

# Les anomalies coronaires congénitales qui peuvent tuer

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

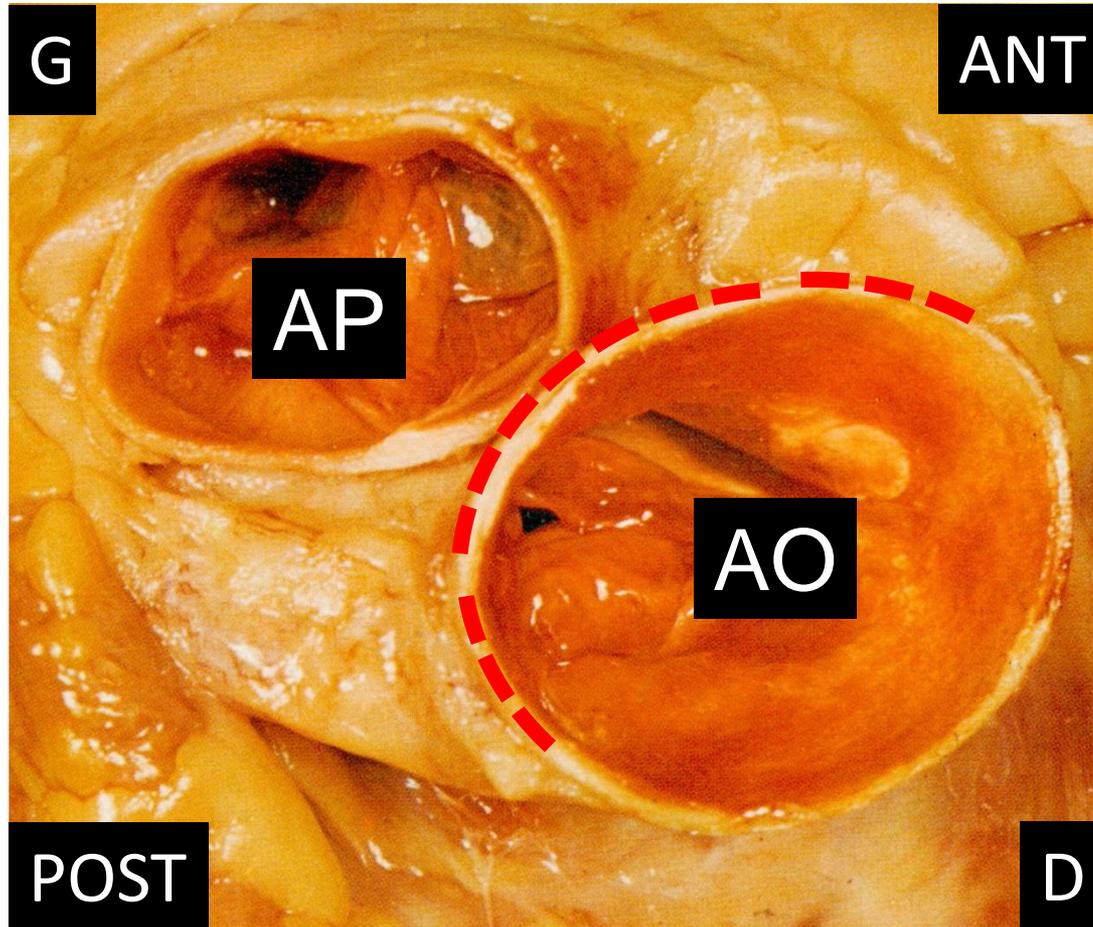
anomalies congénitales coronaires chez l'adulte

## **risque de mort subite**

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

# anomalies de connexion proximale des artères coronaires

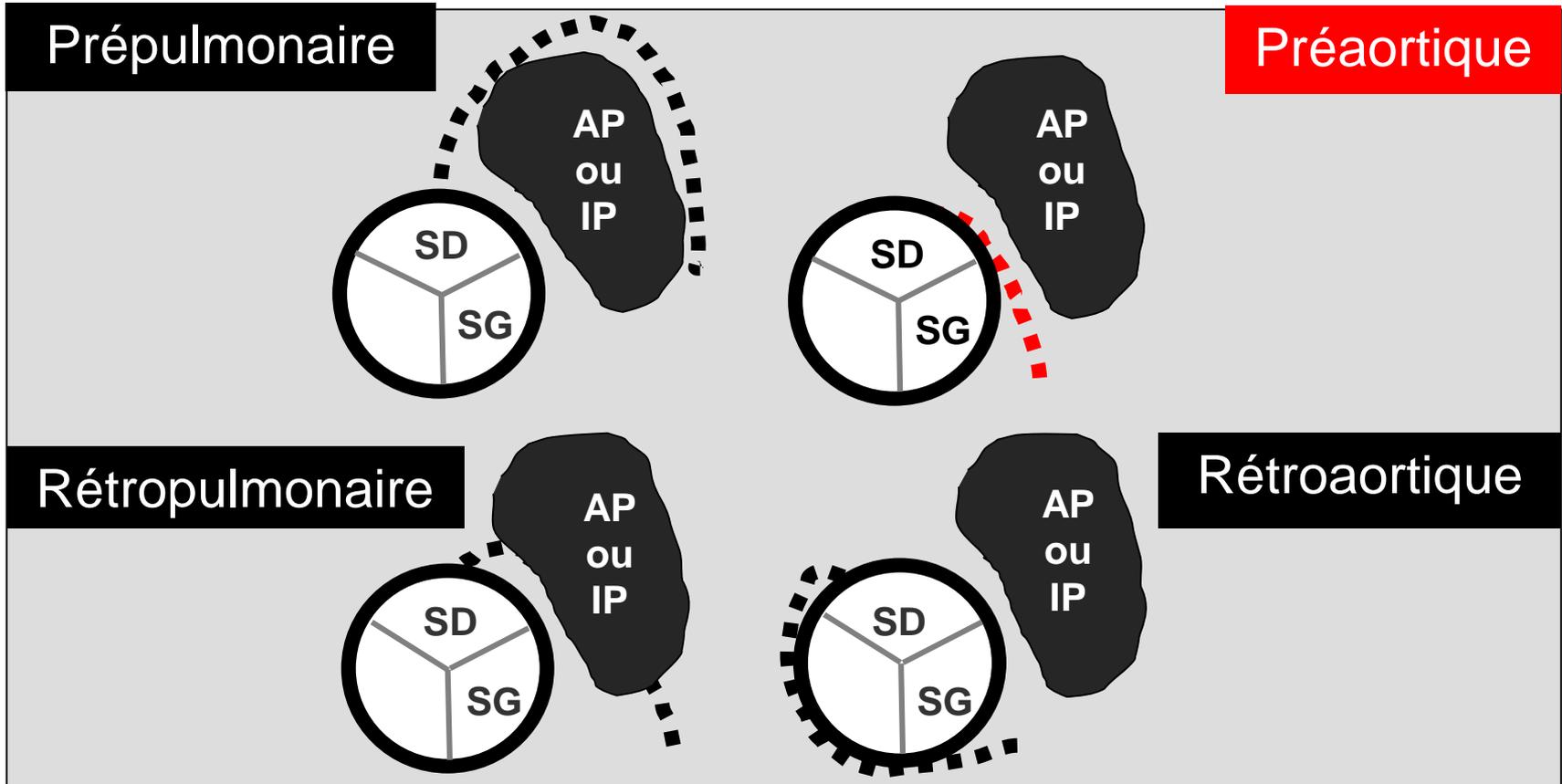
trajets identifiés à risque de mort subite



# anomalies de connexion proximale des artères coronaires

## Trajets ectopiques possibles

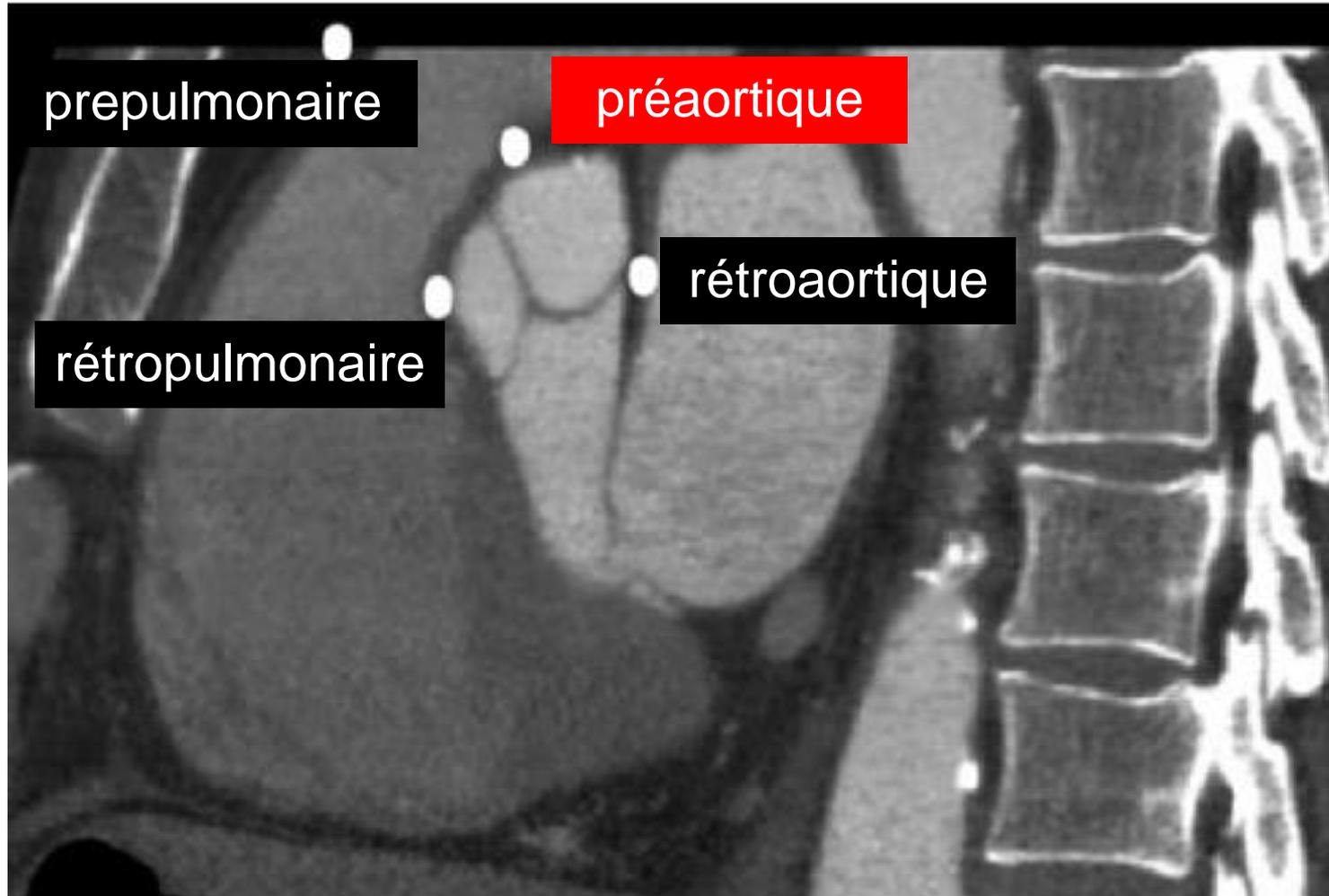
tronc commun connecté dans le sinus droit



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

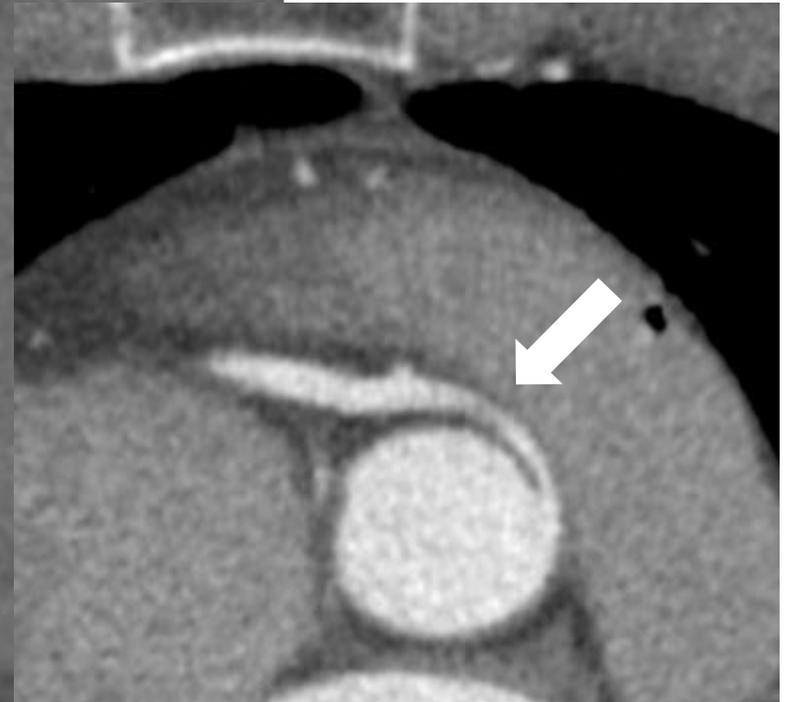
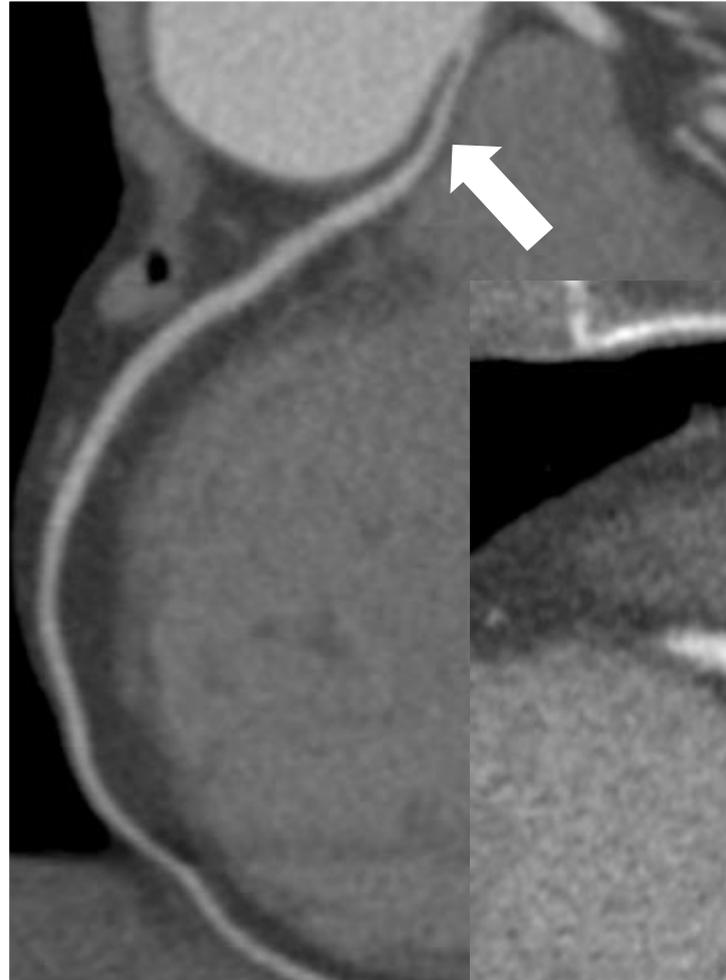
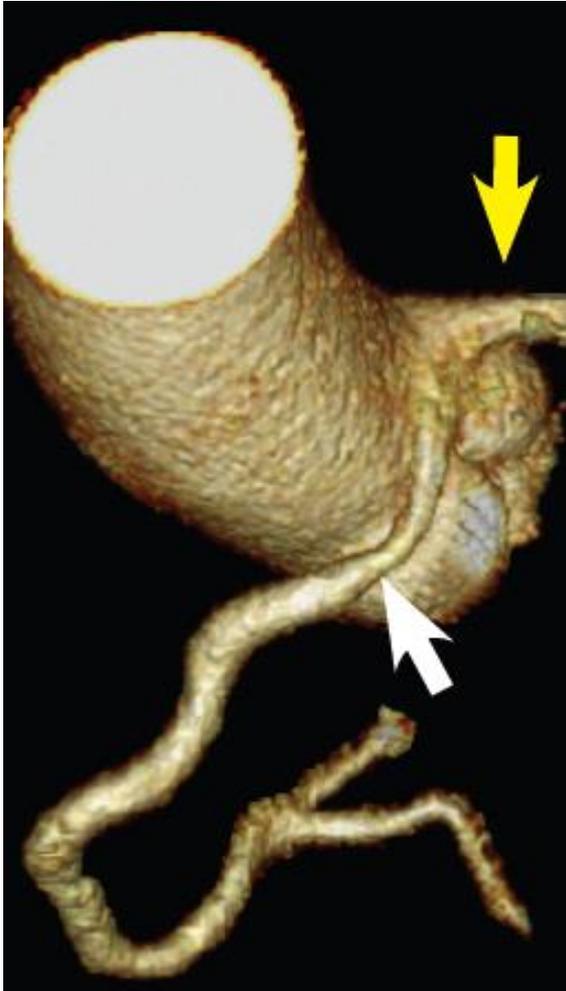
anomalies de connexion proximale des artères coronaires

trajets possibles d'un tronc commun ectopique



anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

anomalie de connexion de la coronaire droite

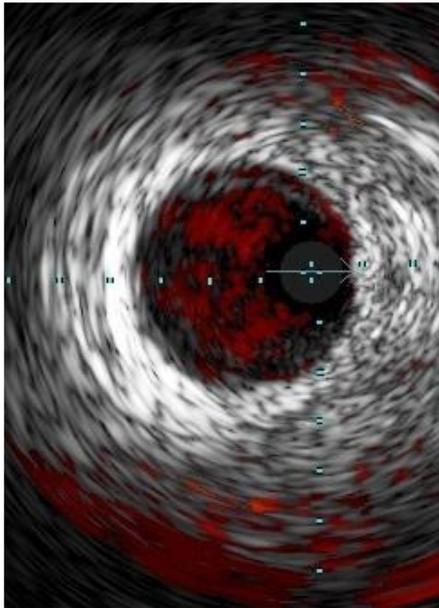


# anomalies de connexion proximale des artères coronaires

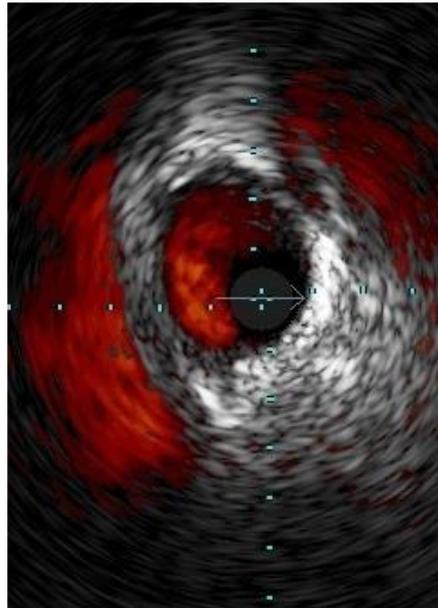
## échographie endocoronaire

### ANOCOR droite avec trajet préaortique

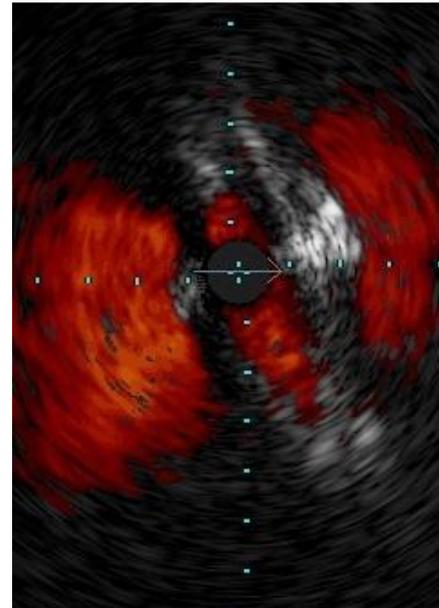
extramural



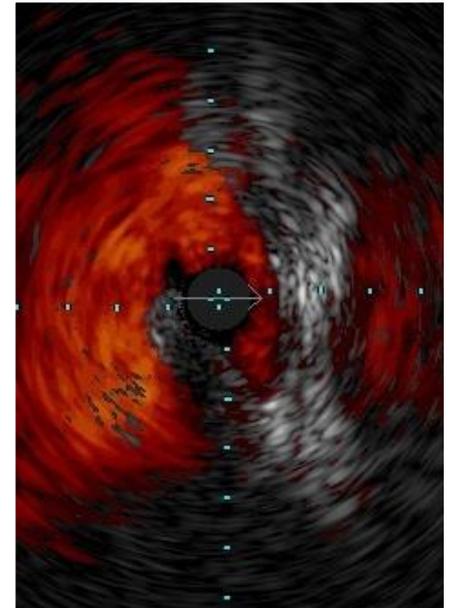
juxtamural



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

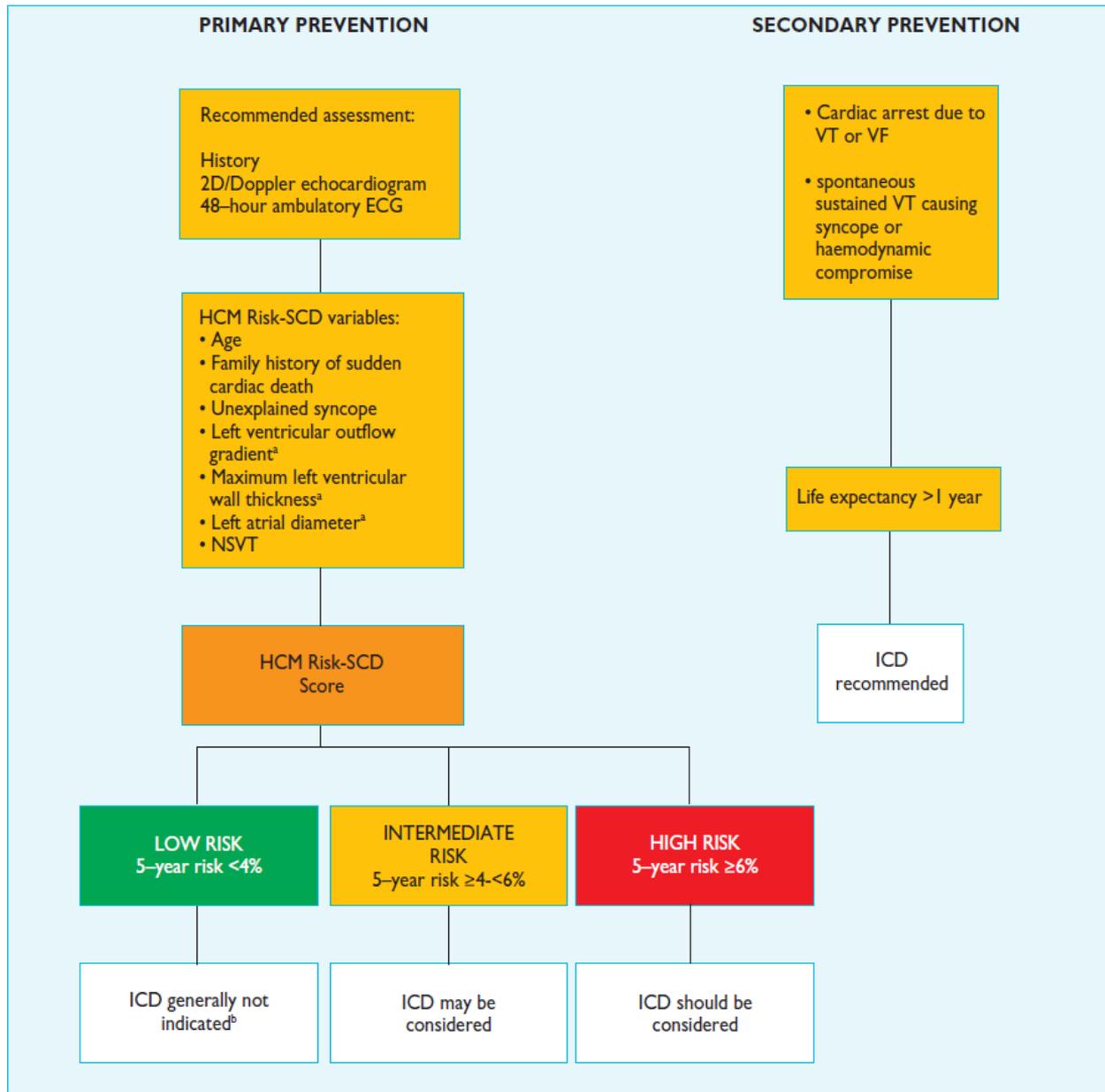
cumulative risk over 20 years :

**for left anomalies = 6.3%**

**for right anomalies = 0.2%**

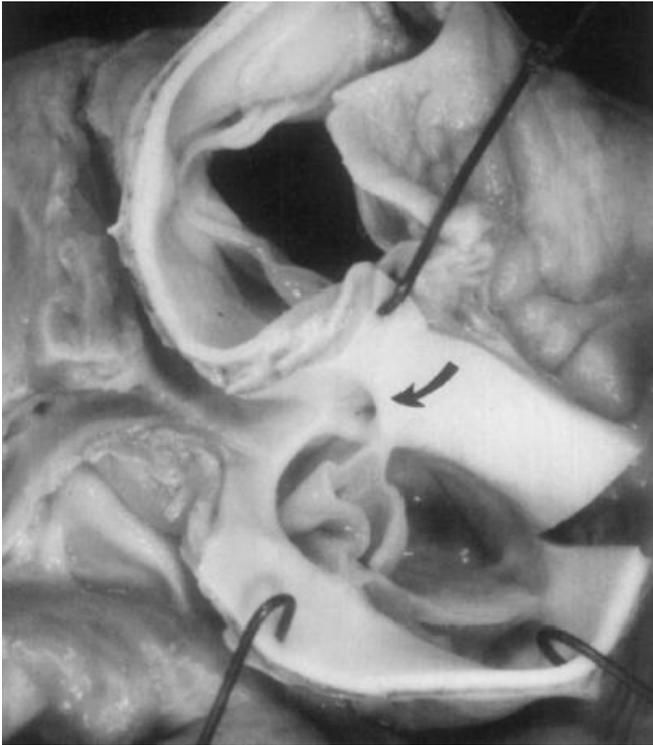
Brothers et al. J Thorac Cardiovasc Surg 2009

# 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy



# mort subite et anomalies congénitales coronaires

1990



2010

**ARRÊT CARDIAQUE**



APPELER



MASSER

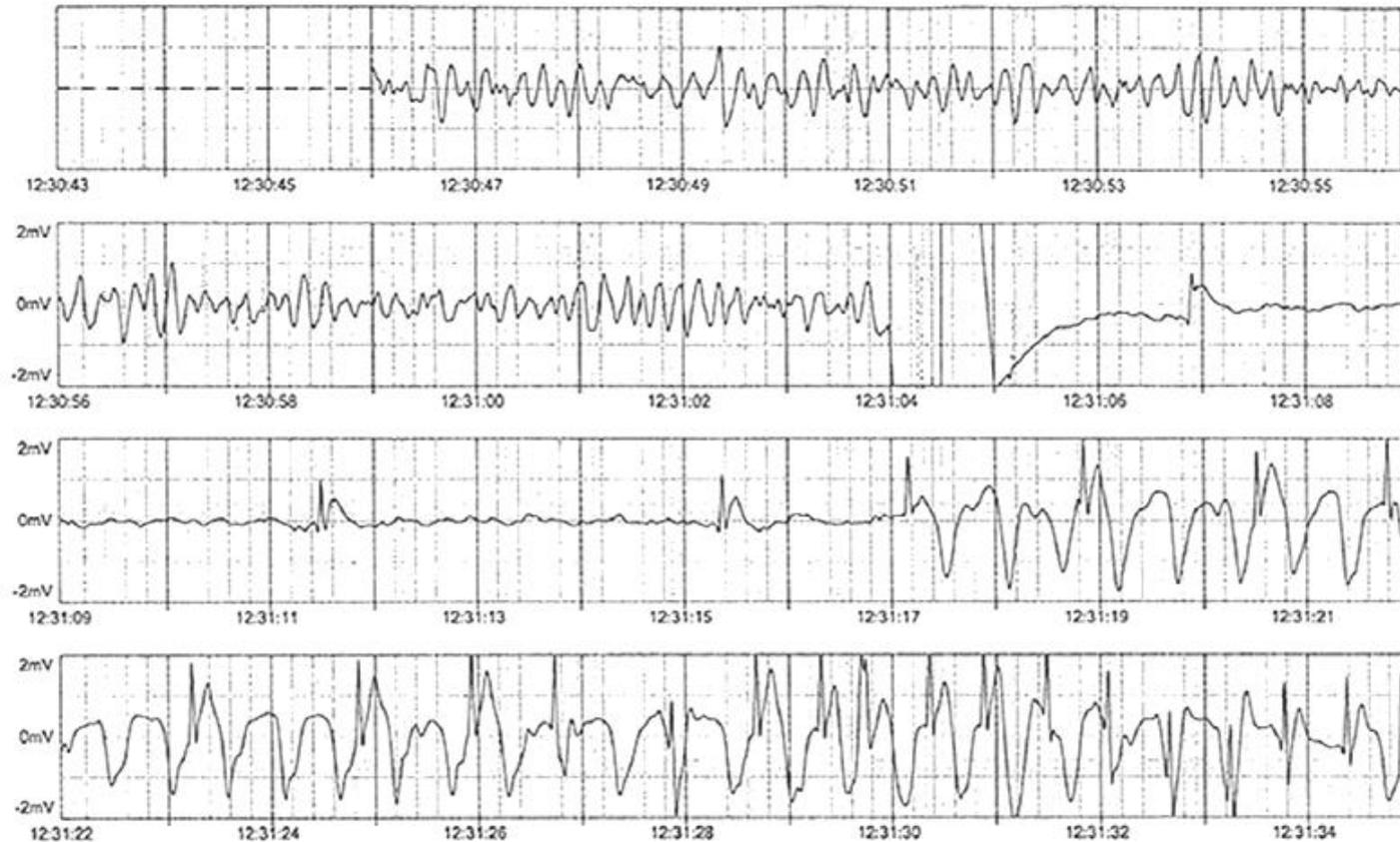


DÉFIBRILLER

Frescura G et al. Human Pathology 1998

# mort subite et anomalies congénitales coronaires

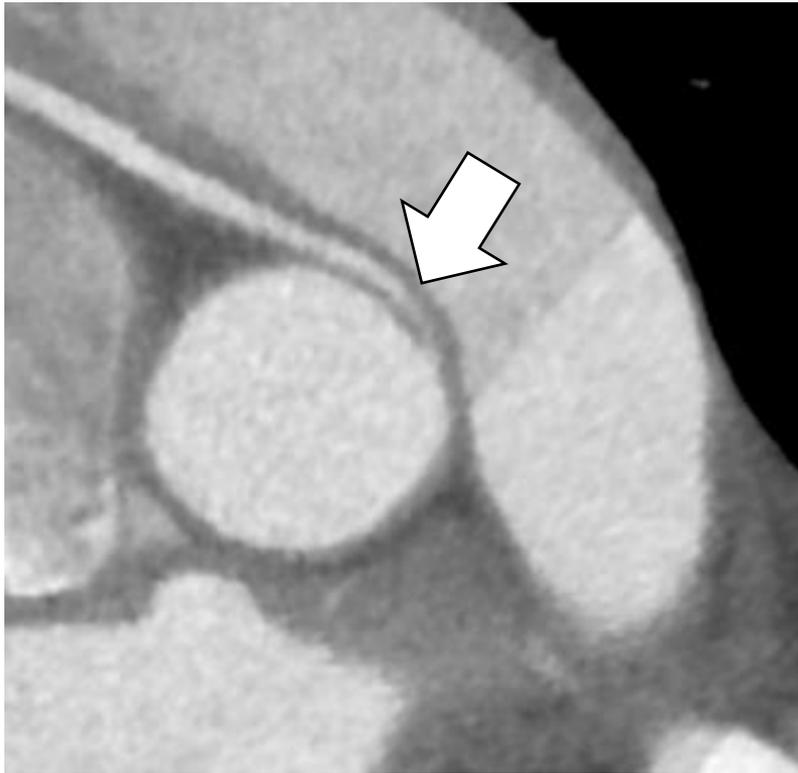
## mort subite récupérée et ANOCOR



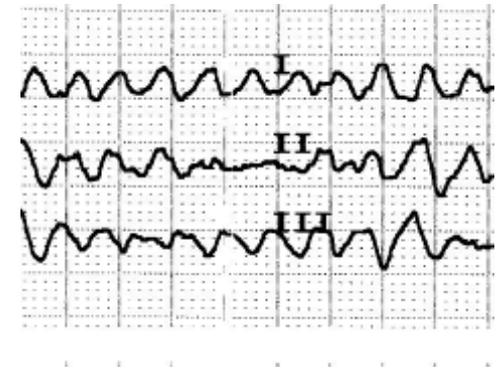
**Figure 1.** ECG recording from an automated external defibrillator

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
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

# 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](mailto: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)

