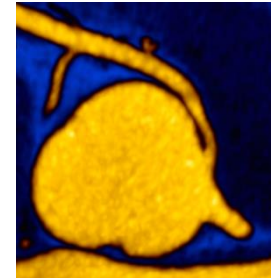


# mort subite et ANOCOR



Pierre Aubry (Paris), Patrick Dupouy (Antony), Reza Farnoud (Paris),  
Warda Ferrag (Paris), Xavier Halna du Fretay (Aran), Fabien Hyafil (Paris),  
Jean-Michel Juliard (Paris), Phalla Ou (Paris), Jean-Pierre Laissy (Paris)  
pour le groupe ANOCOR



groupe ANOCOR  
anomalies congénitales des artères coronaires  
réunions multidisciplinaires ANOCOR

Pierre Aubry (Paris)  
Patrick Dupouy (Antony)  
Warda Ferrag (Paris)  
Xavier Halna du Fretay (Aran)  
Fabien Hyafil (Paris)  
Jean-Michel Juliard (Paris)  
Jean-Pierre Laissy (Paris)  
Phalla Ou (Paris)



# questions

- forme anatomique à risque ischémie/mort subite?
- niveau du risque ?
- peut-on prévenir ce risque ?
- quels moyens ?
- restriction sur activités physiques intenses ?
- restriction sur sport en compétition ?
- quels sports ?



## mort subite et ANOCOR

*question du patient : à quel risque suis-je exposé ?*

$$\text{fréquence annuelle} = \frac{\text{n événements}}{100 \text{ patients}^*}$$

\*patients ayant une anomalie de connexion coronaire identifiée à risque de mort subite



# Centre d'Expertise Mort Subite

Soins - Enseignement - Recherche



Xavier Jouven  
Alain Cariou  
Eloi Marijon  
Nicole Karam

# **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 coronaire : non citées**

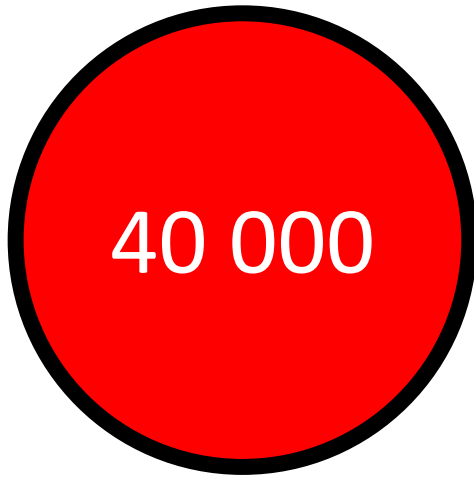
# mort subite

## définitions

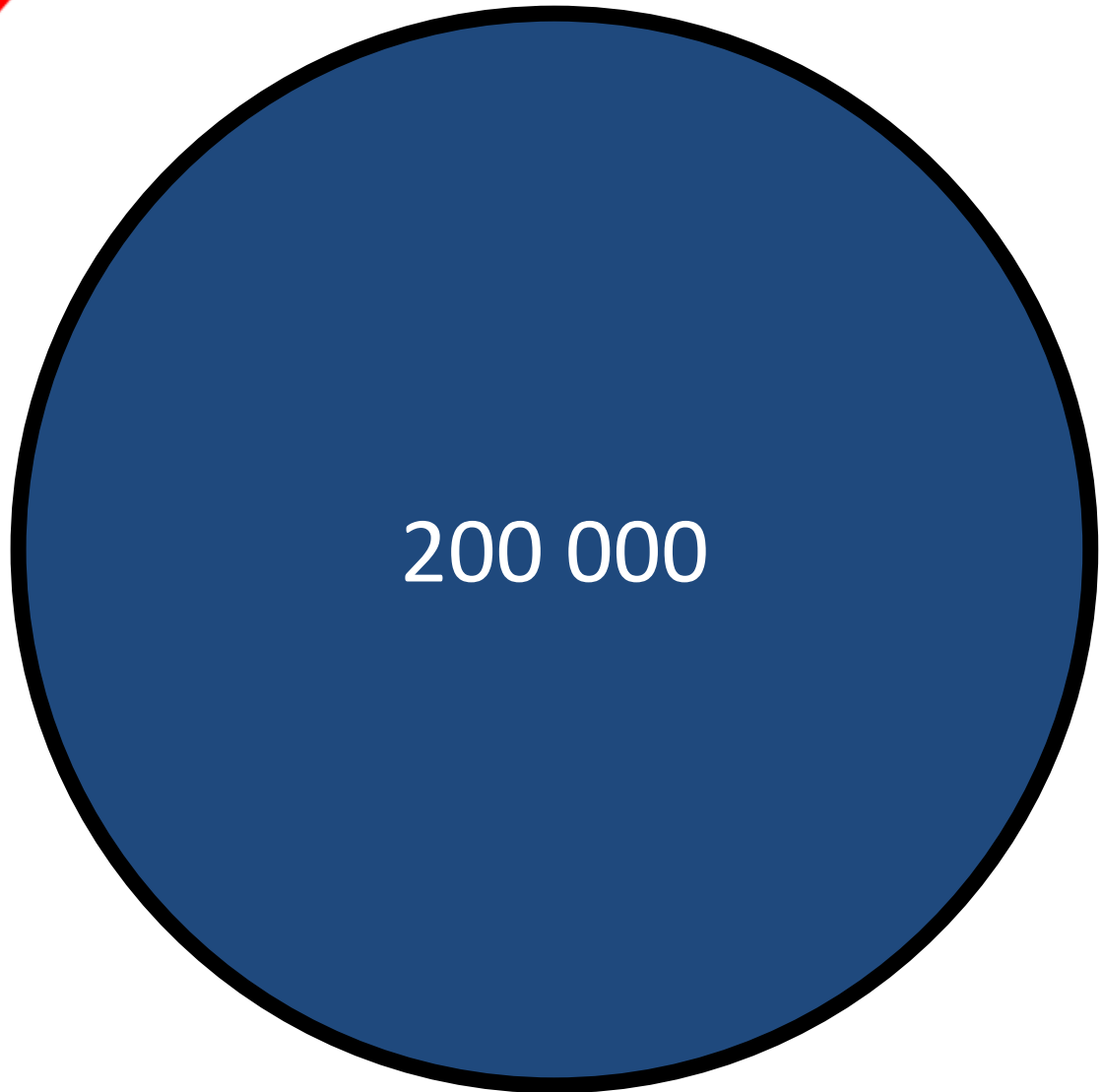
- MS : décès non traumatique, brutal, survenant dans l'heure suivant l'apparition d'éventuels symptômes, chez un sujet apparemment en bonne santé
- MS certaine : si présence d'un témoin
- MS cardiaque :
  - si cardiopathie susceptible d'entraîner une MS connue
  - si cause cardiaque de MS identifiée par une autopsie
  - si aucune cause extracardiaque objectivée



population avec âge  $\geq$  10 ans



 morts subites/an

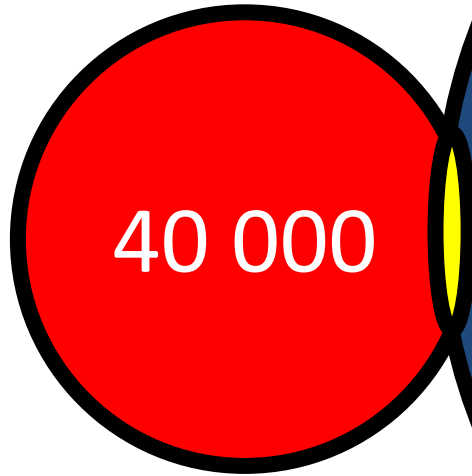


 ANOCOR à risque

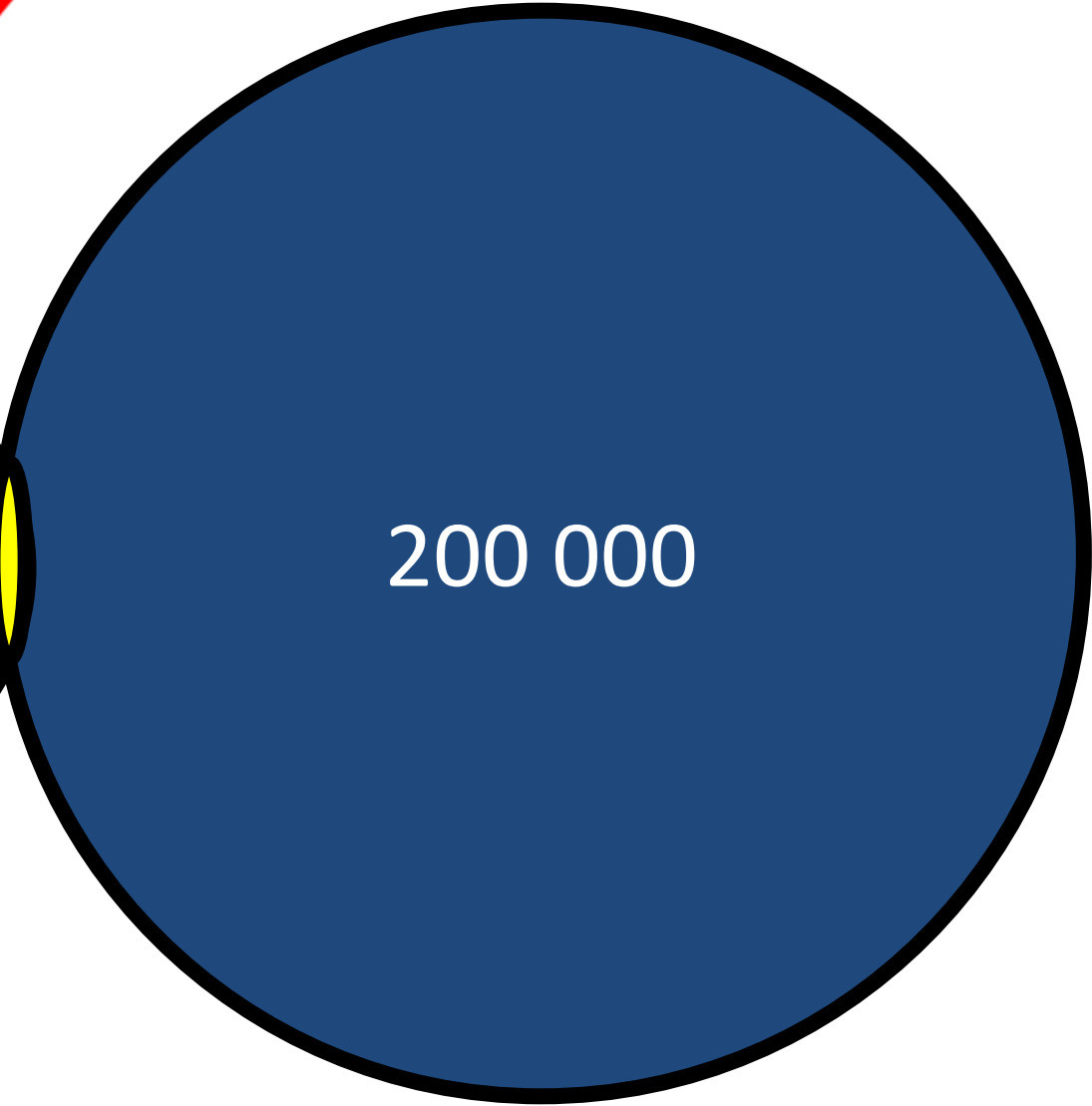




population avec âge  $\geq$  10 ans



● morts subites/an



● ANOCOR à risque

# étiologies de la mort subite

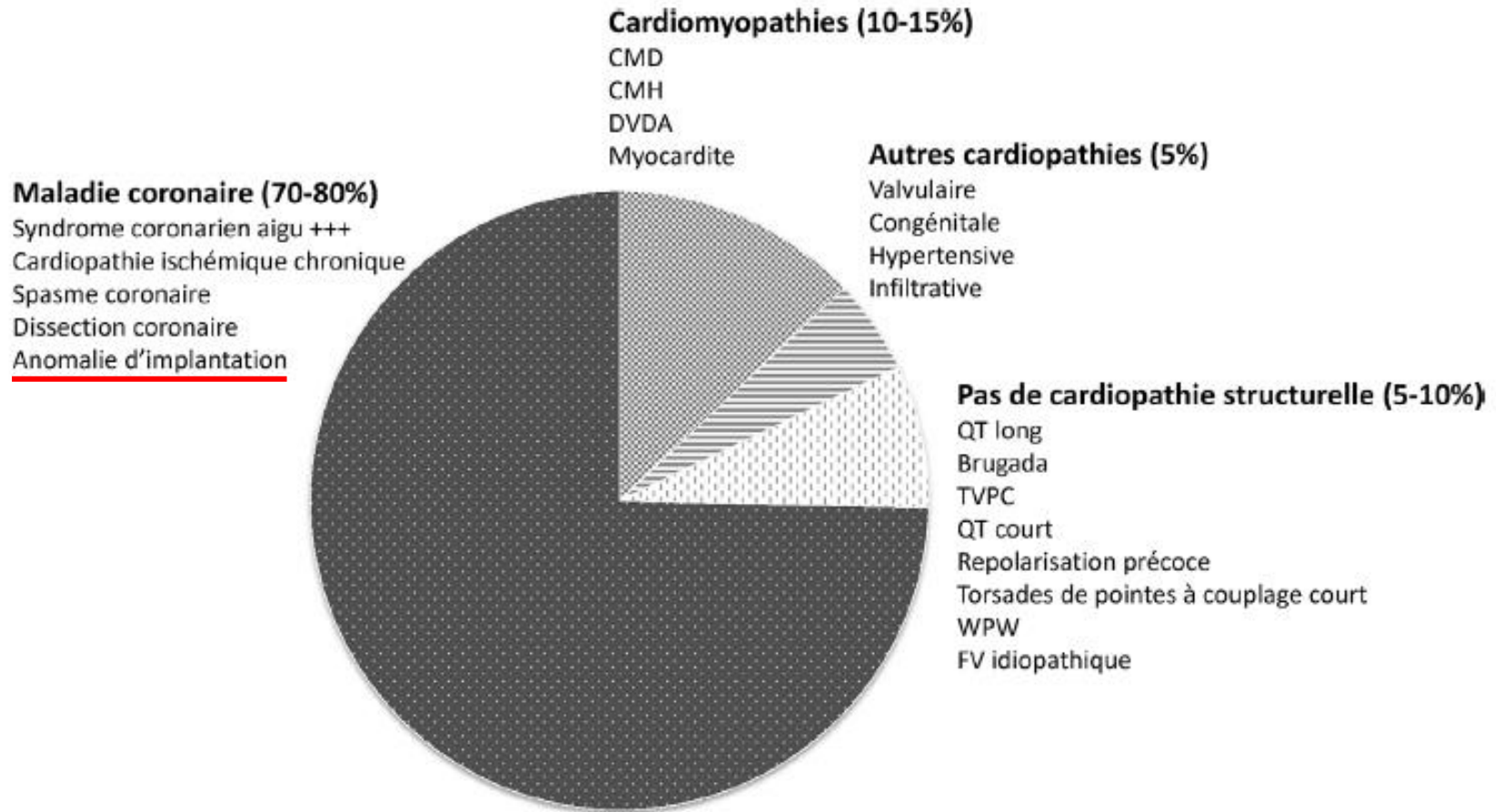


Fig. 3. Principales étiologies cardiaques de la mort subite.

# mort subite et ANOCOR

- sujets jeunes : **généralement**
- activité sportive : **souvent**
- première manifestation : **fréquent**
- anomalie ignorée : **pratiquement toujours**
- pronostic : **dépendant prise en charge initiale**

10 000 arrêts cardiaques  
hors hospitaliers  
constatés par une équipe spécialisée



2 500 admissions hospitalières



250 sorties hospitalières (2.5%)

\* d'après données du CEMS (Centre Expertise Mort subite)

10 000 SCA ST+  
avec admission hospitalière  
hors arrêt cardiaque initial  
hors choc cardiogénique initial



500 décès hospitaliers à J30 (5%)



9 500 sorties hospitalières (95%)

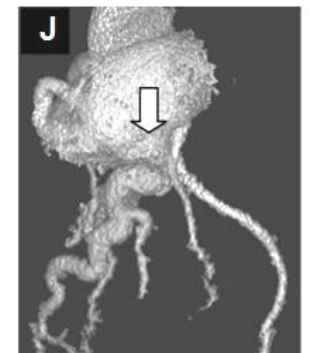
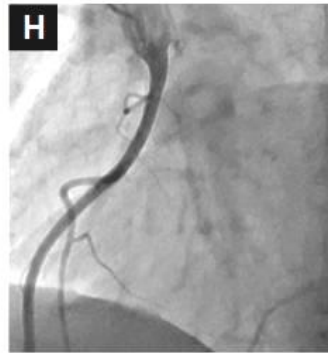
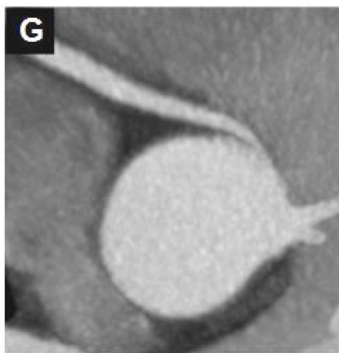
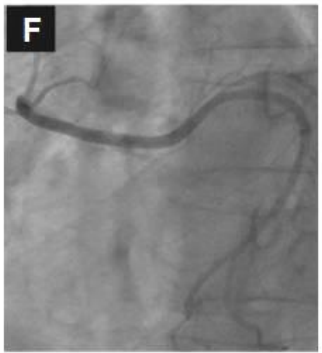
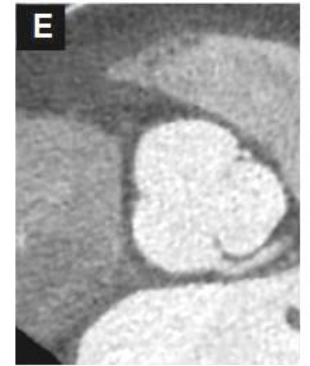
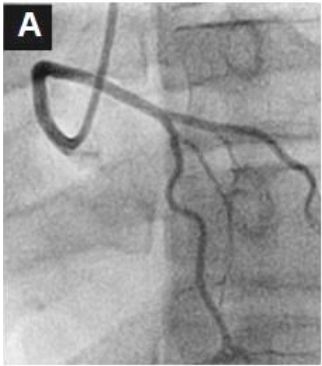
# anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

## prévalence avec l'imagerie

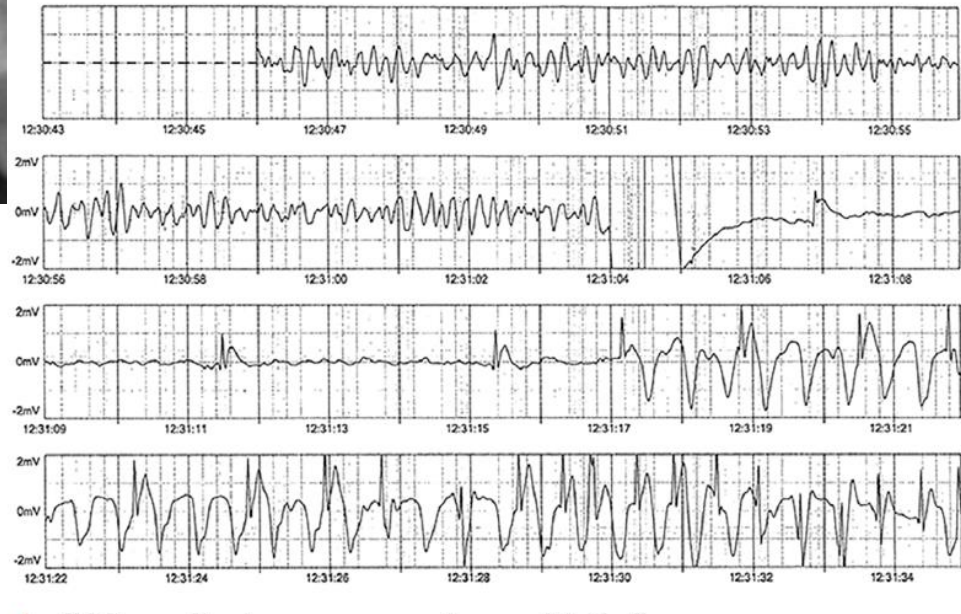
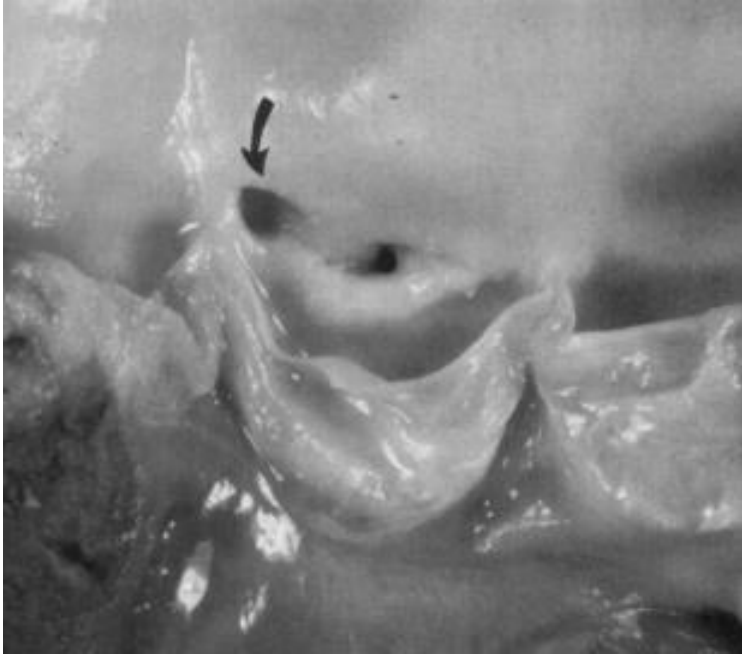
- échocardiographie 0.2/100
- coronarographie 0.8/100
- scanner coronaire 1.2/100

# anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

## formes anatomiques multiples

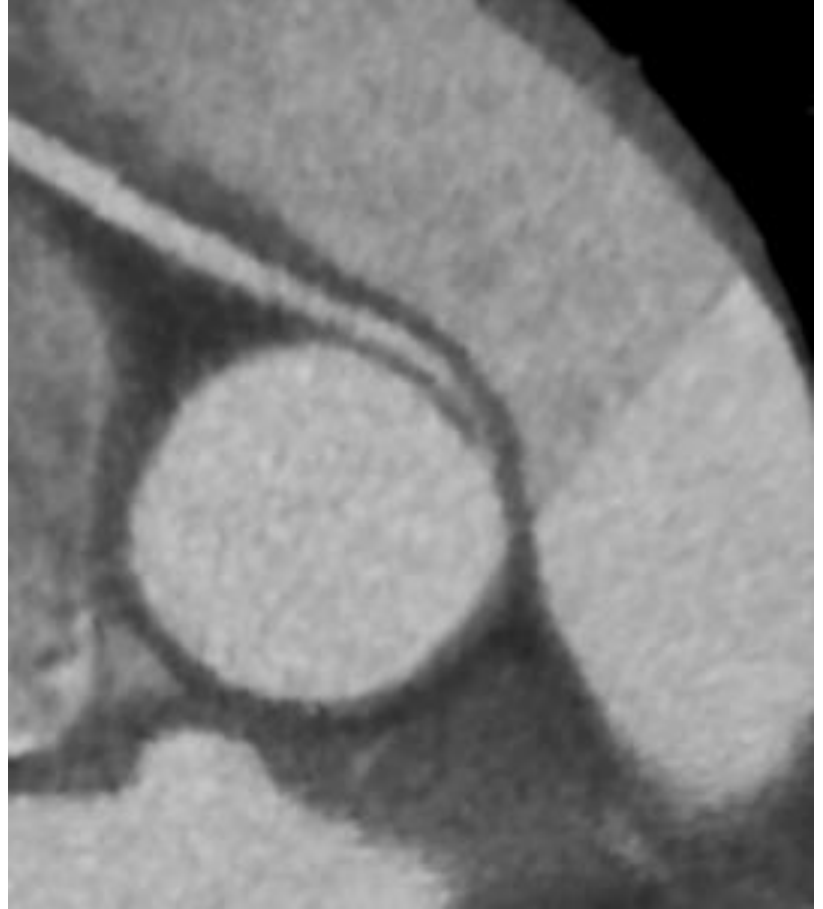


# formes anatomiques à risque de mort subite





# formes anatomiques à risque de mort subite



# prévalence angiographique des anomalies à risque

*connexion ectopique avec trajet interartériel*

cohorte ANOCOR\*

472 patients  $\geq$  15 ans - 496 ANOCOR  
janvier 2010 - janvier 2013

$$\frac{125}{496} = 25\%$$

\*Aubry P et al. Anomalous connections of the coronary arteries: a prospective observational cohort of 472 adults. The ANOCOR registry. Eur Heart J 2015;36 suppl 1:1138.



**MRI-based study**  
**n = 5.255**  
**middle school children (mean age 13 years)**  
**2010-2017**

L-ACAOS = 2

R-ACAOS = 17

Total ACAOS = 19

Prevalence L-ACAOS = 0.04%

Prevalence R-ACAOS = 0.32%

Total prevalence = **0.35%  $\approx$  4/1000**

# pathologies congénitales avec risque de mort subite (estimations)

Pathologies	prévalence nombre de cas pour 100 000 individus
<b>Anomalies de connexion des artères coronaires</b>	<b>350 (0.35%)</b>
Cardiomyopathie hypertrophique	200 (0.20%)
Syndrome de pré-excitation ventriculaire	150 (0.15%)
Syndrome du QT long	50 (0.05%)
Cardiomyopathie dilatée sans étiologie retrouvée	40 (0.04%)
Dysplasie arythmogène ventriculaire droite	40 (0.04%)
Syndrome de Brugada	20 (0.02%)
Tachycardie ventriculaire catécholergique	10 (0.01%)

# mort subite et anomalies congénitales coronaires

- 12-35 years athletic population
- follow-up period of 26 years
- 2.938.270 person-years of observation
- 55 deaths
- 91% during sports activity
  
- 1.9 deaths/100.000 person-years
- 0.48 deaths/100.000 person-years (cardiomyopathy)
- 0.24 deaths/100.000 person-years (coronary anomaly)

# mort subite et ANOCOR

**risque annuel de mort subite (estimation)**

**0.1% pour ANOCOR gauche**

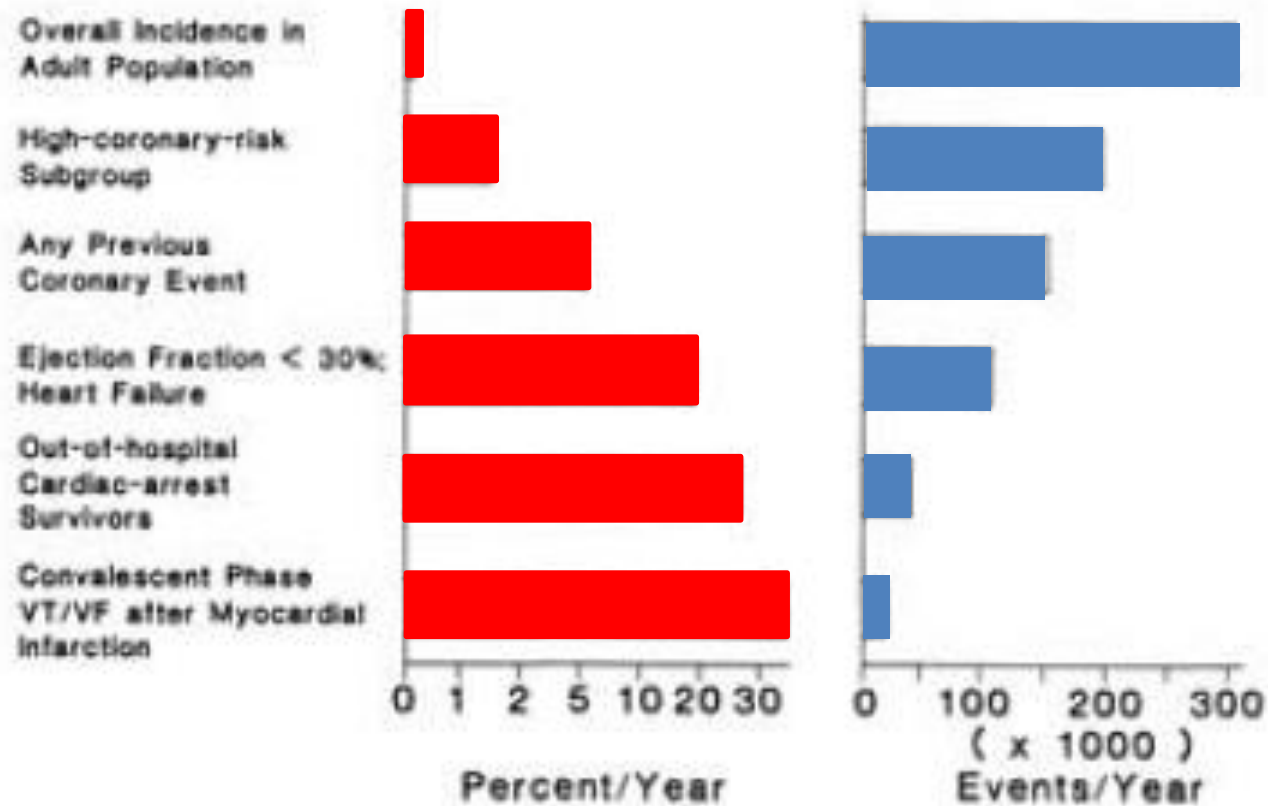
**0.005% pour ANOCOR droite**

**incidence annuelle globale = 0.2%**

# pathologies congénitales avec risque de mort subite (estimations)

Cardiopathie	prévalence cas pour 100 000 individus	mort subite cas annuels pour 100 000 individus
<b>Anomalies de connexion coronaire D/G</b>	<b>350 (310/40)</b>	<b>20 (5/100)</b>
Cardiomyopathie hypertrophique	200	1000-2000
Syndrome de pré-excitation ventriculaire	150	100
Syndrome du QT long	50	500-1000
Cardiomyopathie dilatée	40	500-1000
Dysplasie arythmogène ventriculaire droite	40	500-1000
Syndrome de Brugada	20	1000
Tachycardie ventriculaire catécholergique	10	1500

# Sudden cardiac death among population subgroups



Myerburg RJ. Ann Int Med 1993



# prévalence angiographique des anomalies à risque

*connexion ectopique avec trajet interartériel*

cohorte ANOCOR\*

472 patients  $\geq$  15 ans - 496 ANOCOR  
janvier 2010 - janvier 2013

**125 ANOCOR à risque**

ANOCOR gauches	= 6	5%
ANOCOR droites	= 129	95%

\*Aubry P et al. Anomalous connections of the coronary arteries: a prospective observational cohort of 472 adults. The ANOCOR registry. Eur Heart J 2015;36 suppl 1:1138.



# mort subite et ANOCOR

**MRI-based study**  
**n = 5 255**  
**mean age 13 years**



**1 L-ACAOS**

---

**8 R-ACAOS**

**Registre ANOCOR**  
**n = 472**  
**âge moyen 63 ans**



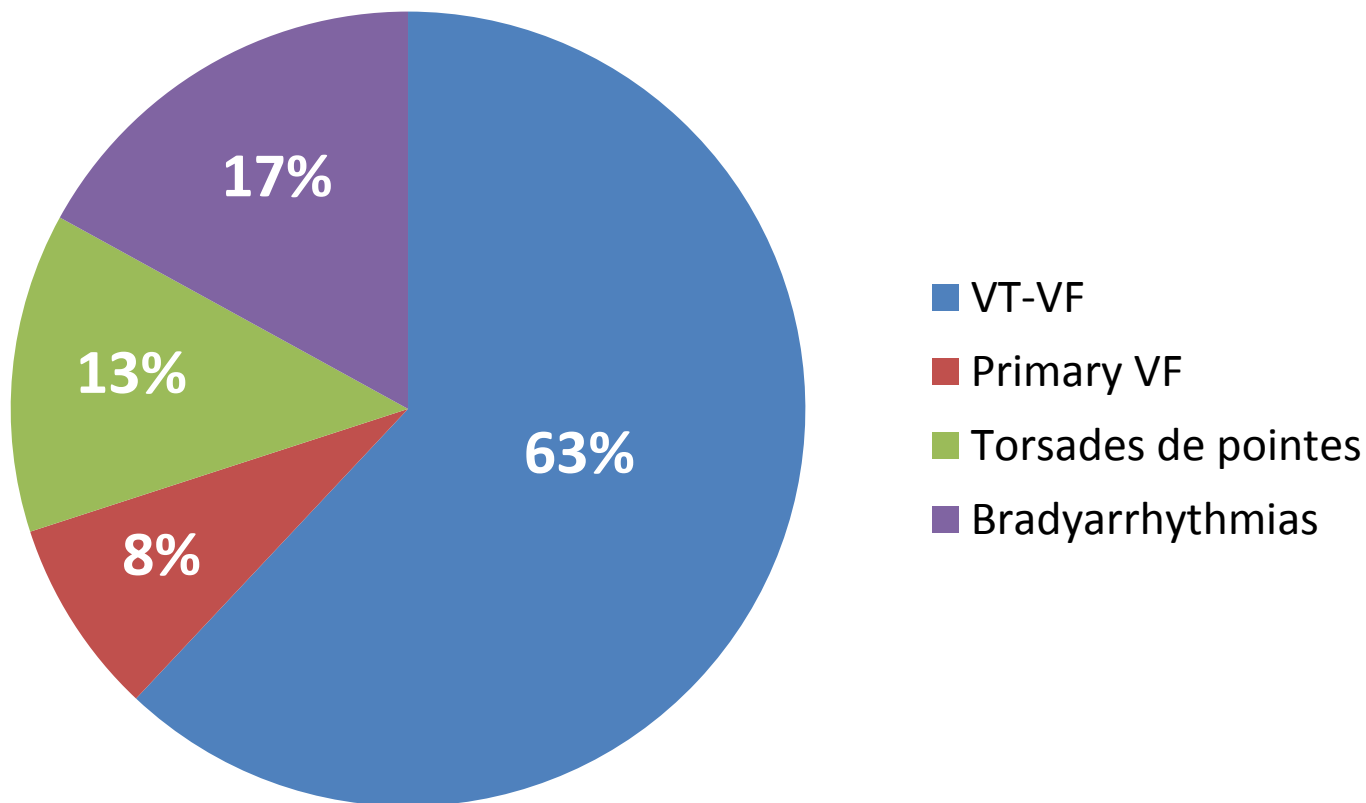
**1 ANOCOR-G**

---

**21 ANOCOR-D**

# Ambulatory sudden cardiac death: Mechanisms of production of fatal arrhythmia on the basis of data from 157 cases

Antonio Bayés de Luna, MD,\* Philippe Coumel, MD,\*\* and Jean François Leclercq, MD.\*\* *Barcelona, Spain, and Paris, France*



# Resuscitation After Cardiac Arrest

A 3-Phase Time-Sensitive Model

**THE ELECTRICAL PHASE**

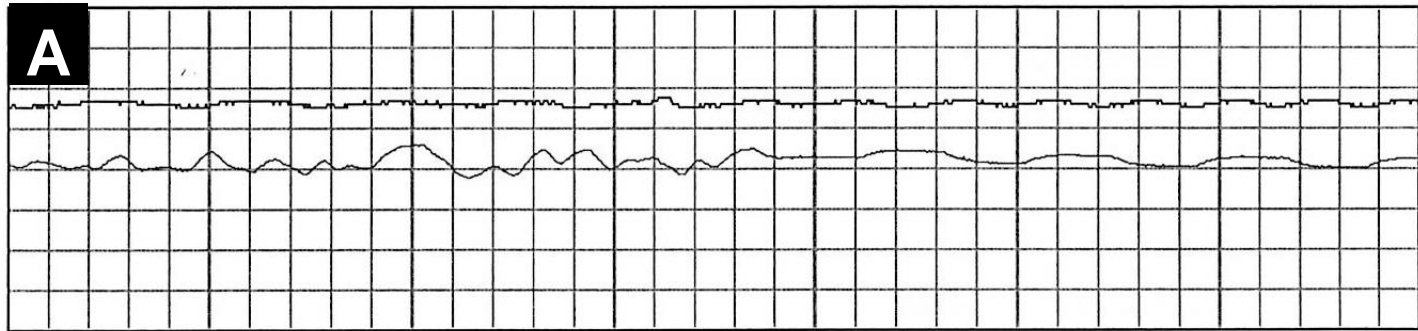
0-4 minutes

**THE CIRCULATORY PHASE**

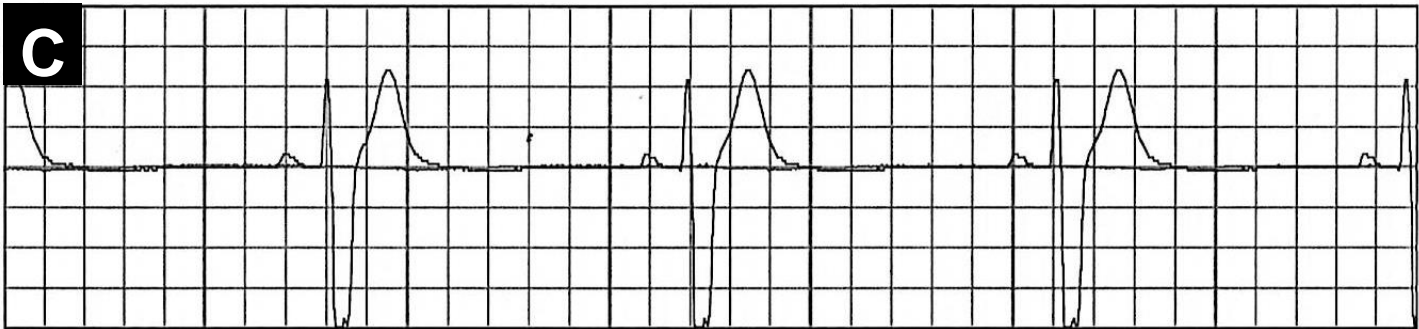
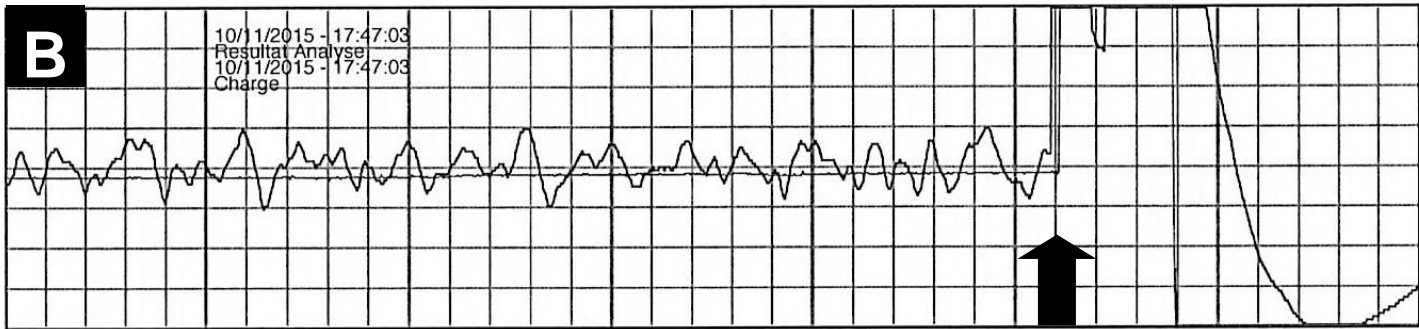
4-10 minutes

**THE METABOLIC PHASE**

> 10 minutes



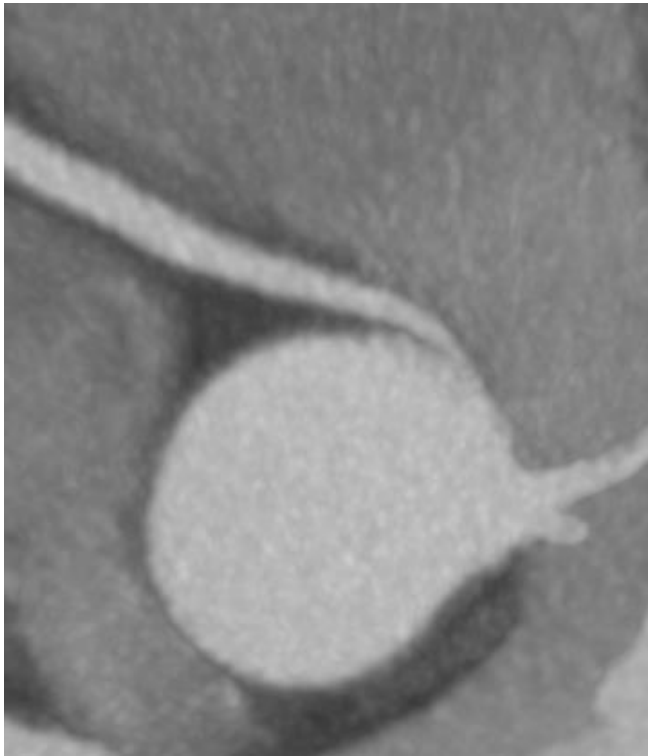
**MCE**  
**ADR IV**



jeune garçon de 15 ans - activité sportive scolaire - arrêt cardiaque récupéré  
ANOCOR gauche

mort subite et ANOCOR

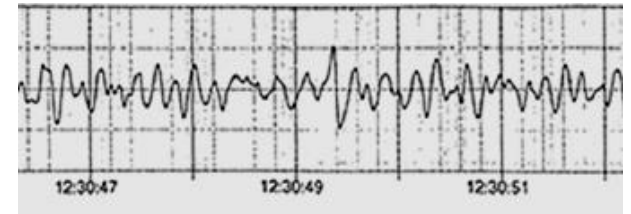
## mécanisme(s) de la fibrillation ventriculaire



?



24/07/2012  
vers 12.30



## mécanisme(s) de la fibrillation ventriculaire

- ischémie myocardique
- zones de fibrose myocardique
- seuil arythmogène bas
- hypotension post-effort
- association de plusieurs mécanismes
- association fortuite
- ...

*20 octobre 2017*

Bonjour,

Je vous sollicite pour avoir votre avis pour un de nos jeunes patients.

Patient de 15ans, sans aucun ATCD pathologique personnel, pas de mort subite dans la famille.

**Arrêt cardio respiratoire le 19/09.** Contexte: Effort physique (Sport).

Arrivée SAMU: Asystolie puis rythme choquable FV.

Il a été récupéré après Réa.

ETT juste après l'arrêt: FEVG 20% hypokinésie globale. Récupération d'une FEVG normale à l'ETT de contrôle.

ECG: BBD, pas de BRUGADA, pas de préexcitation, pas de QT long.

ECG famille (Fraterie+parents): Normal.

Coro scan+Coronarographie: **Anomalie de naissance de la Cx** de l'ostium antéro droit à proximité de la CDte, trajet retro aortique sans trajet intra mural, pas sténose.

IRM cardiaque non encore faite, patient pas coopérant, un peu agité...

**Cette anomalie de naissance de la Cx peut elle être responsable de son ACR?**

Merci d'avance pour votre réponse.



## Sudden Death

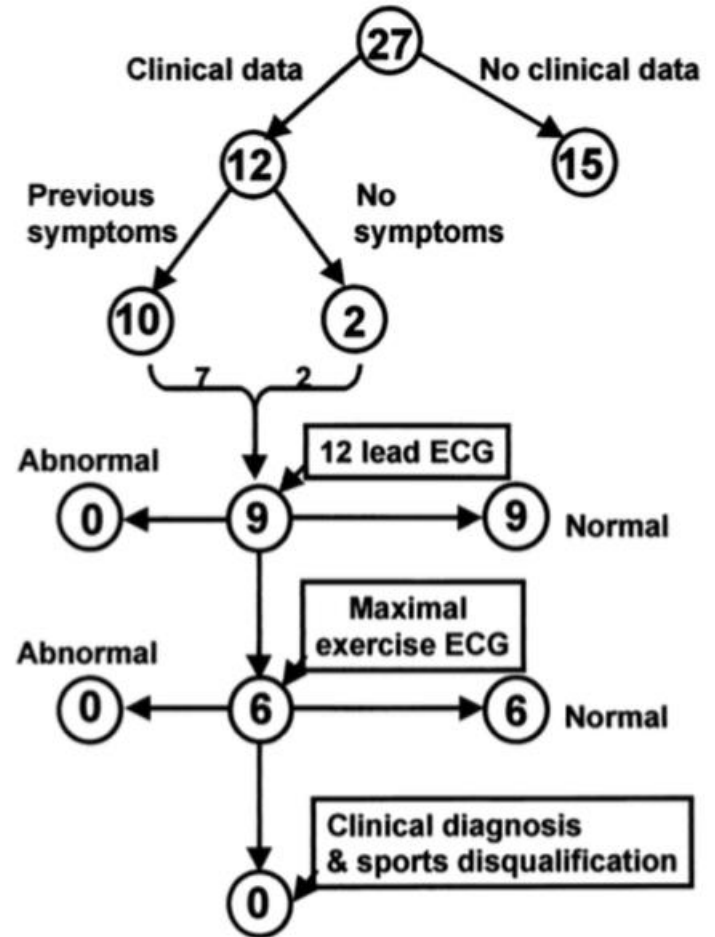
# Clinical Profile of Congenital Coronary Artery Anomalies With Origin From the Wrong Aortic Sinus Leading to Sudden Death in Young Competitive Athletes

Cristina Basso, MD, PhD,\* Barry J. Maron, MD, FACC,† Domenico Corrado, MD,‡ Gaetano Thiene, MD\*

Padua, Italy and Minneapolis, Minnesota

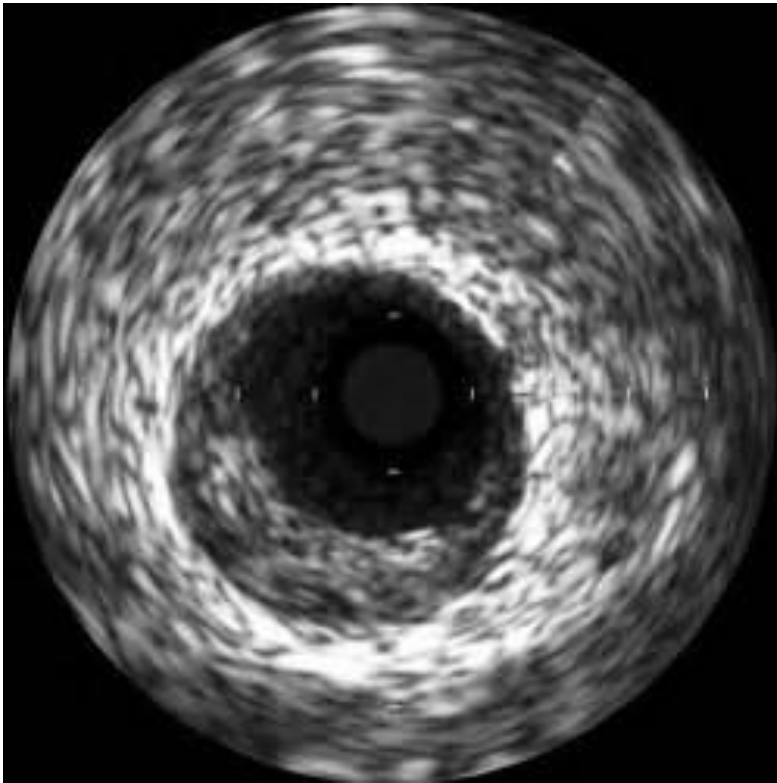
**Table 2.** Demographic and Clinical Data in 12 Athletes With Wrong Sinus Coronary Artery Origin and Clinical Manifestations or Diagnostic Testing During Life

Age at Death	Gender	Nation	Race	Sport	Level	Site	Activity	Circumstances of Death	Prior Symptoms	Time From Symptoms to Sudden Death
11	M	Italy	W	Soccer	JHS	Field	Game	During effort	No	—
12	M	U.S.	B	Basketball	JHS	Field	Practice	During effort	Chest pain	7 days
12	M	U.S.	W	Hockey	JHS	Hotel	Sedentary	After effort	Syncope*, chest pain*	15 mo
12	M	U.S.	B	Basketball	JHS	Field	Practice	During effort	Syncope*†	14 mo
14	M	Italy	W	Soccer	JHS	Field	Game	During effort	No	—
15	M	Italy	W	Soccer	JHS	Field	Game	During effort	Syncope*	11 mo
15	F	U.S.	W	Tracksprint	HS	Field	Practice	During effort	Dizziness, palpitations*	15 mo
15	M	U.S.	B	Basketball	JHS	Field	Practice	During effort	Syncope†, chest pain	24 mo
16	M	U.S.	B	Basketball	HS	Field	Game	During effort	Chest pain*	8 mo
22	M	Italy	W	Soccer	Pro	Field	Game	During effort	Palpitations	12 mo
29	M	Italy	W	Rugby	Pro	Field	Practice	During effort	Palpitations	13 mo
32	F	Italy	W	Running	Pro	Field	Game	During effort	Chest pain*	9 mo

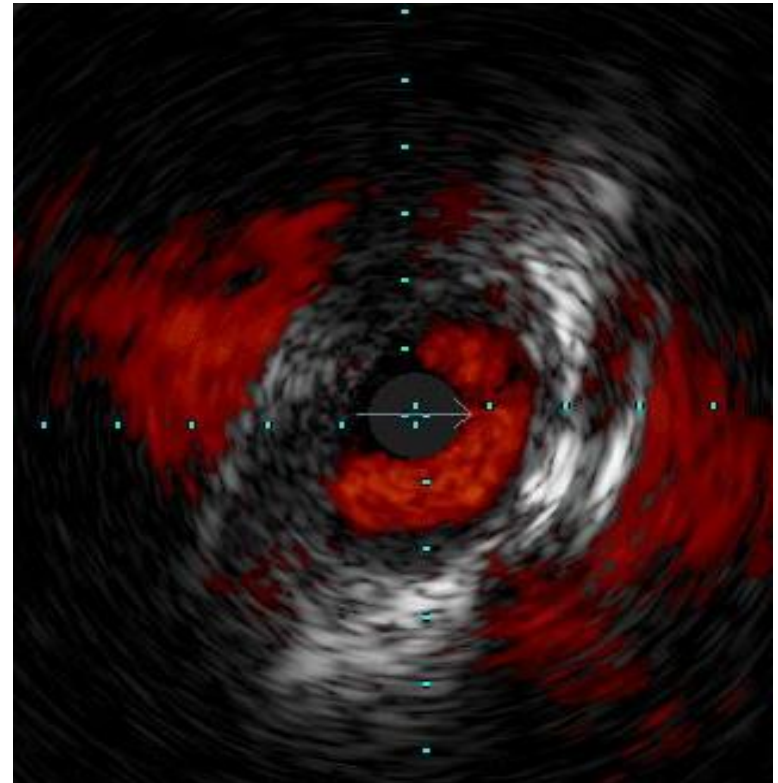


# mécanisme(s) de la fibrillation ventriculaire

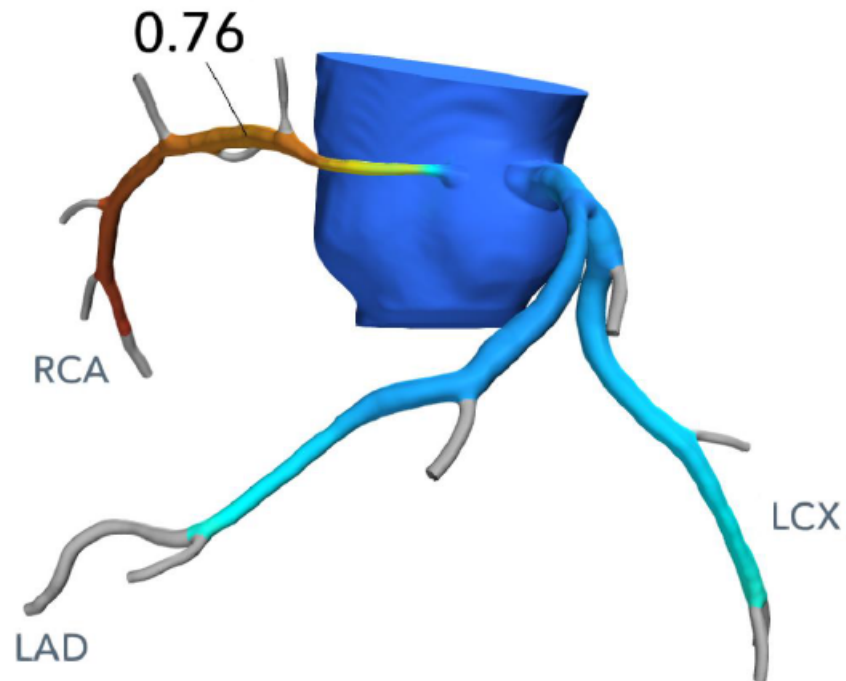
maladie coronaire



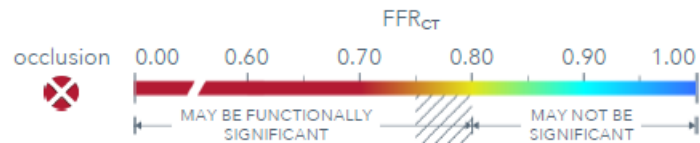
anomalie coronaire



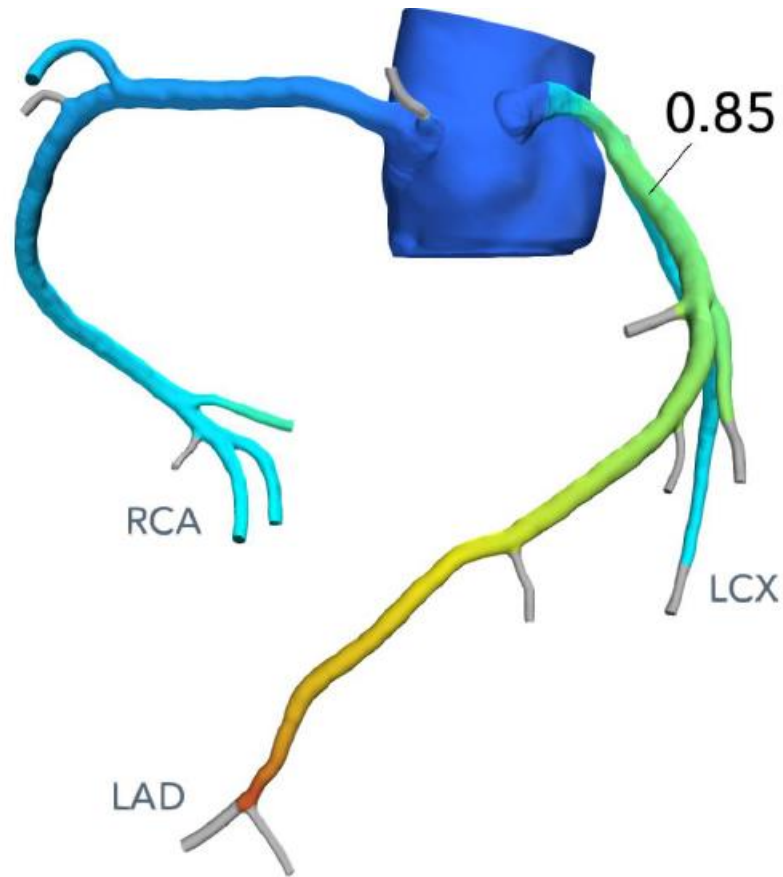
# ANOCOR DROITE



FFR<sub>CT</sub> values are specified distal to modeled stenoses > 30%.

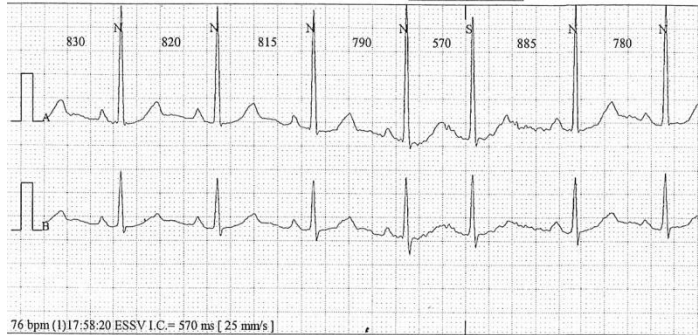


# ANOCOR GAUCHE

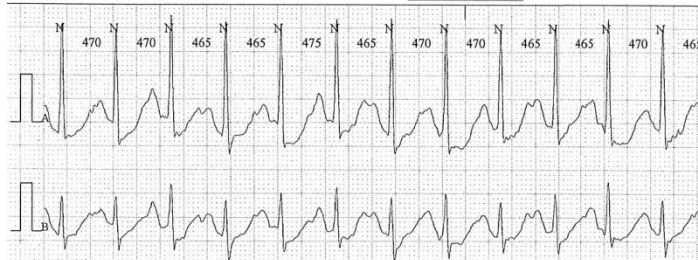
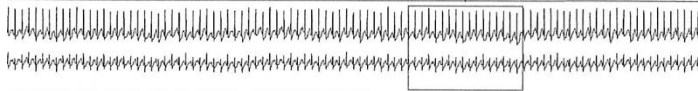


FFR<sub>CT</sub> values are specified distal to modeled stenoses > 30%.

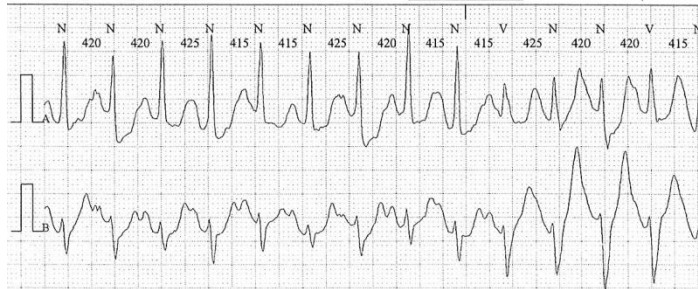
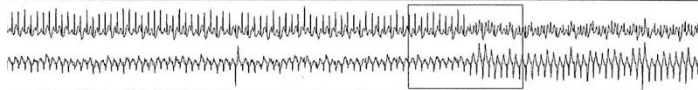




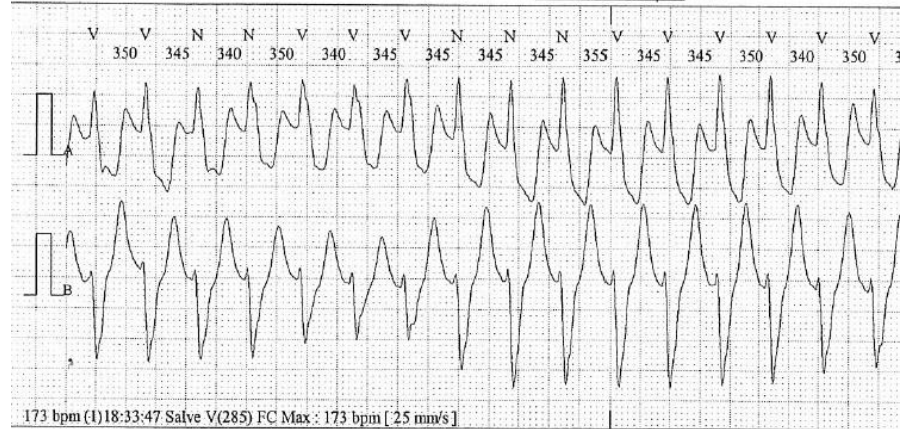
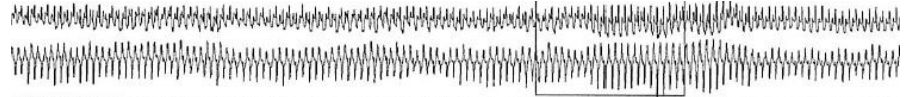
76 bpm (I)17:58:20 ESSV I.C.= 570 ms [ 25 mm/s ]



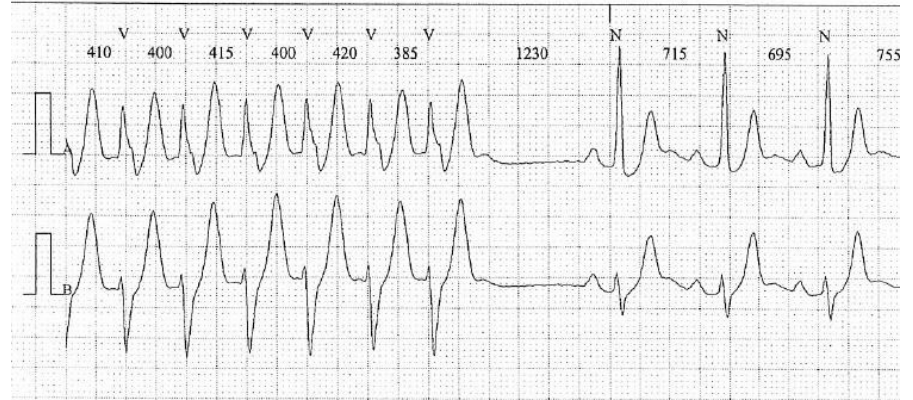
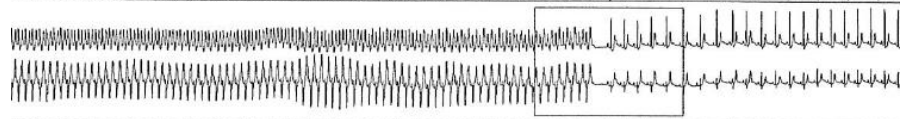
128 bpm (I)18:13:27 Episode(s) ST : 18:10:33 -> 18:30:15 (=>19'42"\*) Déc. ST max A:-6.03mm [ 25 mm/s ]



# femme de 53 ans - palpitations (jogging) ANOCOR droite

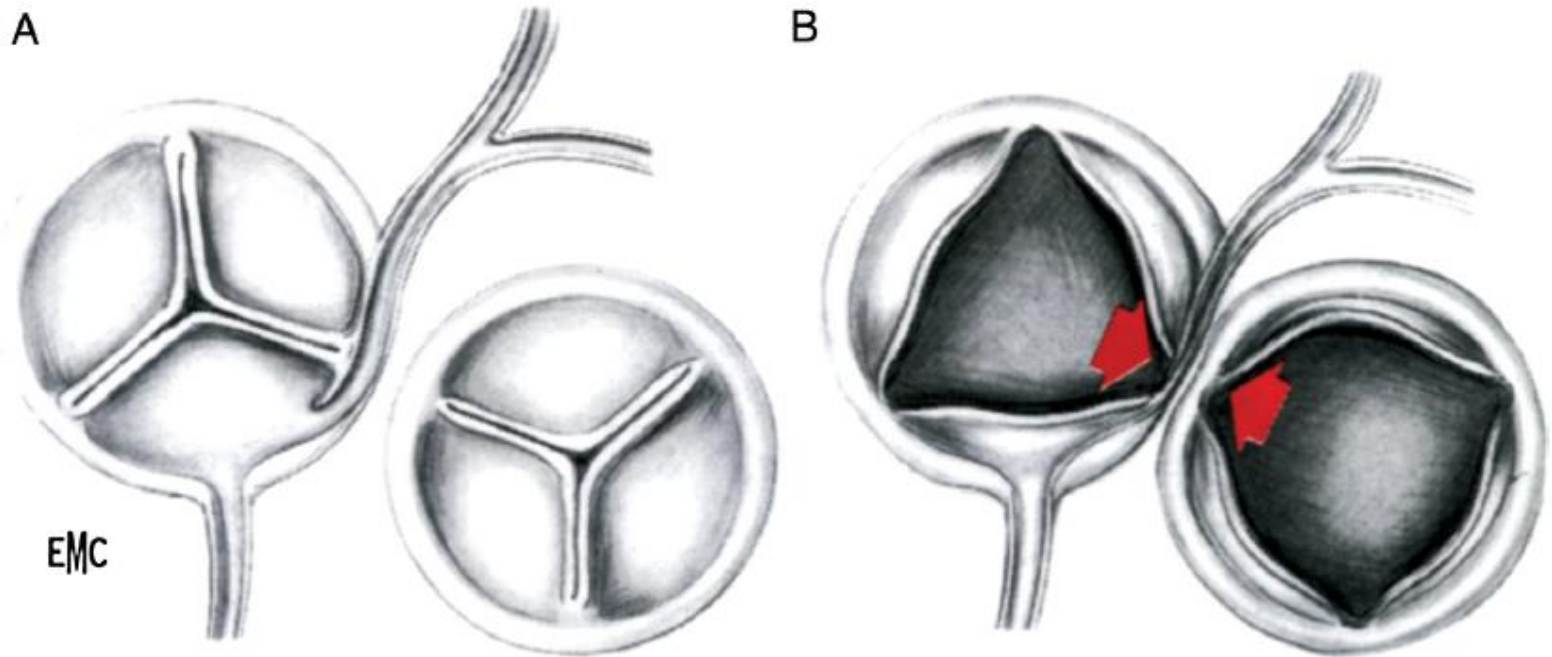


173 bpm (I)18:33:47 Salve V(285) FC Max : 173 bpm [ 25 mm/s ]



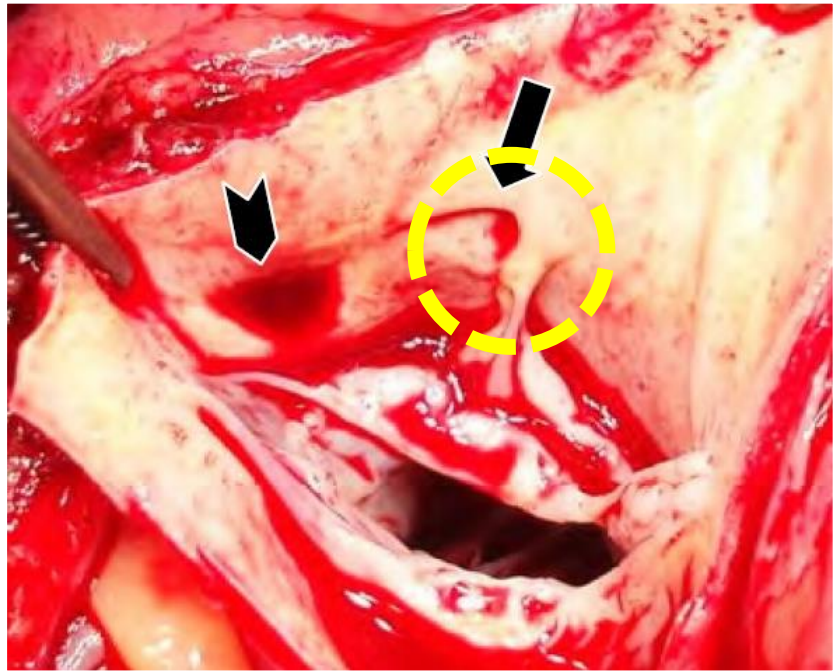
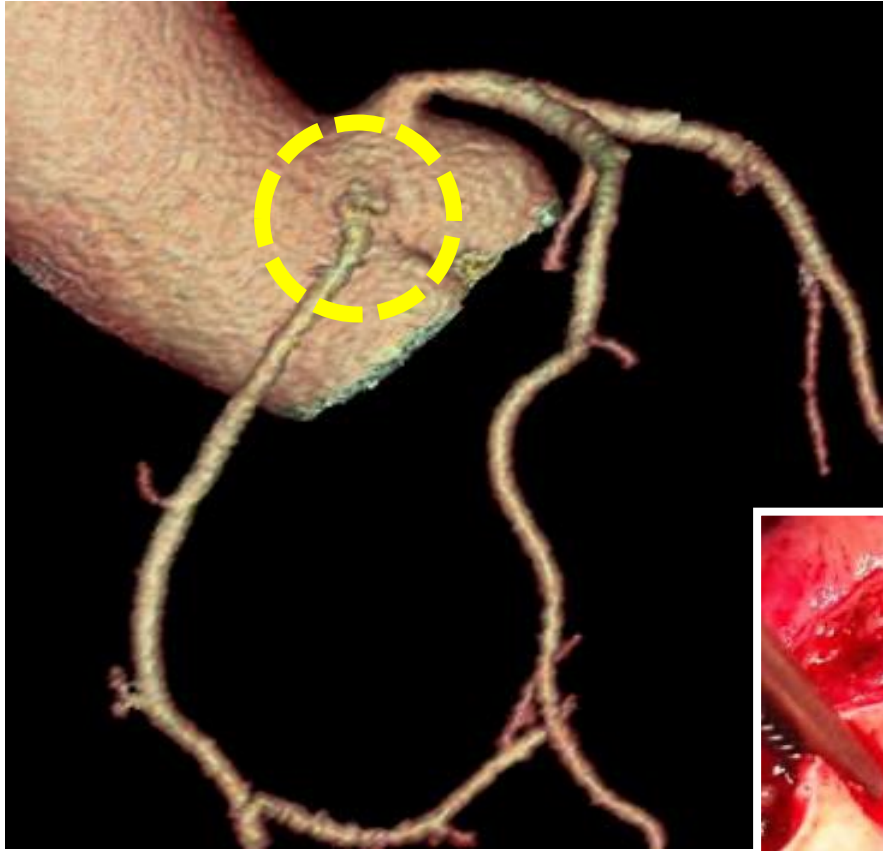
anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

## compression extrinsèque dynamique à l'effort



Raisky O, Vouhé P. EMC 2007

démontré ?



# Sports-Related Sudden Death in the General Population

Eloi Marijon, MD; Muriel Tafflet, PhD; David S. Celermajer, PhD, FRACP; Florence Dumas, MD; Marie-Cécile Perier, MSc; Hazrije Mustafic, MD; Jean-François Toussaint, MD, PhD; Michel Desnos, MD; Michel Rieu, MD; Nordine Benameur, MD; Jean-Yves Le Heuzey, MD; Jean-Philippe Empana, MD, PhD; Xavier Jouven, MD, PhD

- 10 -75 ans
- population avec activité sportive
- $\approx 2$  cas / 100 000 pratiquants / an
- $\approx 1\ 000$  morts subites / an en France
- $\approx 60$  (6%) morts subites chez le sportif compétiteur
- âge moyen :  $46 \pm 15$  ans
- hommes : 95%
- présence d'un témoin : 93%



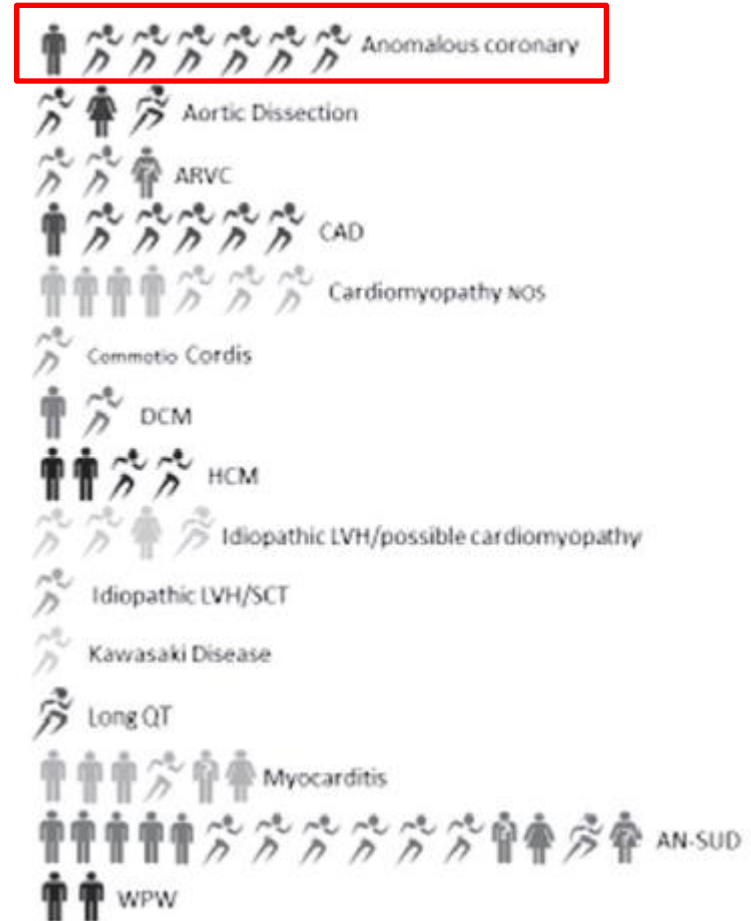
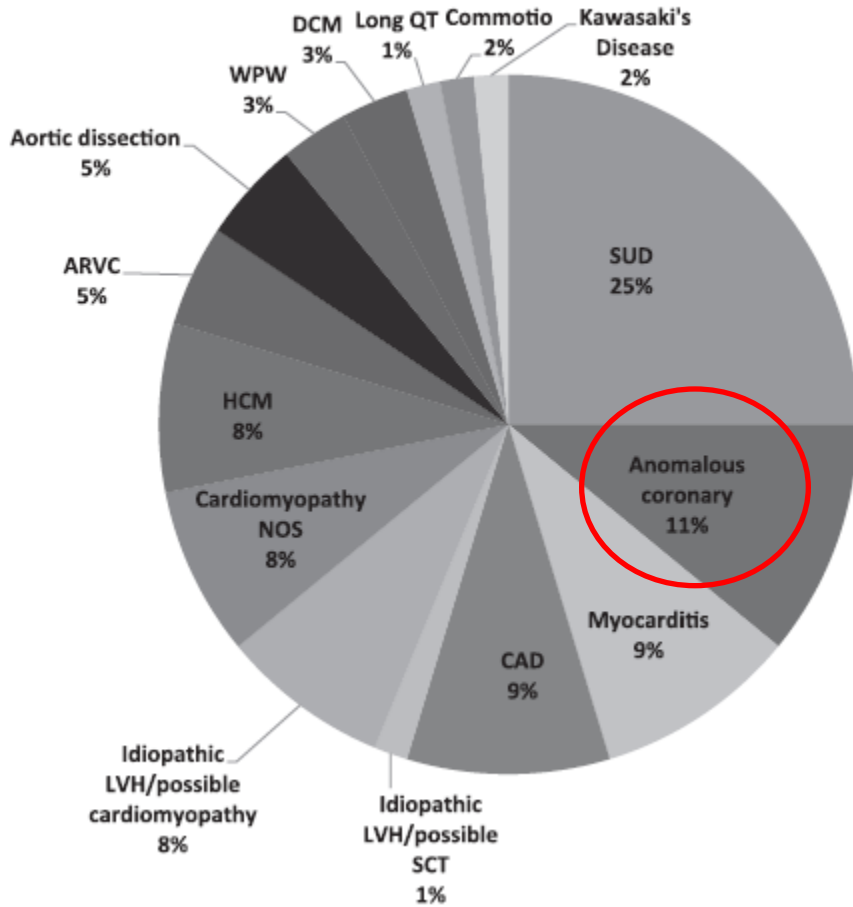
# sudden death and sport activities

**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

# Incidence, Cause, and Comparative Frequency of Sudden Cardiac Death in National Collegiate Athletic Association Athletes

## A Decade in Review



# étiologies de la mort subite chez le sportif

Etudes	âges	MS	ANOCOR	CMH	MC
Maron et al. <sup>1</sup>	8 - 39 ans	1049	119 (17%)	251 (36%)	23 (2%)
Corrado et al. <sup>2</sup>	12 - 35 ans	55	6 (13%)	14 (25%)	11 (20%)
Harmon et al. <sup>3</sup>	17 - 24 ans	64	7 (11%)	13 (20%)	6 (10%)
Bohm et al. <sup>4</sup>	10 - 79 ans	64	3 (5%)	2 (3%)	34 (53%)
Suarez-Mier et al. <sup>5</sup>	9 - 69 ans	168	7 (4%)	19 (11%)	85 (51%)
Risgaard et al. <sup>6</sup>	17 - 49 ans	35	1 (2%)	6 (17%)	15 (43%)
Marijon et al. <sup>7</sup>	10 - 75 ans	199	2 (1%)	13 (7%)	152 (75%)

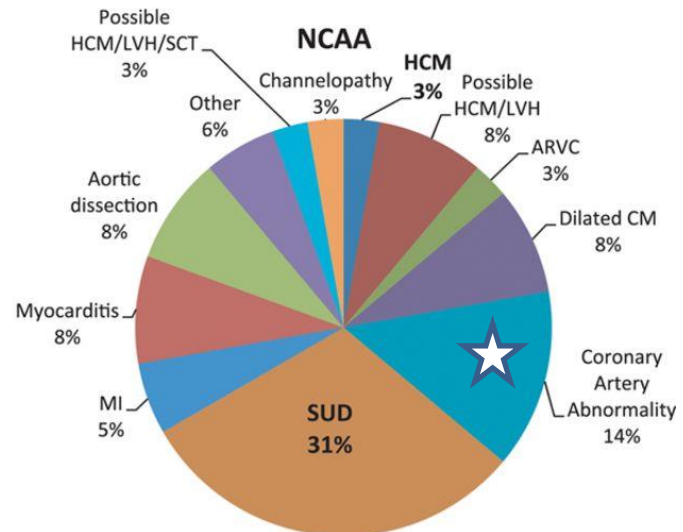
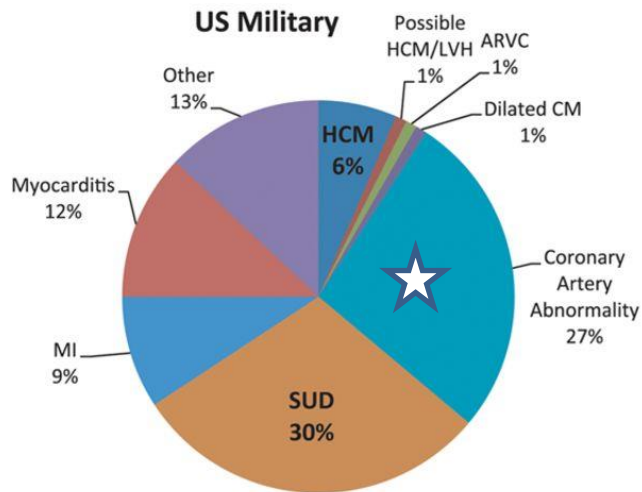
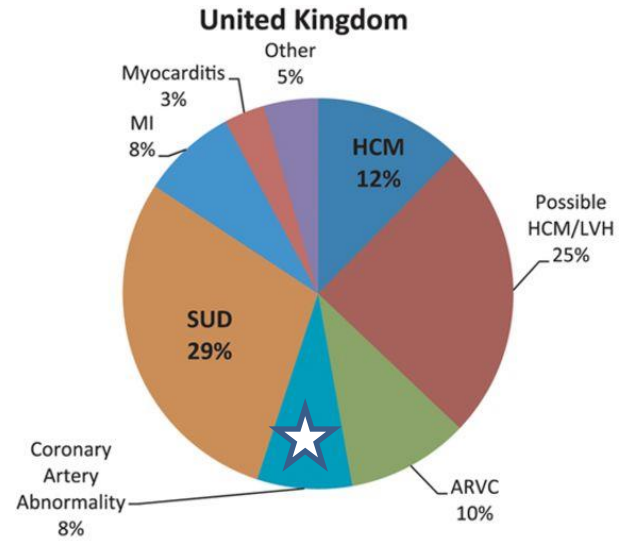
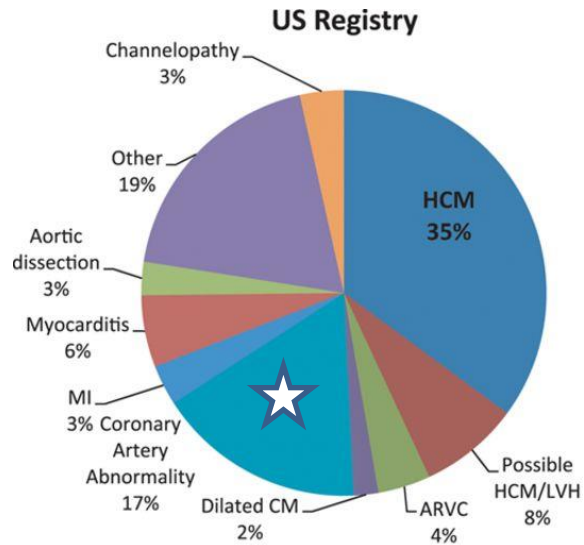
ANOCOR : anomalies coronaires congénitales

CMH : cardiomyopathie hypertrophique

MC : maladie coronaire

MS : mort subite

# sudden death in 0-35 years of age



mort subite et ANOCOR

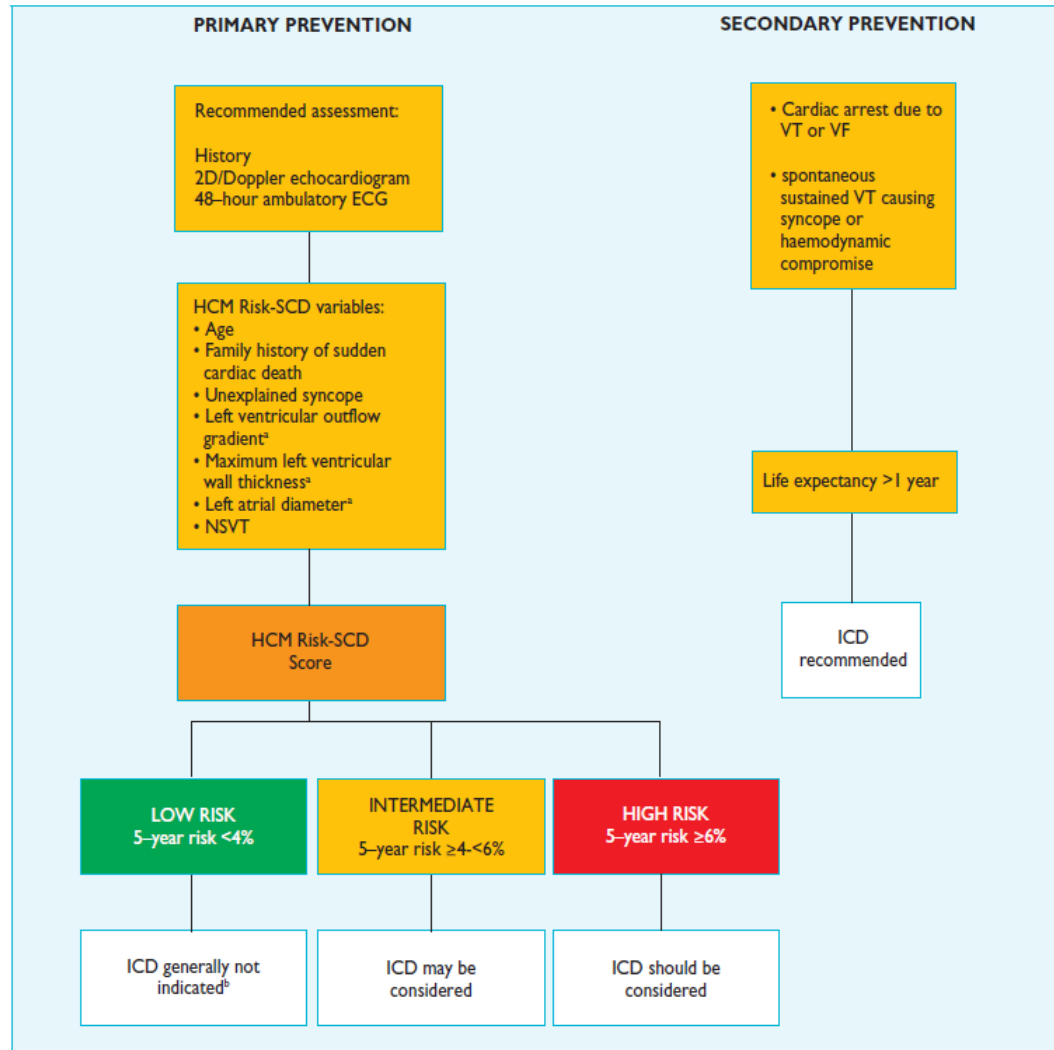
## **Prévention primaire**

- dépistage de l'anomalie
- correction de l'anomalie
- place du DAI

## **Prévention secondaire**

- correction de l'anomalie
- place du DAI

# 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy



mort subite et ANOCOR

## dépistage

- objectifs
- population cible
- outils
- moyens
- stratégie post diagnostic
- limites
- risques

# APTITUDE A LA PRATIQUE SPORTIVE AVEC COMPETITION



- Interrogatoire
- Examen clinique

- Interrogatoire
- Examen clinique
- ECG



# HIGH-RISK ABNORMALITIES (HR-A)

		HR-A	n = 5 255
<b>HIGH-RISK ABNORMALITIES</b>	<b>74</b>		<b>1.40%</b>
<b>ACAOS</b>	<b>19</b>	<b>25.7%</b>	<b>0.36%</b>
<b>L-ACAOS-IM</b>	2	2.7%	0.04%
<b>R-ACAOS-IM</b>	17	23.0%	0.32%
<b>CARDIOMYOPATHY</b>			
<b>ECG</b>			

# HIGH-RISK ABNORMALITIES (HR-A)

		HR-A	n = 5 255
<b>HIGH-RISK ABNORMALITIES</b>	<b>74</b>		<b>1.40%</b>
<b>ACAOS</b>	<b>19</b>	<b>25.7%</b>	<b>0.36%</b>
<b>L-ACAOS-IM</b>	2	2.7%	0.04%
<b>R-ACAOS-IM</b>	17	23.0%	0.32%
<b>CARDIOMYOPATHY</b>	<b>15</b>	<b>20.3%</b>	<b>0.29%</b>
<b>DCM</b>	12	16.2%	0.23%
<b>HCM</b>	3	4.1%	0.06%
<b>ECG</b>			

# HIGH-RISK ABNORMALITIES (HR-A)

		HR-A	n = 5 255
<b>HIGH-RISK ABNORMALITIES</b>	<b>74</b>		<b>1.40%</b>
<b>ACAOS</b>	<b>19</b>	<b>25.7%</b>	<b>0.36%</b>
L-ACAOS-IM	2	2.7%	0.04%
R-ACAOS-IM	17	23.0%	0.32%
<b>CARDIOMYOPATHY</b>	<b>15</b>	<b>20.3%</b>	<b>0.29%</b>
DCM	12	16.2%	0.23%
HCM	3	4.1%	0.06%
<b>ECG</b>	<b>40</b>	<b>54.0%</b>	<b>0.76%</b>
BRUGADA	1	1.3%	0.02%
WPW	3	4.0%	0.06%
QTc > 470 ms	36	48.7%	0.69%





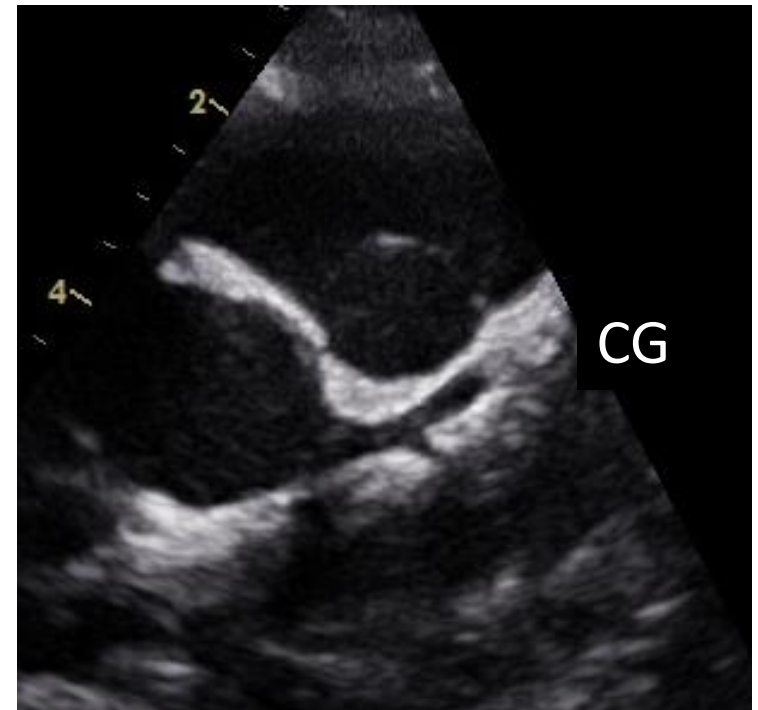
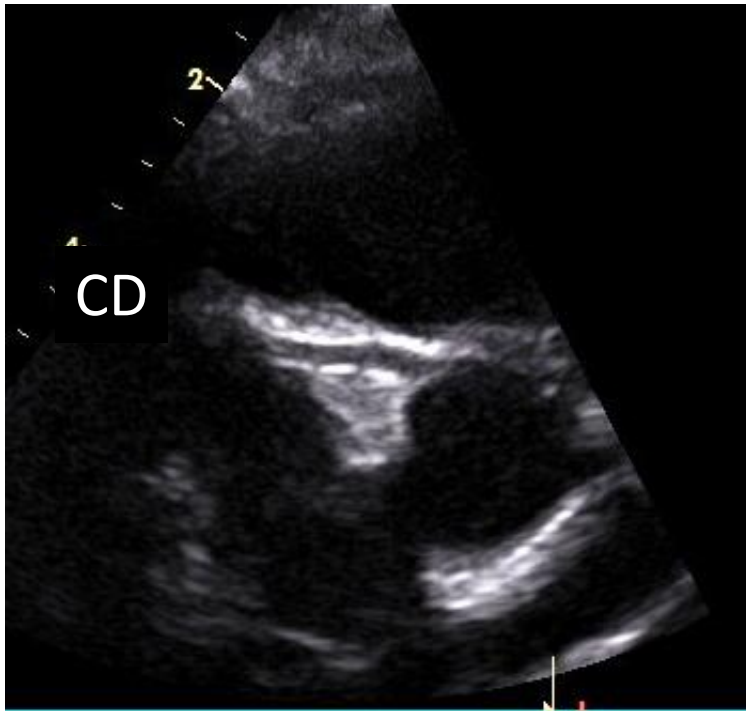
① ANOCOR

① CMH

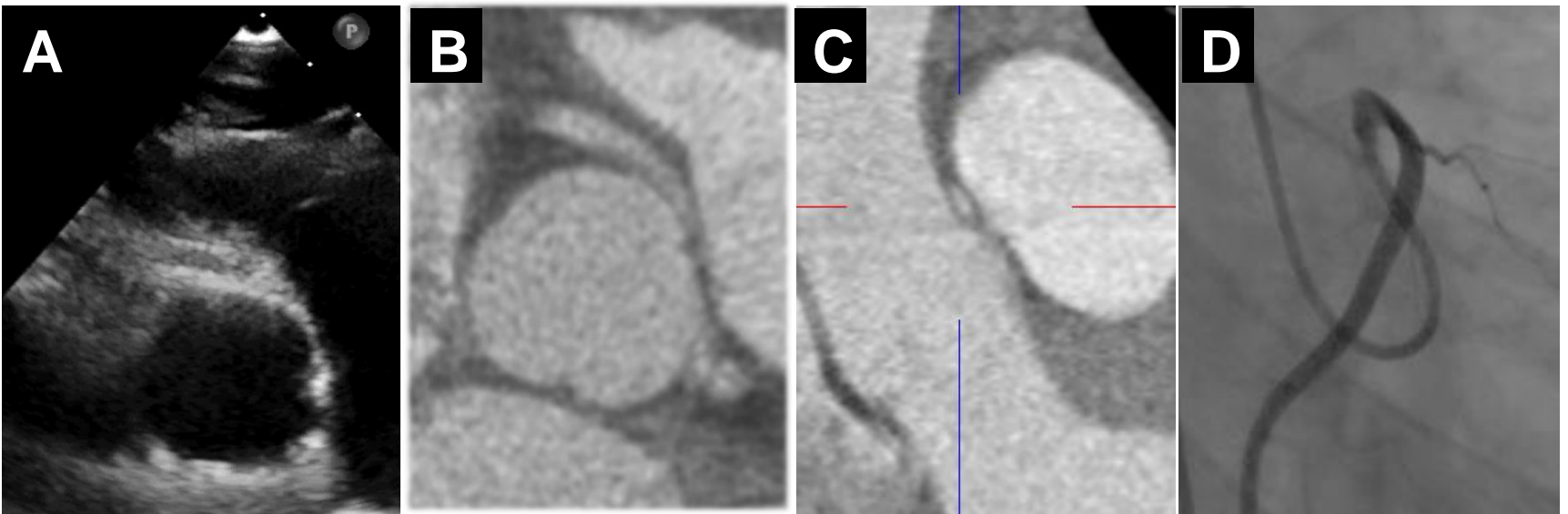
$2/22 = 9\%$



# échocardiogramme chez un enfant de 11 ans



lipothymie post effort chez un jeune de 17 ans



**ANOCOR DROITE**

# indications DAI (recommandations ESC 2015)

Tableau 1

Indication du défibrillateur automatique implantable (DAI) en fonction de la cardiopathie sous-jacente.

Cardiopathie	Indication	Niveau de preuve
Cardiopathies ischémiques	Arrêt cardiaque récupéré	I A
	TV avec retentissement hémodynamique sans cause réversible > 48 h après un infarctus	I A
	NYHA 2 ou 3 avec FEVG $\leq$ 35 % à plus de 40 jours d'un infarctus, malgré un traitement optimal	I A
Cardiomyopathies dilatées	Arrêt cardiaque récupéré	I A
	TV avec retentissement hémodynamique	I A
	NYHA 2 ou 3 avec FEVG $\leq$ 35 % malgré un traitement médical optimal	I B
Cardiomyopathies hypertrophiques	Mutation LMNA avec d'autres facteurs de risque	IIa B
	Arrêt cardiaque récupéré	I B
	TV syncopale ou avec retentissement hémodynamique	I B
	Risque de mort subite à 5 ans $\geq$ 6 % <sup>a</sup>	IIa B
	Risque de mort subite à 5 ans entre 4 et 6 %	IIb B
DVDA	Risque de mort subite à 5 ans < 4 %	IIb B
	Arrêt cardiaque récupéré	I C
	TV avec retentissement hémodynamique	I C
	TV soutenue sans retentissement hémodynamique	IIa B
	Au moins un facteur de risque d'arythmie ventriculaire <sup>b</sup>	IIb C
Amylose cardiaque	Amylose à chaînes légères ou TTR avec FV ou TV avec retentissement hémodynamique	IIa C
Cardiopathies restrictives	FV ou TV avec retentissement hémodynamique	I C
Cardiomyopathie de Chagas	FEVG < 40 %	IIa C
QT long	Arrêt cardiaque récupéré	I B
	Syncopé ou TV malgré $\beta$ -bloquants	IIa B
	Mutation KCNH2 ou SCN5A avec un QTc > 500 ms	IIb C
QT court	Arrêt cardiaque récupéré	I C
	TV soutenue	I C
Syndrome de Brugada	Arrêt cardiaque récupéré	I C
	TV soutenue	I C
	ECG de type I et antécédent de syncopé	IIa C
	FV induite à la SVP	IIb C
TV catécholergique	Arrêt cardiaque récupéré, syncopé ou TV polymorphe/bidirectionnelle malgré $\beta$ -bloquants	I C
Torsade de pointes à couplage court	Systématique une fois le diagnostic posé	I B
FV idiopathique	Systématique chez les survivants	I B
Autre	Patient sur liste de transplantation cardiaque	IIa C
Cardiopathies congénitales	Arrêt cardiaque récupéré	I B
	TV soutenue	I B
	NYHA 2 ou 3 avec FEVG < 35 % malgré un traitement médical optimal	I C
	Syncopé et dysfonction ventriculaire ou SVP positive	IIa B
	Tétralogie de Fallot et plusieurs facteurs de risque <sup>c</sup>	IIa B
	Dysfonction de ventricule unique ou de ventricule droit systémique associée à d'autres facteurs de risque <sup>d</sup>	IIb B

D'après les recommandations de la Société européenne de cardiologie de 2015.





## 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)

- 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

### ESC GUIDELINES

Eur Heart J 2010;31:2915-57

Anomalies de connexion coronaire : **non citées**

## éléments décisionnels actuels

- ANOCOR gauche/ANOCOR droite
- âge < 30, 30-50, > 50 ans
- antécédent de mort subite récupérée
- symptômes
- lien avec l'effort
- ischémie myocardique documentée
- anatomie (imagerie invasive/non invasive)
- souhait activité physique/sportive intense

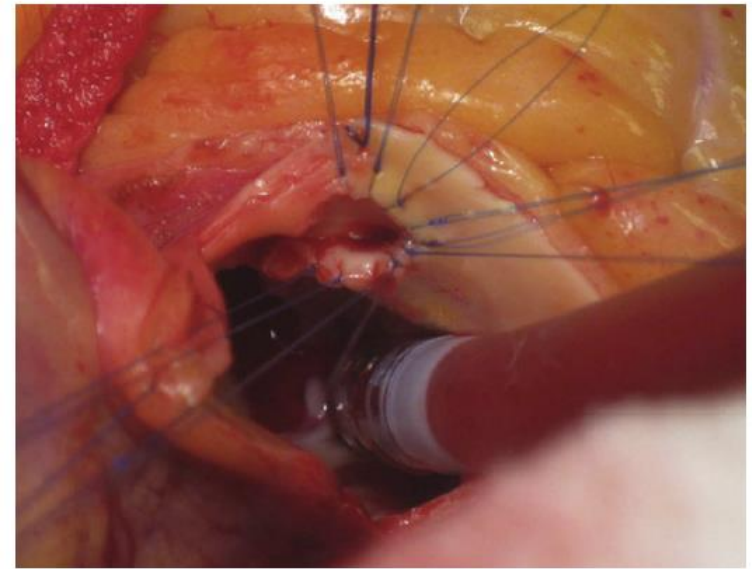
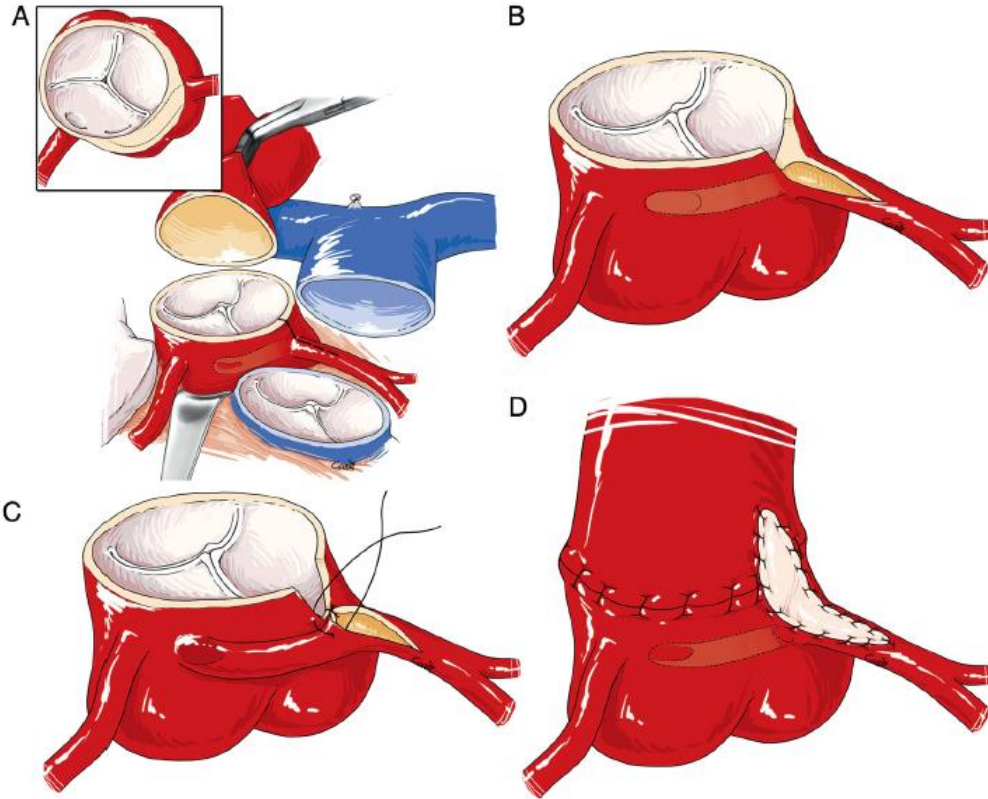
# ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease

## 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*)

# création néo-ostium avec patch



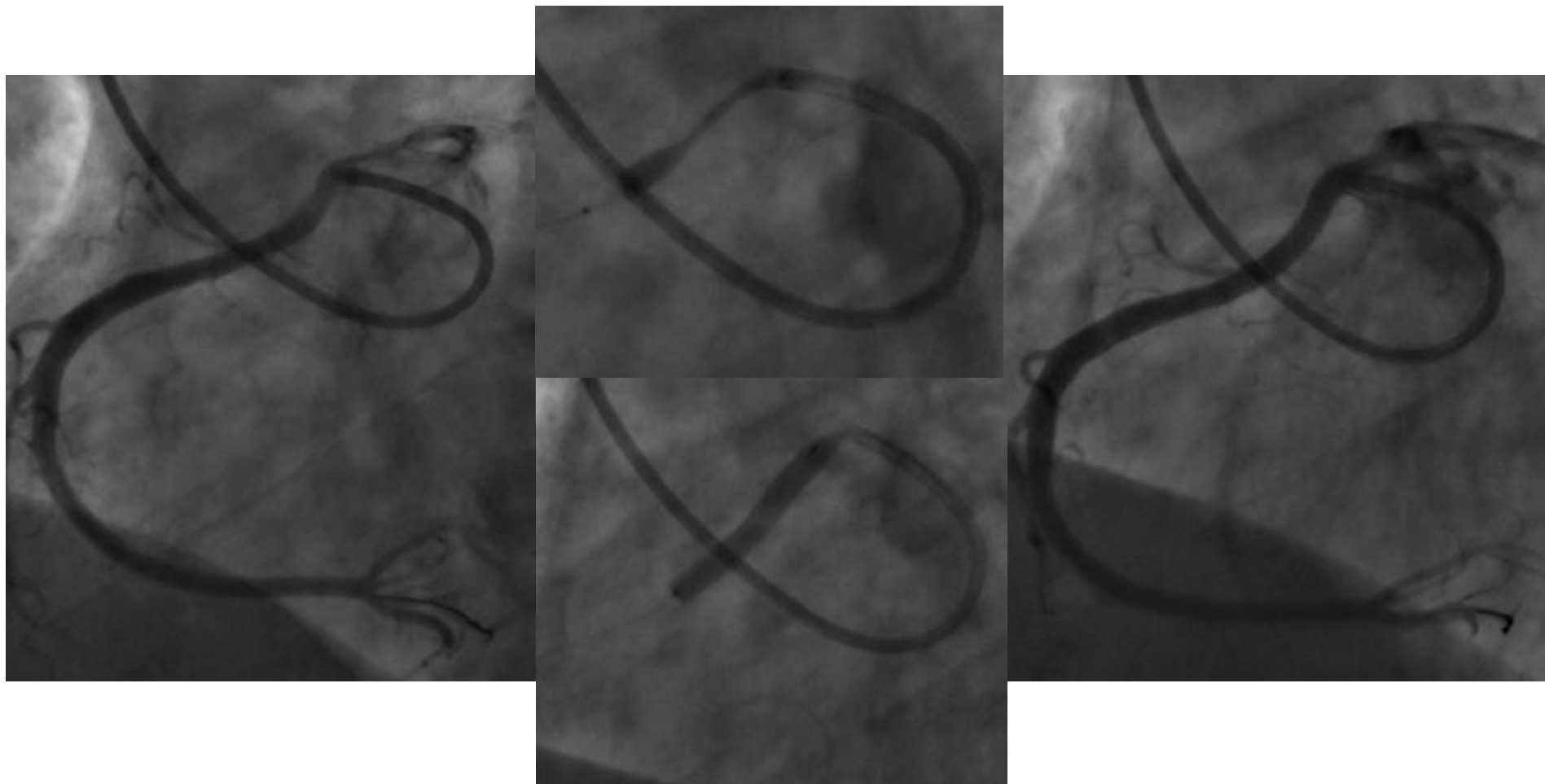
Feins EN et al. Ann Thorac Surg 2016

## **weaknesses of surgical repair**

- Guidelines focused on young people
- Very few patients with history of sudden death
- No randomized controlled studies
- Lack of long-term data after correction
- Possible failure (stenosis/aneurysm/thrombosis)

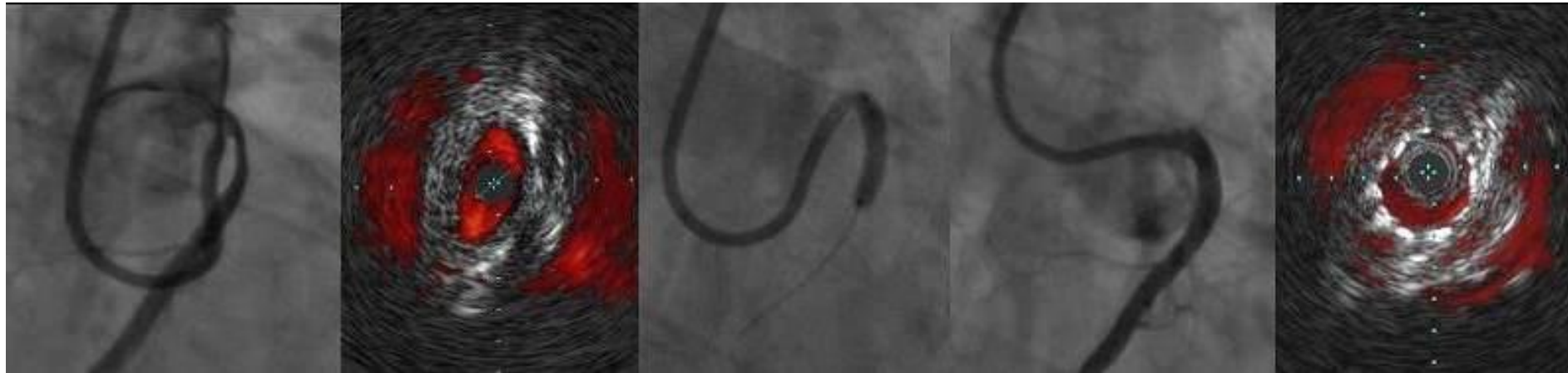
anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

## **stenting coronaire droite ectopique**



anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

## stenting coronaire droite ectopique



## contrôle scanner à 6 mois





**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\*

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

## Recommendations

1. Athletes with anomalous origin of a coronary artery from the pulmonary artery can participate only in low-intensity class IA sports, whether or not they have had a prior myocardial infarction, and pending repair of the anomaly (*Class I; Level of Evidence C*).
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*).
3. After successful surgical repair of an anomalous origin from the wrong sinus, athletes may consider participation in all sports 3 months after surgery if the patient remains free of symptoms and an exercise stress test shows no evidence of ischemia or cardiac arrhythmias (*Class IIb; Level of Evidence C*).
4. After repair of anomalous origin of a coronary artery from the pulmonary artery, decisions regarding exercise restriction may be based on presence of sequelae such as myocardial infarction or ventricular dysfunction (*Class IIb; Level of Evidence C*).
5. Athletes with an anomalous origin of a left coronary artery from the right sinus of Valsalva, especially when the artery passes between the pulmonary artery and aorta, should be restricted from participation in all competitive sports, with the possible exception of class IA sports, before surgical repair. This recommendation applies whether the anomaly is identified as a consequence of symptoms or discovered incidentally (*Class III; Level of Evidence B*).
6. Nonoperated athletes with an anomalous origin of a right coronary artery from the left sinus of Valsalva who exhibit symptoms, arrhythmias, or signs of ischemia on exercise stress test should be restricted from participation in all competitive sports, with the possible exception of class IA sports, before a surgical repair (*Class III; Level of Evidence C*).

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*).
5. Athletes with an anomalous origin of a left coronary artery from the right sinus of Valsalva, especially when the artery passes between the pulmonary artery and aorta, should be restricted from participation in all competitive sports, with the possible exception of class IA sports, before surgical repair. This recommendation applies whether the anomaly is identified as a consequence of symptoms or discovered incidentally (*Class III; Level of Evidence B*).

# EFFETS DU SPORT SUR L'EVOLUTION DE LA PATHOLOGIE

Pathologies

Anomalies de connexion des artères coronaires

Cardiomyopathie hypertrophique

Syndrome de pré-excitation ventriculaire

Syndrome du QT long

Cardiomyopathie dilatée sans étiologie retrouvée

**Dysplasie arythmogène ventriculaire droite**

Syndrome de Brugada

Tachycardie ventriculaire catécholergique

# mort subite et ANOCOR

**Mort subite**

**Pathologie cardiaque congénitale**

**Caractère héréditaire : oui / non**

**Dépistage familial : oui / non**

# mort subite et ANOCOR

**Mort subite**

**Pathologie cardiaque congénitale**

**Caractère héréditaire : oui / non**

**Dépistage familial : oui / non**

# mort subite et ANOCOR

## **conclusions actuelles**

- association mort subite-ANOCOR : oui
- prévalence ANOCOR à risque : 0.4%
- prévalence ANOCOR gauche/droite : 1/8
- risque absolu mort subite : très faible
- risque mort subite : ANOCOR gauches >> droites
- périodes vulnérables : âge/sport
- mort subite par arythmie ventriculaire initiale
- mécanismes arythmie ventriculaire : ?
- rôle de l'ischémie myocardique : ?
- prévention primaire/secondaire : ?

mort subite et ANOCOR

## **souhait**

- Reconnaissance dans les recommandations des sociétés scientifiques
- Liste des pathologies congénitales associées au risque de mort subite

# ARRÊT CARDIAQUE



1 VIE =  
3 GESTES

