

Les anomalies coronaires congénitales qui peuvent tuer

Pierre Aubry pour le groupe ANOCOR
(ANOMalies de connexion des artères CORonaires)

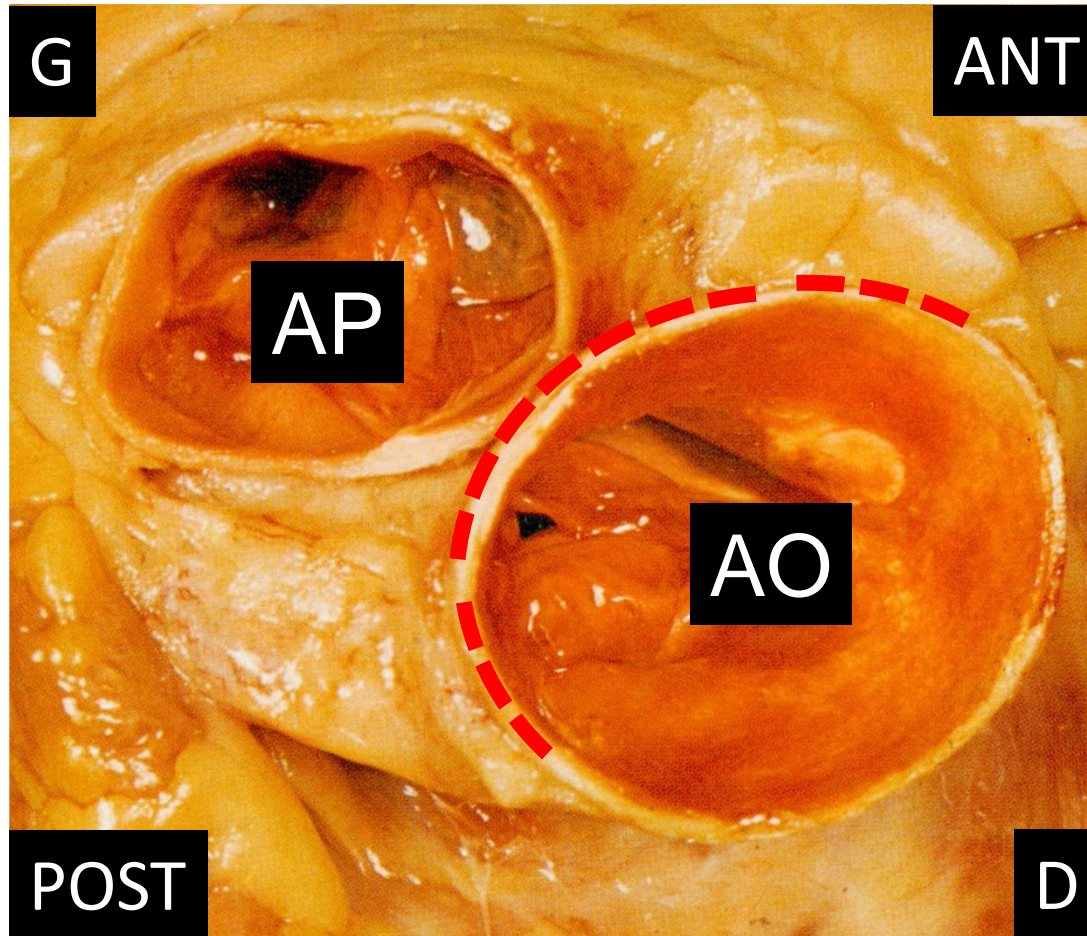
anomalies congénitales coronaires chez l'adulte

risque de mort subite

- anomalies de connexion proximale
- anomalies sur le trajet
- anomalies de connexion distale

anomalies de connexion proximale des artères coronaires

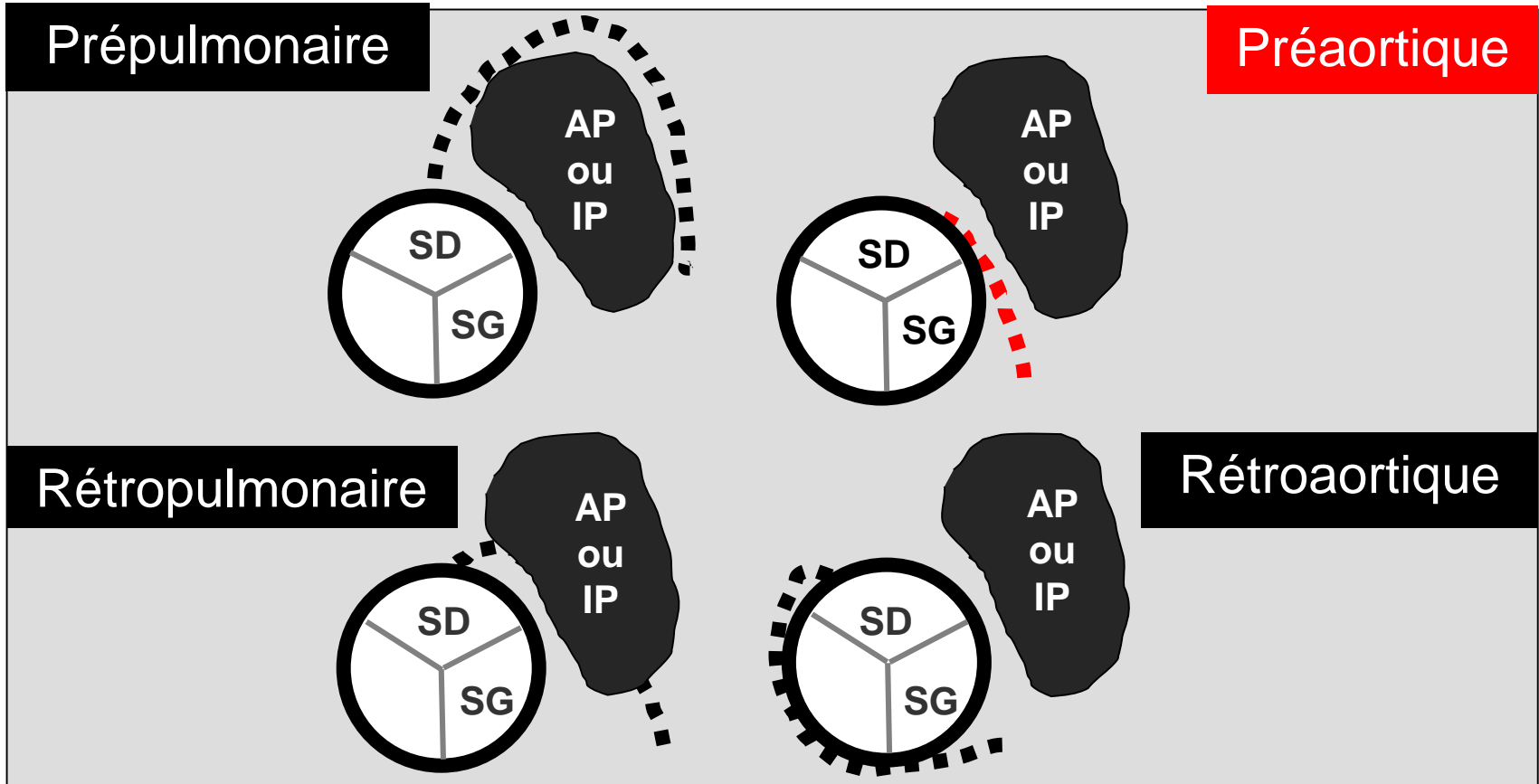
trajets identifiés à risque de mort subite



anomalies de connexion proximale des artères coronaires

Trajets ectopiques possibles

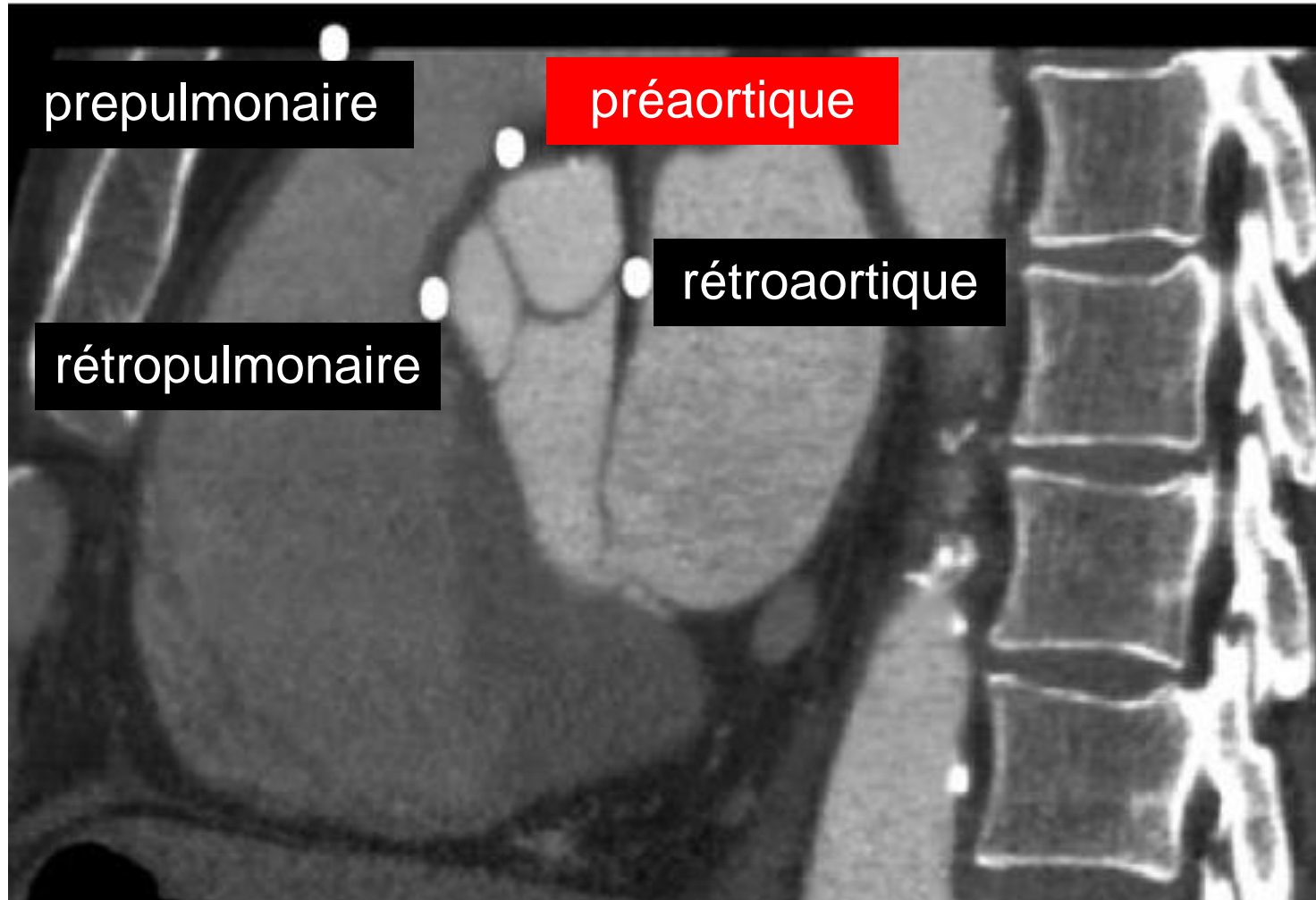
tronc commun connecté dans le sinus droit



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

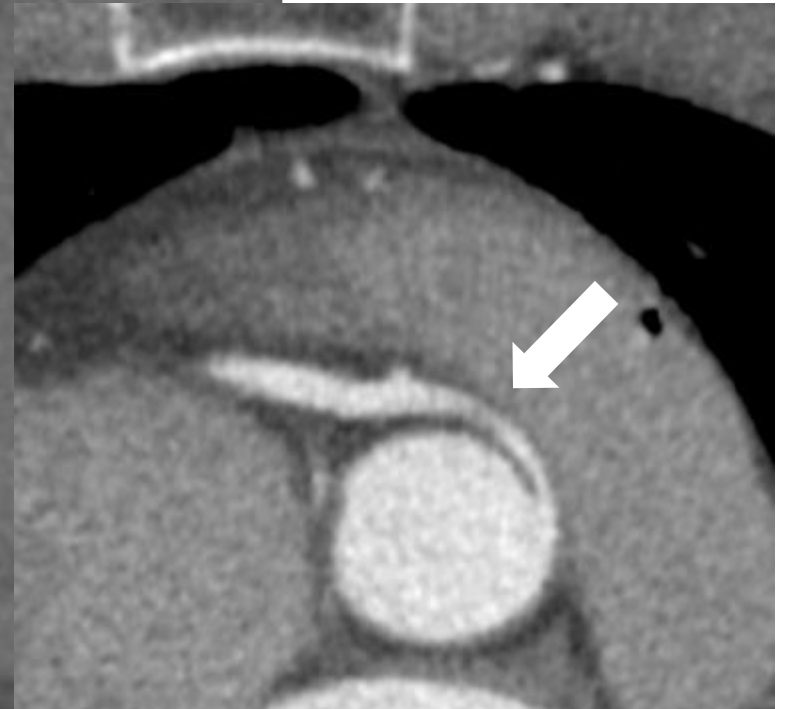
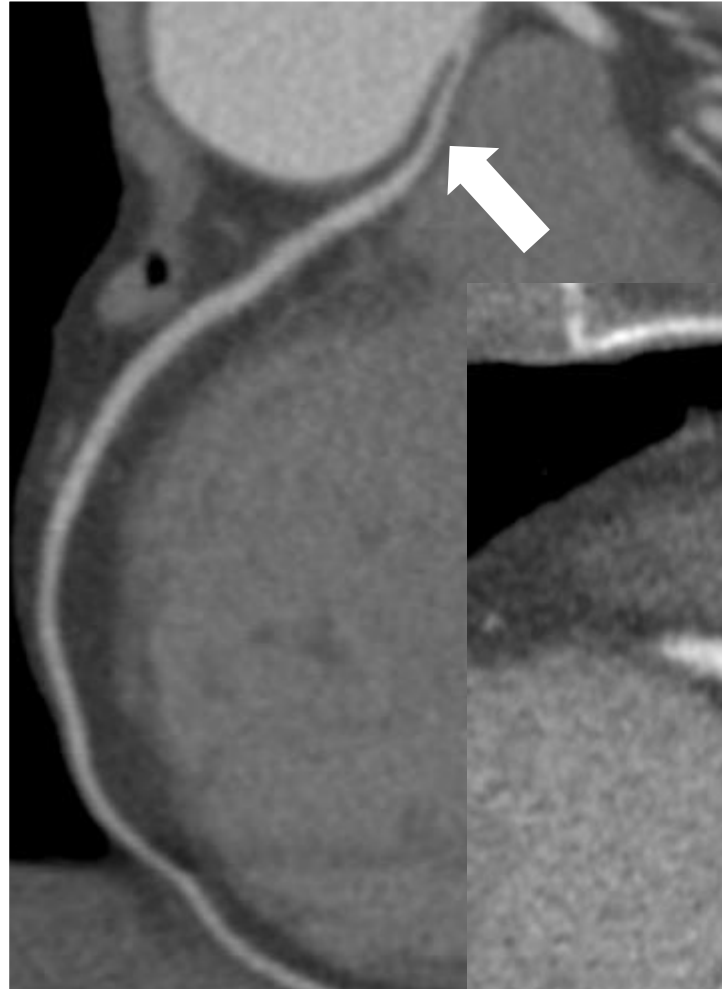
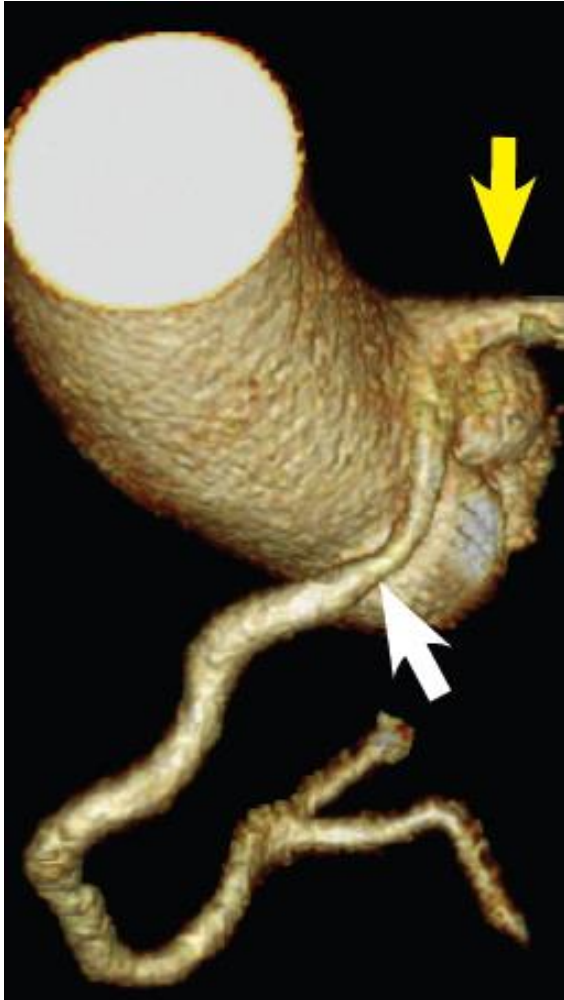
anomalies de connexion proximale des artères coronaires

trajets possibles d'un tronc commun ectopique



anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

anomalie de connexion de la coronaire droite

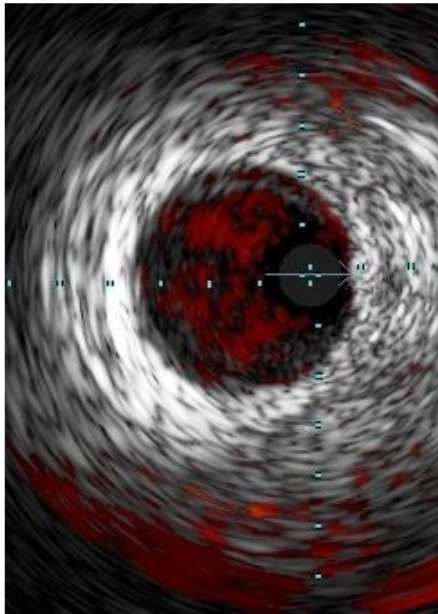


anomalies de connexion proximale des artères coronaires

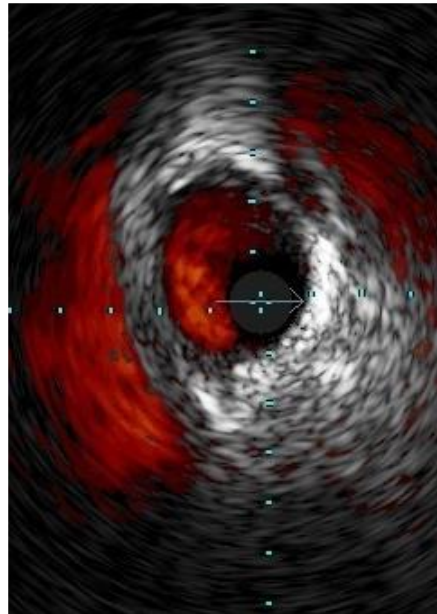
échographie endocoronaire

ANOCOR droite avec trajet préaortique

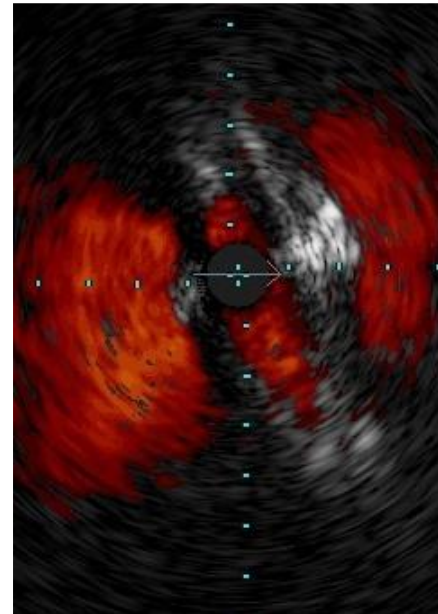
extramural



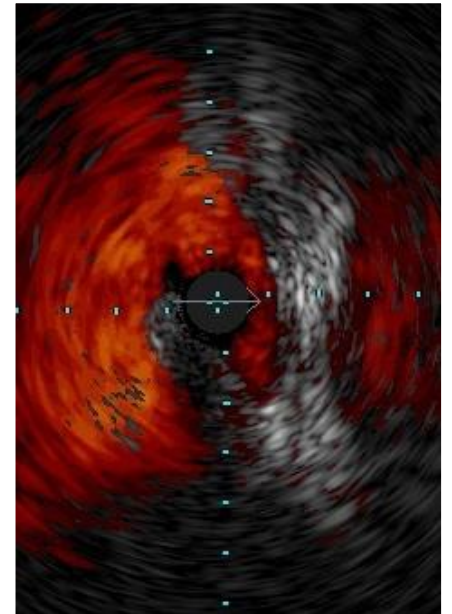
juxtamural



intramural



ostium



anomalies de connexion proximale des artères coronaires

prévalence angiographique de l'anomalie à risque
connexion ectopique avec trajet préaortique

cohorte ANOCOR*

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

$$\frac{151}{496} = 30\%$$

*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.

évaluation du risque

prévalence

incidence

$$= \frac{\text{numérateur}}{\text{dénominateur}}$$

anomalies de connexion proximale des artères coronaires

prévalence de l'anomalie en population générale estimations

- prévalence ANOCOR globale 1/1.000 (0.1%)
- prévalence ANOCOR à risque 3/10.000 (0.03%)

marathon de Paris 2016 : 57.000 inscrits
17 participants avec ANOCOR à risque

prévalence CIA : 5/10.000 naissances (0.05%)

mort subite et anomalies congénitales coronaires

risque de mort subite

population sans antécédent de mort subite récupérée

0.24/100.000 person/years

all congenital coronary anomalies

12-35 years 26 year period

Corrado et al. JAMA 2006

0.07/100.000 person/years

congenital coronary anomalies at risk

15-35 years , 20 year period

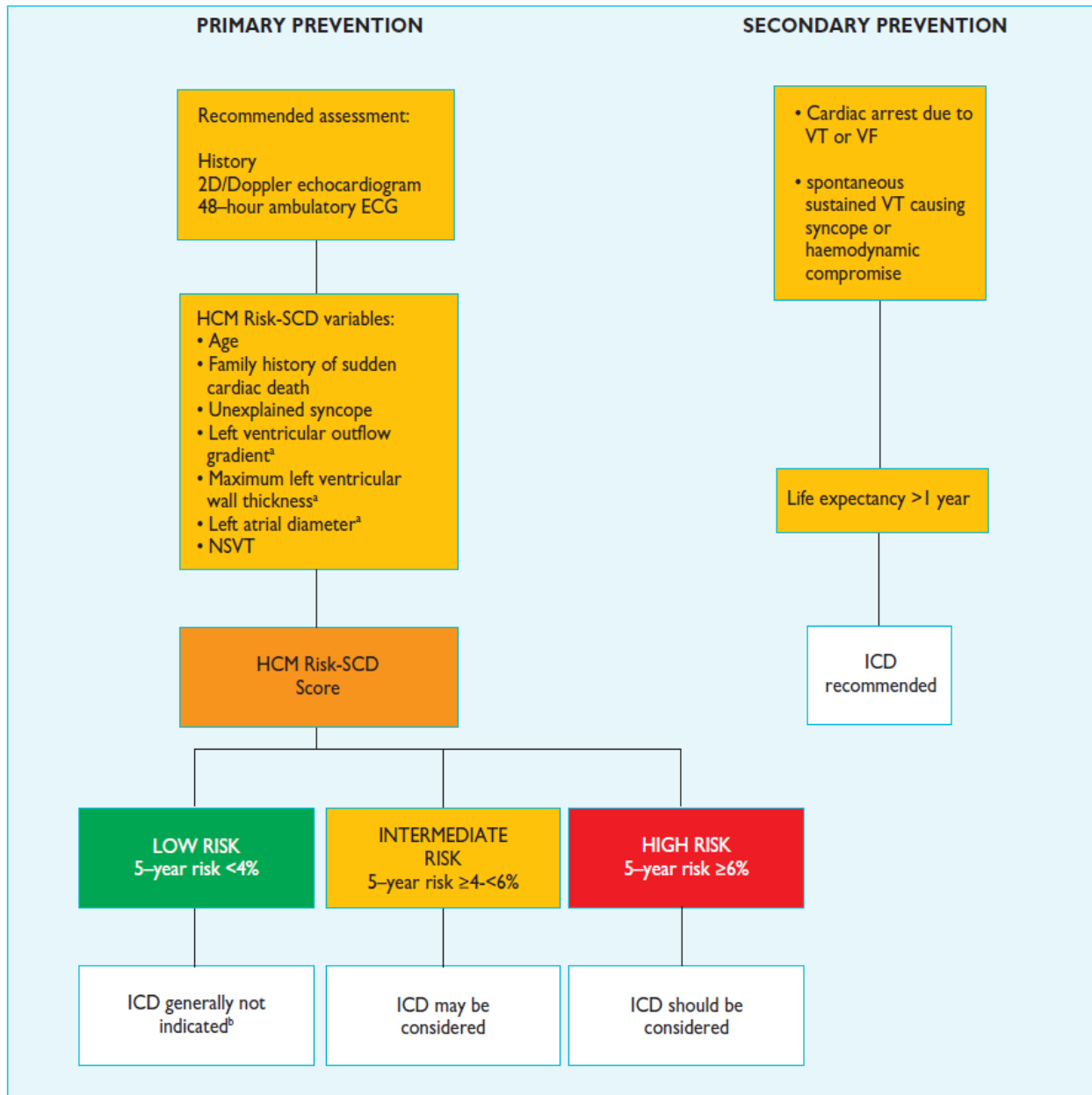
cumulative risk over 20 years :

for left anomalies = 6.3%

for right anomalies = 0.2%

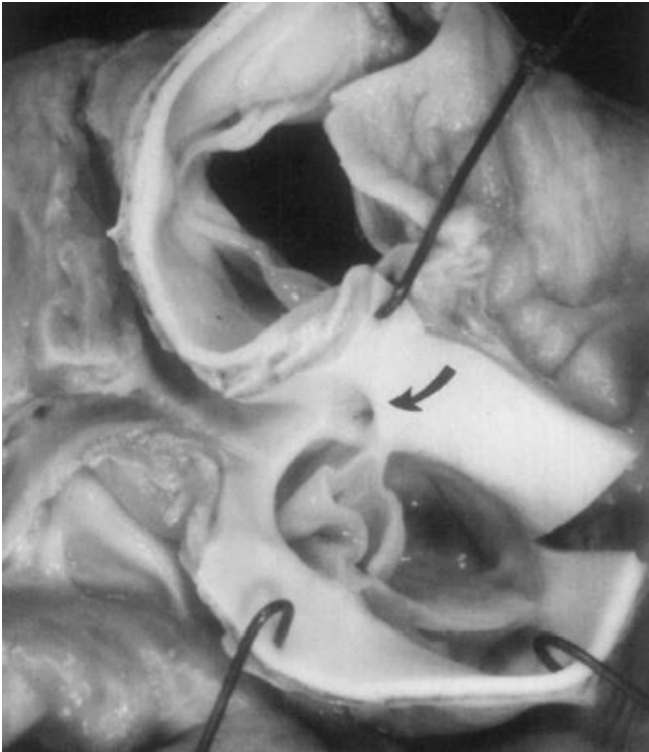
Brothers et al. J Thorac Cardiovasc Surg 2009

2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy



mort subite et anomalies congénitales coronaires

1990



2010

ARRÊT CARDIAQUE



Frescura G et al. Human Pathology 1998

mort subite et anomalies congénitales coronaires

mort subite récupérée et ANOCOR

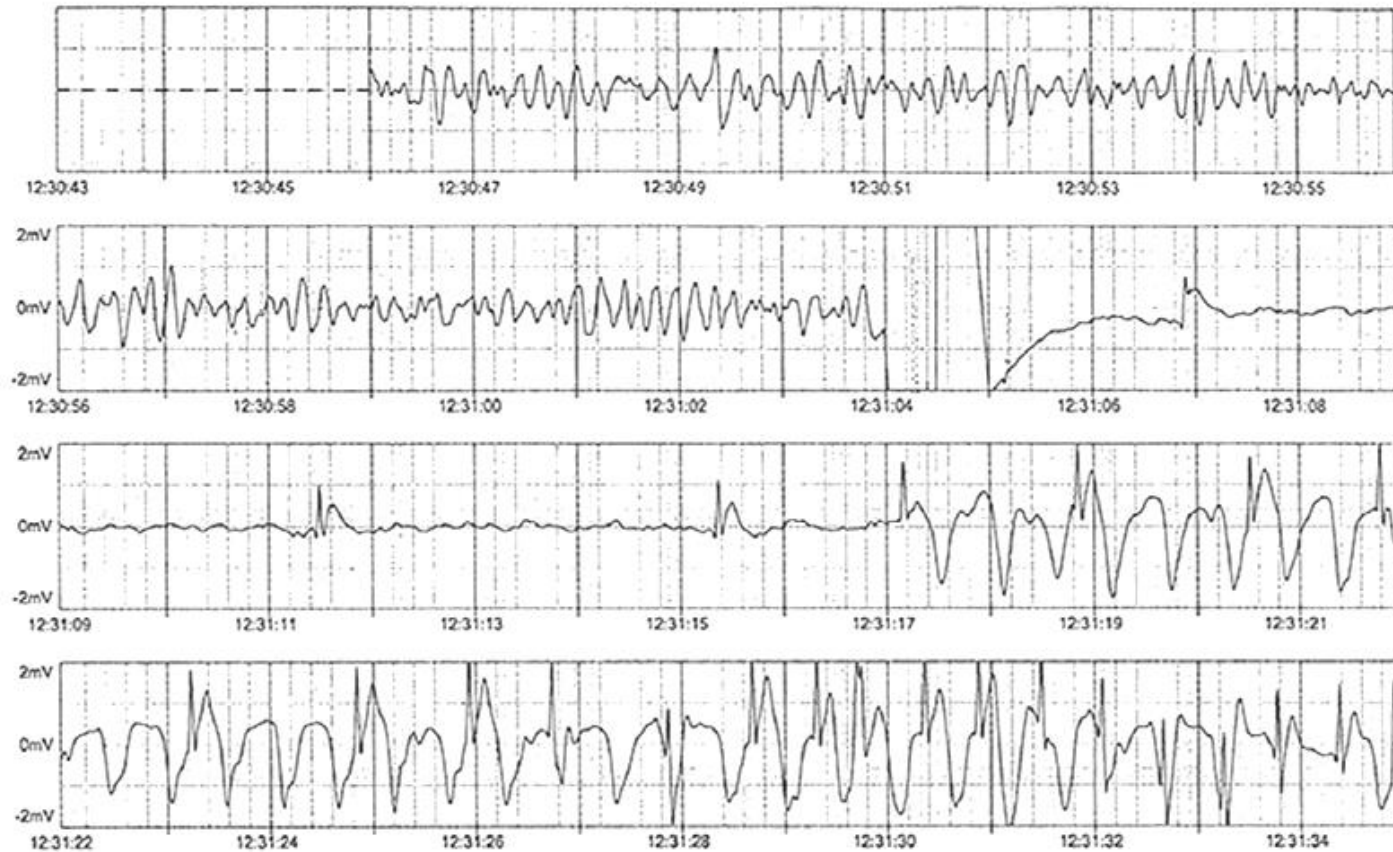
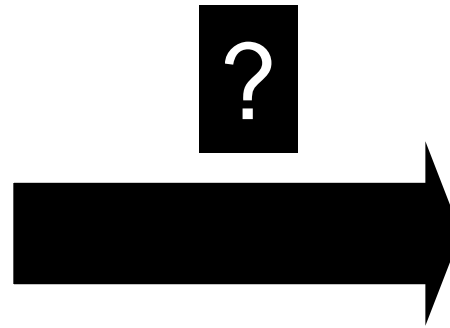
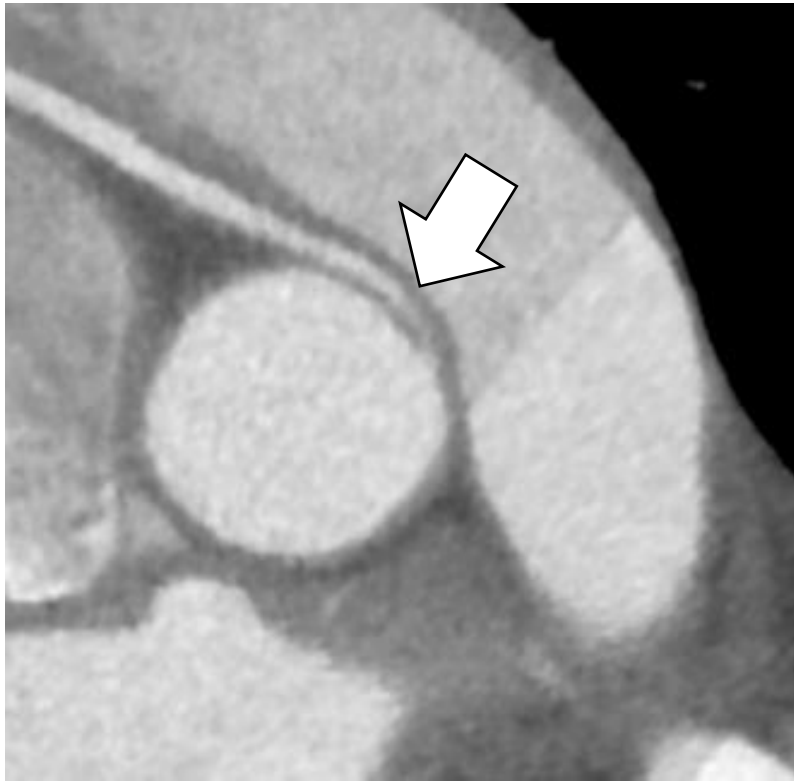


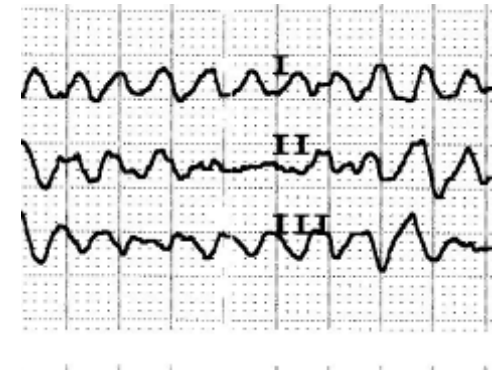
Figure 1. ECG recording from an automated external defibrillator

mort subite et anomalies congénitales coronaires

mécanisme(s) de la fibrillation ventriculaire



24/07/2012 15.57



mort subite et anomalies congénitales coronaires

mécanisme(s) de la fibrillation ventriculaire

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

mort subite et anomalies congénitales coronaires

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

Cause	No. of Athletes	Percent
Hypertrophic cardiomyopathy	102	26.4
Comotio 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

mort subite et anomalies congénitales coronaires



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

ESC GUIDELINES

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

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

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

anomalies congénitales coronaires : non citées ...

mort subite et anomalies congénitales coronaires

conclusions

- prévalence ANOCOR à risque en population générale : $\approx 3/10.000$
- risque de mort subite : **difficile à quantifier**
- cause de la mort subite : **fibrillation ventriculaire**
- mécanismes de la fibrillation ventriculaire : **à comprendre**
- stratification du risque : **à construire**
- prise en charge en prévention primaire : **souvent difficile**
- prise en charge après mort subite récupérée : **correction anomalie**
- dépistage de l'anomalie en population exposée : **à définir**

ANOCOR RISK

cohorte observationnelle prospective
anomalies de connexion proximale avec trajet préaortique
début du recrutement : courant 2016





groupe multidisciplinaire ANOCOR
anomalies de connexion des artères coronaires
réunions multidisciplinaires mensuelles
contact : pcaubry@yahoo.fr

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

