

Mort subite et anomalies congénitales coronaires

Pierre Aubry pour le groupe ANOCOR
(ANOMalies de connexion des artères CORonaires)
Centre Hospitalier Bichat-Claude Bernard, Paris, France

anomalies congénitales coronaires chez l'adulte

risque de mort subite

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

mort subite et anomalies congénitales coronaires

mort subite

anomalies de connexion proximale

- premier événement cardiovasculaire : **souvent**
- population en bonne santé et jeune : **généralement**
- lien avec une activité physique/sportive : **net**

mort subite et anomalies congénitales coronaires

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

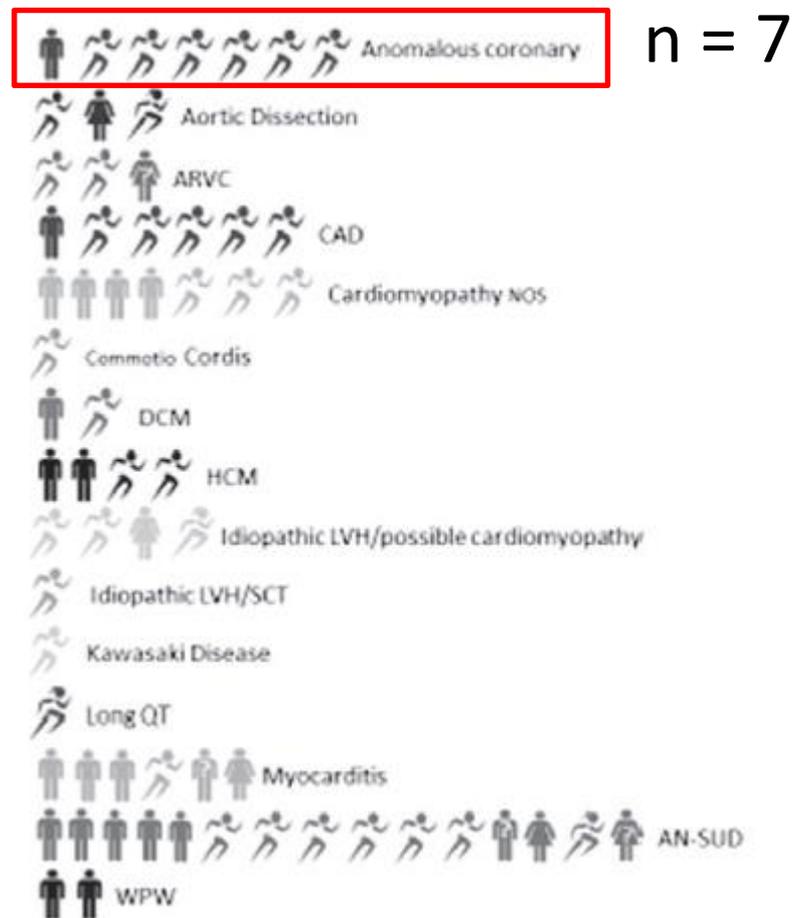
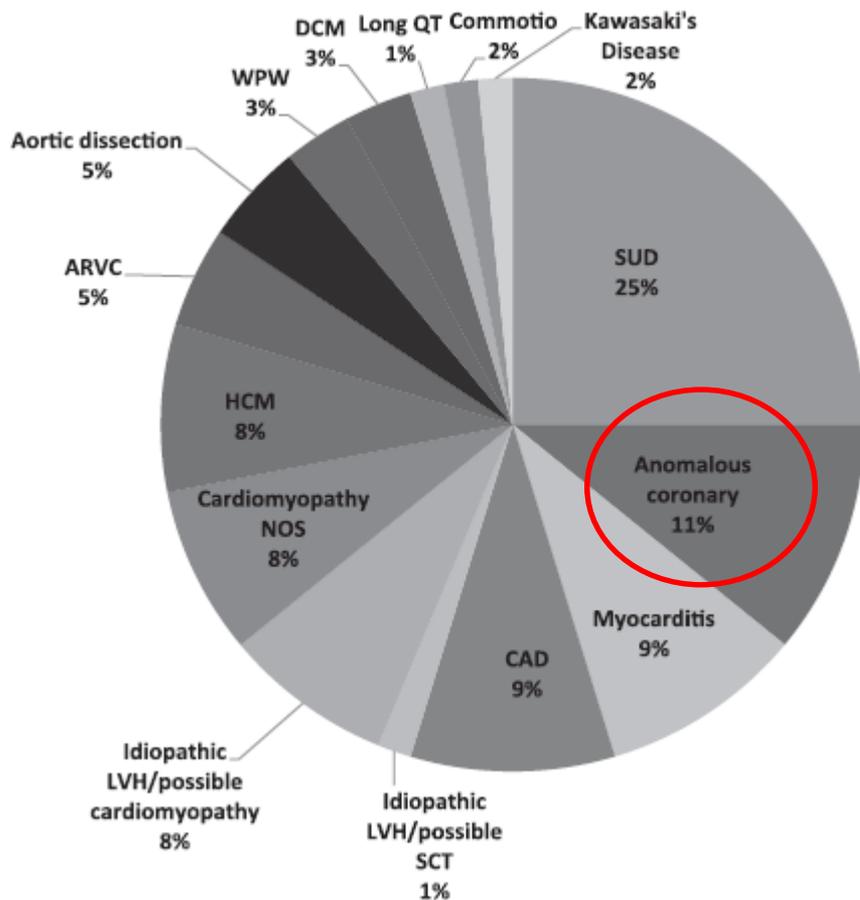
Cause	No. of Athletes	Percent
Hypertrophic cardiomyopathy	102	26.4
Comotio cordis	77	19.9
Coronary artery anomalies	53	13.7
Left ventricular hypertrophy of indeterminate causation†	29	7.5
Myocarditis	20	5.2
Ruptured aortic aneurysm (Marfan syndrome)	12	3.1
Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy	11	2.8

mort subite et anomalies congénitales coronaires

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

2003-2013
79 SCD

A Decade in Review



Harmon KG. Circulation 2015

SCD: sudden cardiac death, SUD: sudden unexplained death

évaluation du risque

prévalence

incidence

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

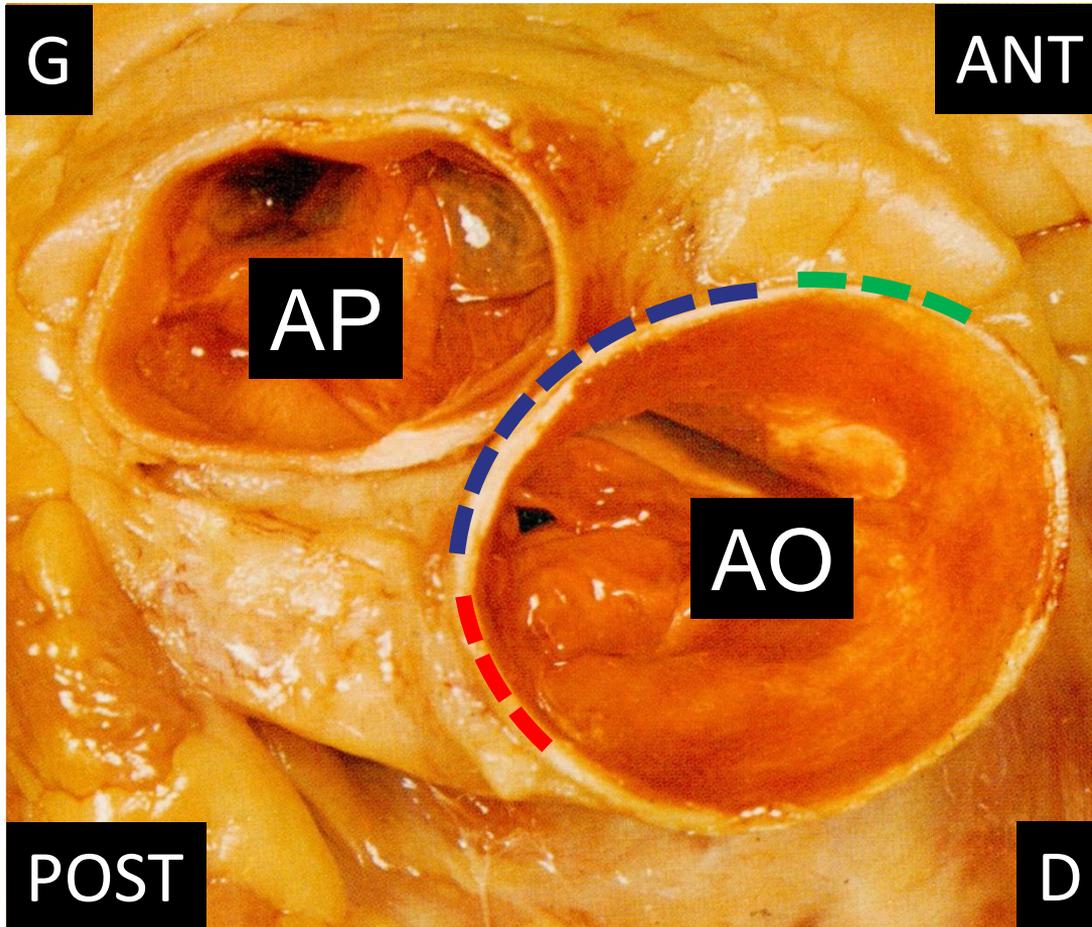
anomalies de connexion proximale des artères coronaires

prévalence de l'anomalie en imagerie

■ échocardiographie (enfant)	2/1000 (0.2%)
■ coronarographie	8/1000 (0.8%)
■ scanner coronaire	12/1000 (1.2%)

anomalies de connexion proximale des artères coronaires

connexions identifiées à risque de mort subite



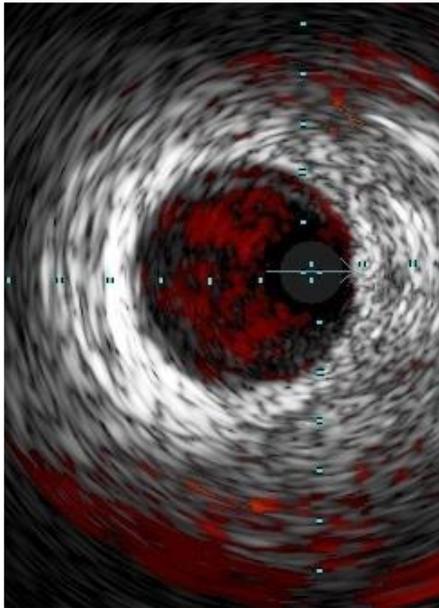
- connexion droite
- connexions à risque
- connexion gauche

anomalies de connexion proximale des artères coronaires

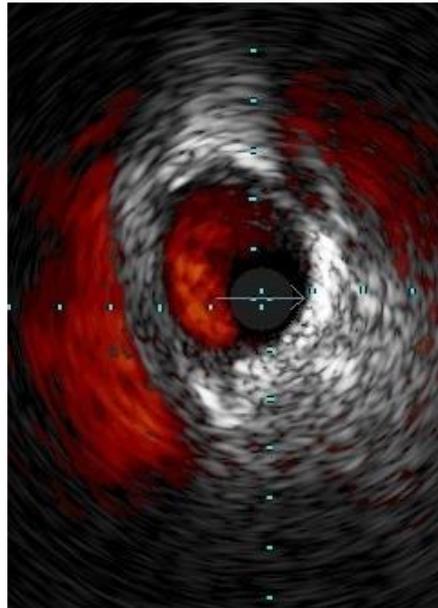
échographie endocoronaire

ANOCOR droite avec trajet préaortique

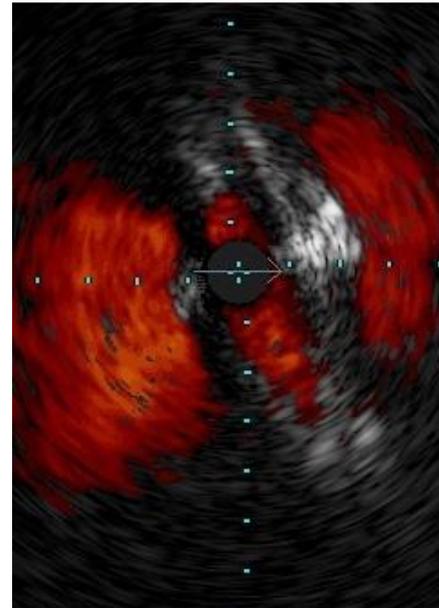
extramural



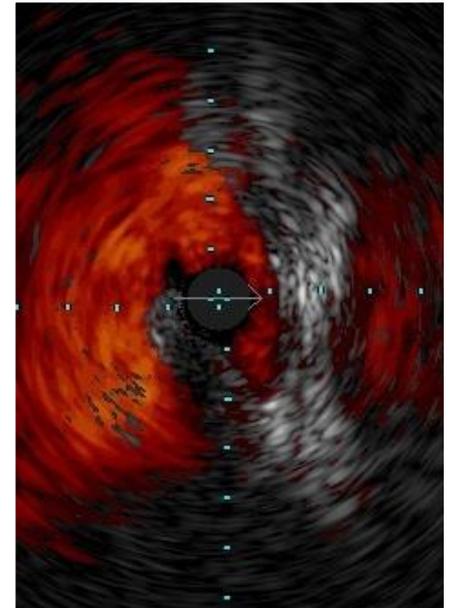
juxtamural



intramural



ostium



anomalies de connexion proximale des artères coronaires

prévalence angiographique des anomalies à risque
connexion ectopique avec trajet préaortique

cohorte ANOCOR*

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

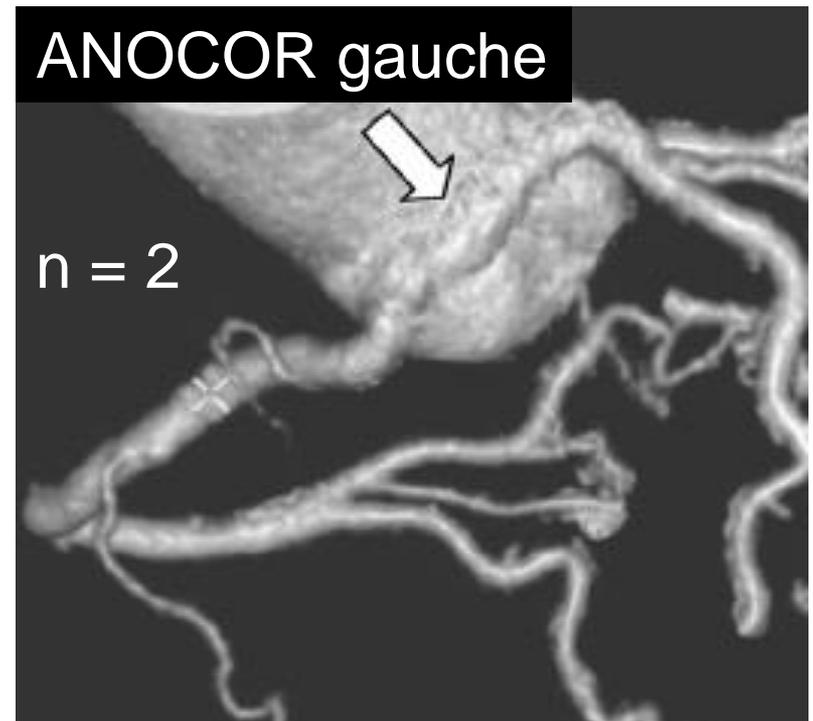
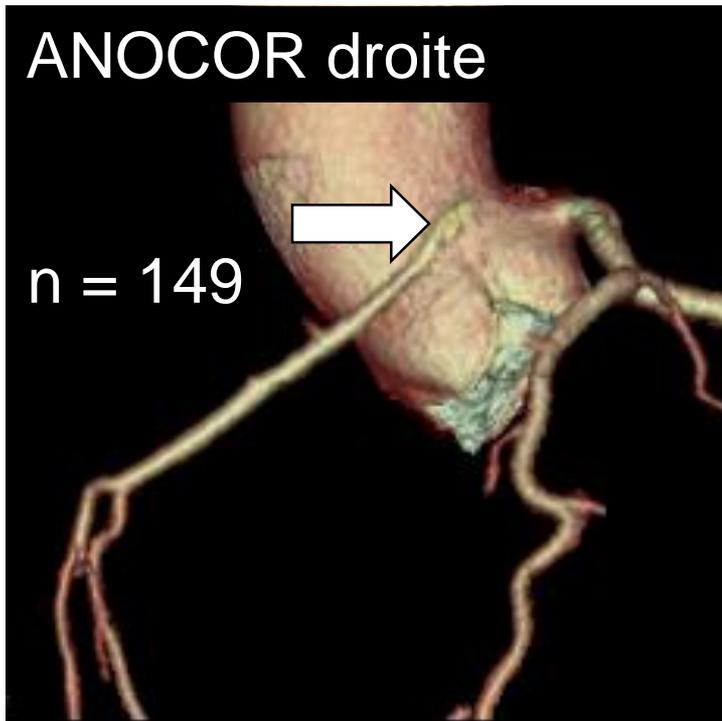
$$\frac{151}{496} = 30\%$$

**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.*

anomalies de connexion proximale des artères coronaires

prévalence angiographique de l'anomalie à risque

n = 151*



*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.

anomalies de connexion proximale des artères coronaires

prévalence de l'anomalie en population générale estimations

- prévalence ANOCOR globale 1/1.000 (0.01%)
- prévalence ANOCOR à risque 0.3/1.000 (0.03%)

marathon de Paris 2016 : 57.000 inscrits
17 participants potentiels 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

mort subite et anomalies congénitales coronaires

risque de mort subite

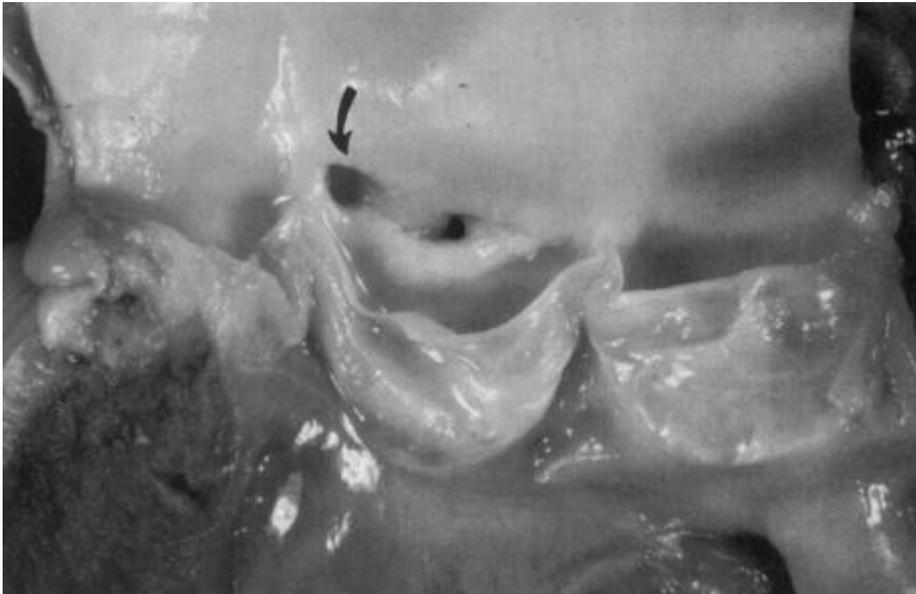
population avec antécédent de mort subite récupérée

?

mort subite et anomalies congénitales coronaires

1990

2010



Frescura C et al. Hum Path 1998

ARRÊT CARDIAQUE



APPELER



MASSER



DÉFIBRILLER

mort subite et anomalies congénitales coronaires

mort subite récupérée et ANOCOR

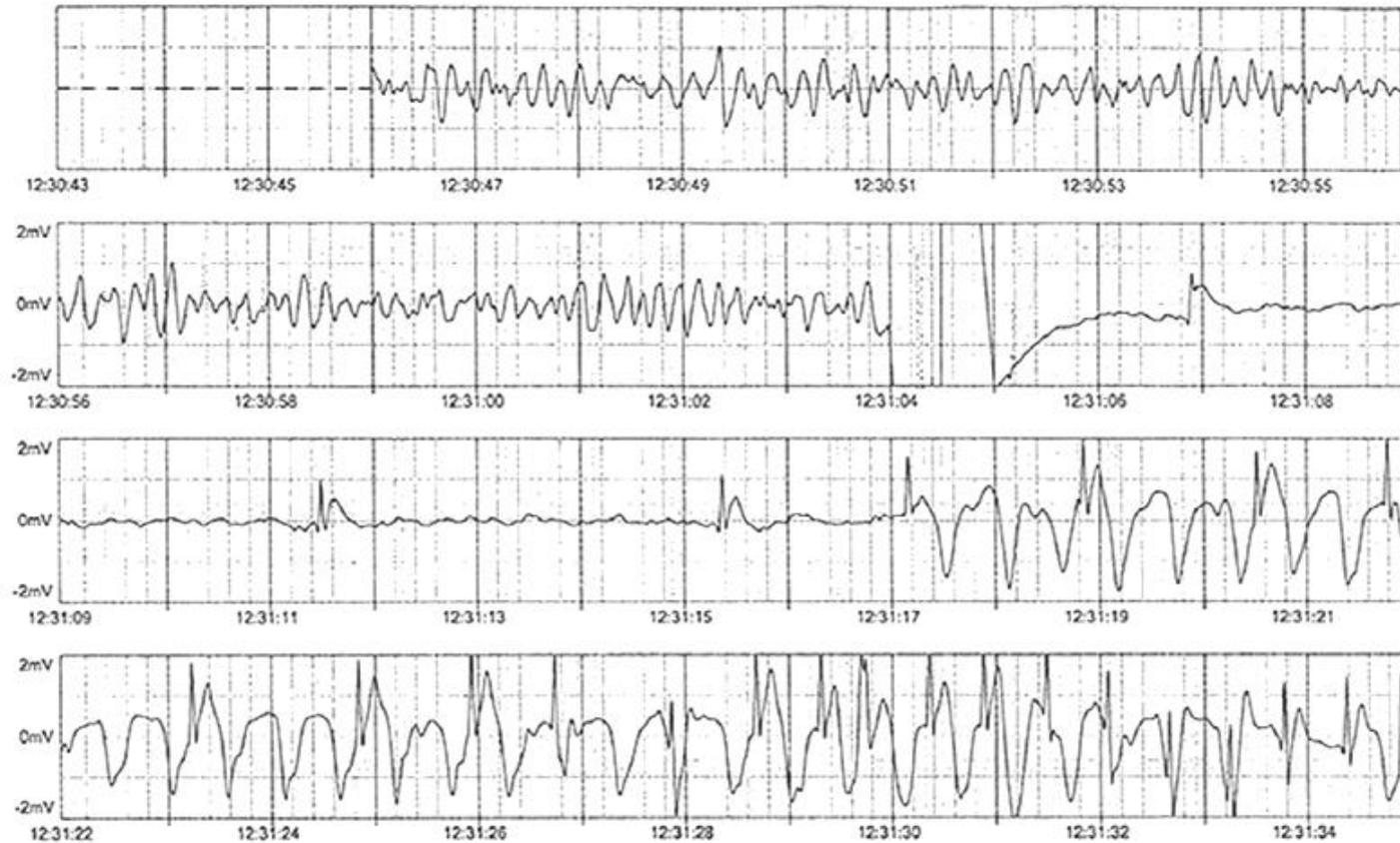
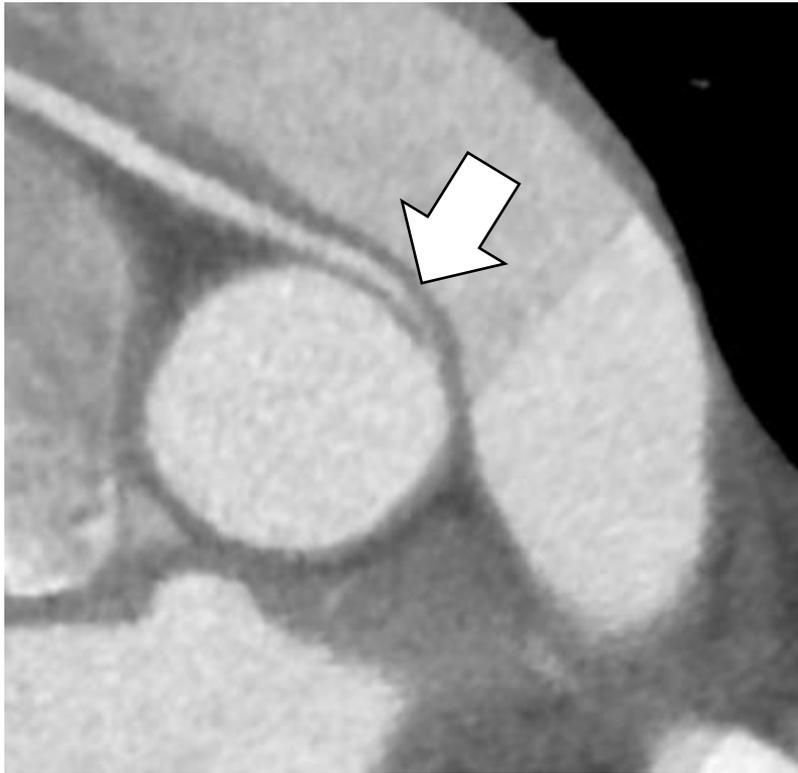


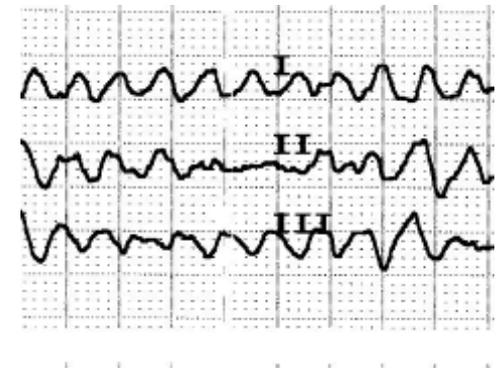
Figure 1. ECG recording from an automated external defibrillator

mort subite et anomalies congénitales coronaires

mécanisme(s) de la fibrillation ventriculaire



24/07/2012 15.57



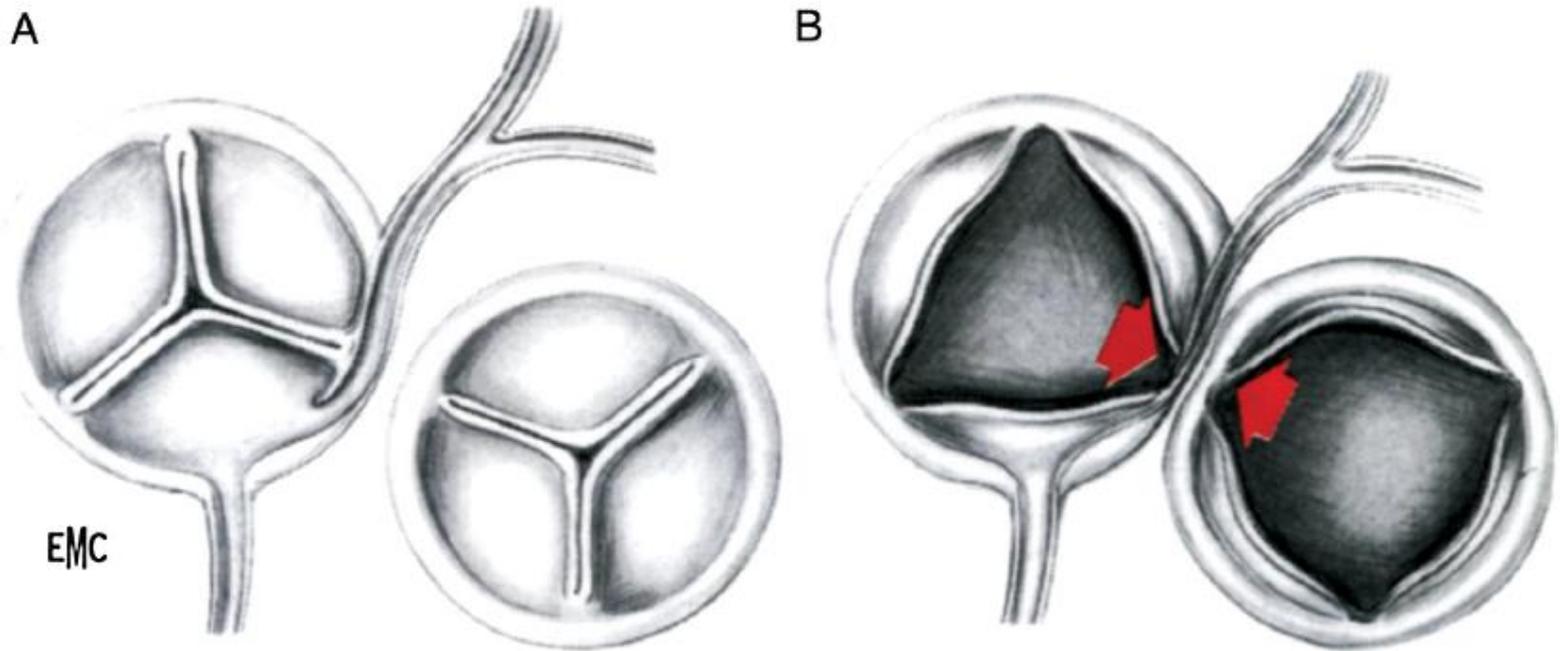
mort subite et anomalies congénitales coronaires

mécanisme(s) de la fibrillation ventriculaire

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

anomalies de connexion proximale des artères coronaires

compression dynamique à l'effort ?



Raisky O, Vouhé P. EMC 2007

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 ...

Sudden cardiac arrest in sports – need for uniform registration: A Position Paper from the Sport Cardiology Section of the European Association for Cardiovascular Prevention and Rehabilitation

EE Solberg^{1,*}, M Borjesson^{2,*}, S Sharma³, M Papadakis³, M Wilhelm⁴, JA Drezner⁵, KG Harmon⁵, JM Alonso⁶, H Heidbuchel⁷, D Dugmore⁸, NM Panhuyzen-Goedkoop⁹, K-P Mellwig¹⁰, F Carre¹¹, H Rasmussen¹², J Niebauer¹³, ER Behr³, G Thiene¹⁴, MN Sheppard³, C Basso¹⁴ and D Corrado¹⁴; on behalf of the Sport Cardiology Section of the EACPR of the ESC

European Journal of Preventive

Cardiology

0(00) 1–11

© The European Society of

Cardiology 2015

Reprints and permissions:

sagepub.co.uk/journalsPermissions.nav

DOI: 10.1177/2047487315599891

ejpc.sagepub.com



mort subite et activités sportives

dépistage

ECHOGRAPHIE CARDIAQUE

Examen réalisé avec un écho-doppler continu & pulsé couleur triplex

AO	OG	DD	DS	ES	PP	VD	FDR	MVG	H/R
32	34	57	37	11	10	15	35	301	0,37

AO: aorte en mm, OG: oreillette gauche en mm, DD: diamètre diastolique du ventricule gauche en mm, DS: diamètre systolique du ventricule gauche, ES: épaisseur septale en mm, PP: épaisseur de la paroi postérieure en mm, VD: ventricule droit en mm, FDR: fraction de raccourcissement en %, MVG: masse ventriculaire gauche en g., H/R: (ES+PP)/DD en mm

MOTIF: APTITUDE AU SPORT (COMPETITION KARATÉ)

TM ET 2D:

Valves mitrales: structure et cinétique normales .E/Ea= 4,7

Sigmoïdes aortiques non remaniées ; ouverture normale.

Valves tricuspides normales .

Valves pulmonaires normales .PPS = 37 M HG

Ventricule droit et oreillette droite non dilatés .

Pas de décollement péricardique .

En bidimensionnel, il n'a pas été constaté d'anomalie segmentaire de la contractilité myocardique . Epaisseur pariétale normale, sans hypertrophie .FEVG SBP=67%

Au DOPPLER, les flux sont tous normaux .

EN CONCLUSION :

**VG NON DILATÉ ; PAS D'HVG ; CINETIQUE SEGMENTAIRE VG NORMALE ; FEVG SBP NORMALE (67 %); PRESSIONS DE REMPLISSAGE VG NORMALES; PAS D'HTAP
PAS DE VALVULOPATHIE
ECHOCARDIOGRAMME NORMAL.**

mort subite et anomalies congénitales coronaires

comment stratifier ?

- âge
- symptômes
- antécédent de mort subite récupérée
- tests de stimulation (ischémie myocardique)
- qualité du myocarde (fibrose)
- formes anatomiques (imagerie)
- niveau d'activité physique/sportive
- seuil arythmogène
- statut génétique

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*)

mort subite et anomalies congénitales coronaires

conclusions

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



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), Jean-Michel Juliard (Paris),
Jean-Pierre Laissy (Paris), Phalla Ou (Paris)

