mintz GS, Marshall E, Ramos DA. Six-month success of intracoronary stenting for anomalous coronary arteries associated with myocardial ischemia. *Am J Cardiol* 2000;86:580–2.
- [55] Warnes C, Williams R, Bashore T, Child J, Connolly H, Dearani J, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:e143–263.
- [56] Sharma V, Burkhart HM, Dearani JA, Suri RM, Daly RC, Park SJ, et al. Surgical unroofing of anomalous aortic origin of a coronary artery: a single-center experience. *Ann Thorac Surg* 2014;98:941–6.
- [57] Poynter JA, Bondarenko I, Austin EH, DeCampi WM, Jacobs JP, Ziemer G, et al. Repair of anomalous aortic origin of a coronary artery in 113 patients: a Congenital Heart Surgeons's Society report. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2014;5:507–14.
- [58] Mainwaring RD, Murphy DJ, Rogers IS, Chan FP, Petrossian E, Palmon M, et al. Surgical repair of 115 patients with anomalous aortic origin of a coronary artery from a single institution. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2016;7:353–9.
- [59] Nguyen AL, Haas F, Evens J, Breur JM. Sudden cardiac death after repair of anomalous origin of left coronary artery from right coronary sinus of Valsalva with an interarterial course: case report and review of the literature. *Neth Heart J* 2012;20:463–71.
- [60] Mery CM. Decision making in anomalous origin of a coronary artery. *Congenit Heart Dis* 2017. <http://dx.doi.org/10.1111/chd.12493> [Epub ahead of print].
- [61] Motomura H, Yokokawa M, Fukunaga H, Nakagaki M, Hasuwa T, Moriuchi H. Anomalous origin of the right coronary artery: first familial cases in Asia. *Pediatr Int* 2016;58:1232–4.