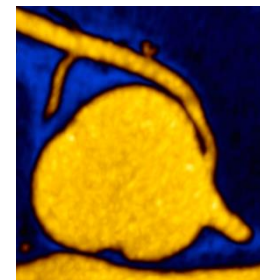


Mort subite et ANOCOR



Pierre Aubry (Paris) pour le groupe ANOCOR

Mort subite et ANOCOR

Questions

- formes anatomiques à risque de mort subite ?
- mécanismes de la mort subite ?
- évaluation du risque ?
- peut-on prévenir ce risque ?

Mort subite et ANOCOR

Réponses possibles

- formes anatomiques à risque de mort subite
- mécanismes de la mort subite ?
- évaluation du risque ?
- peut-on prévenir ce risque ?

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

Dénominateur rarement connu



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**

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Prise en charge après arrêt cardiaque récupéré

2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: Executive Summary

4.3. Surgery and Revascularization Procedures in Patients With Ischemic Heart Disease

Recommendations for Surgery and Revascularization Procedures in Patients With Ischemic Heart Disease		
References that support the recommendations are summarized in Online Data Supplement 11.		
COR	LOE	Recommendations
I	B-NR	1. Patients with sustained VA and survivors of SCA should be evaluated for ischemic heart disease, and should be revascularized as appropriate (1-4).
I	C-EO	2. In patients with anomalous origin of a coronary artery suspected to be the cause of SCA, repair or revascularization is recommended.

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

étiologies de la mort subite

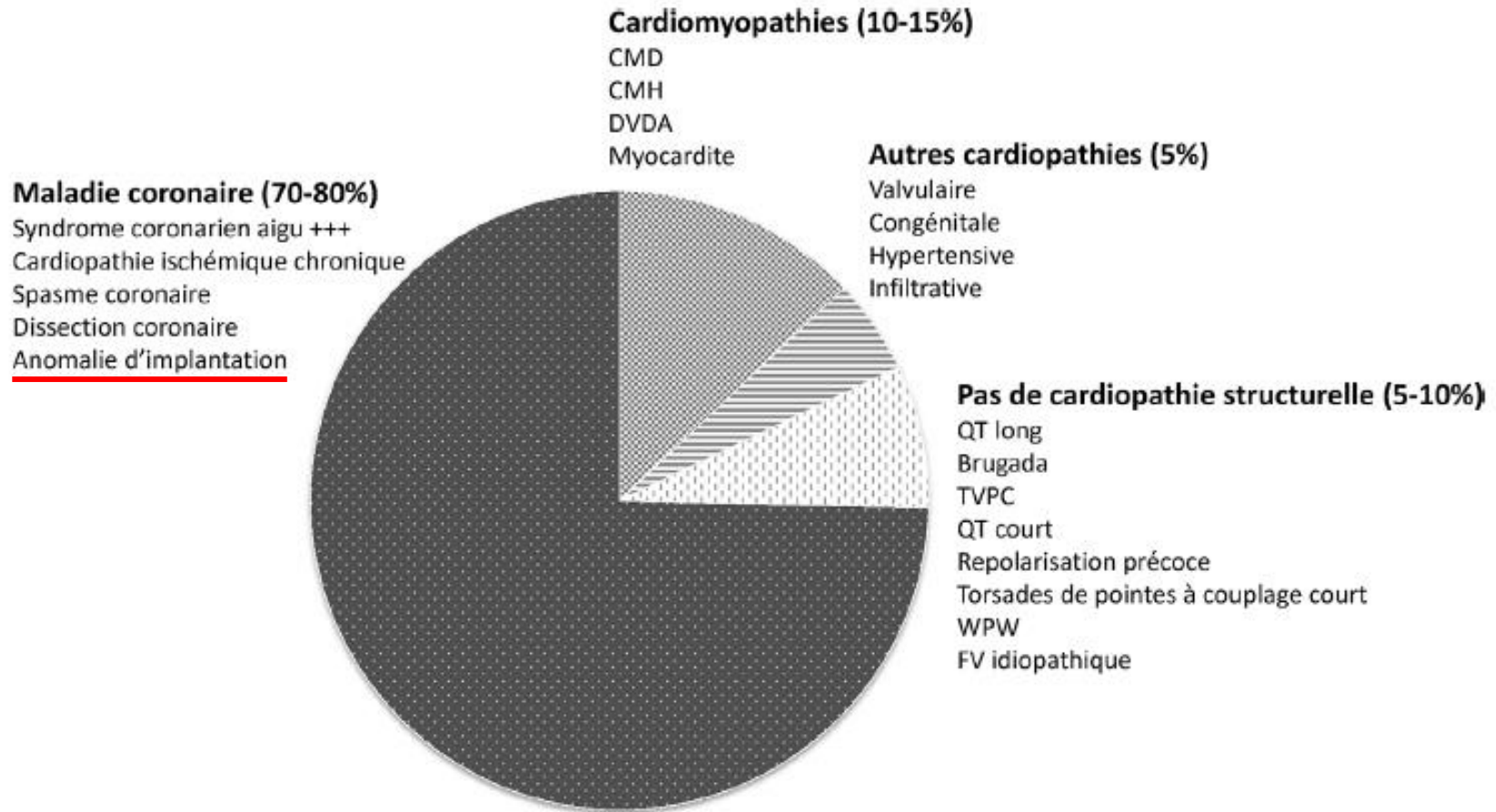


Fig. 3. Principales étiologies cardiaques de la mort subite.

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)

anomalies de connexion des artères coronaires (ANOCOR)

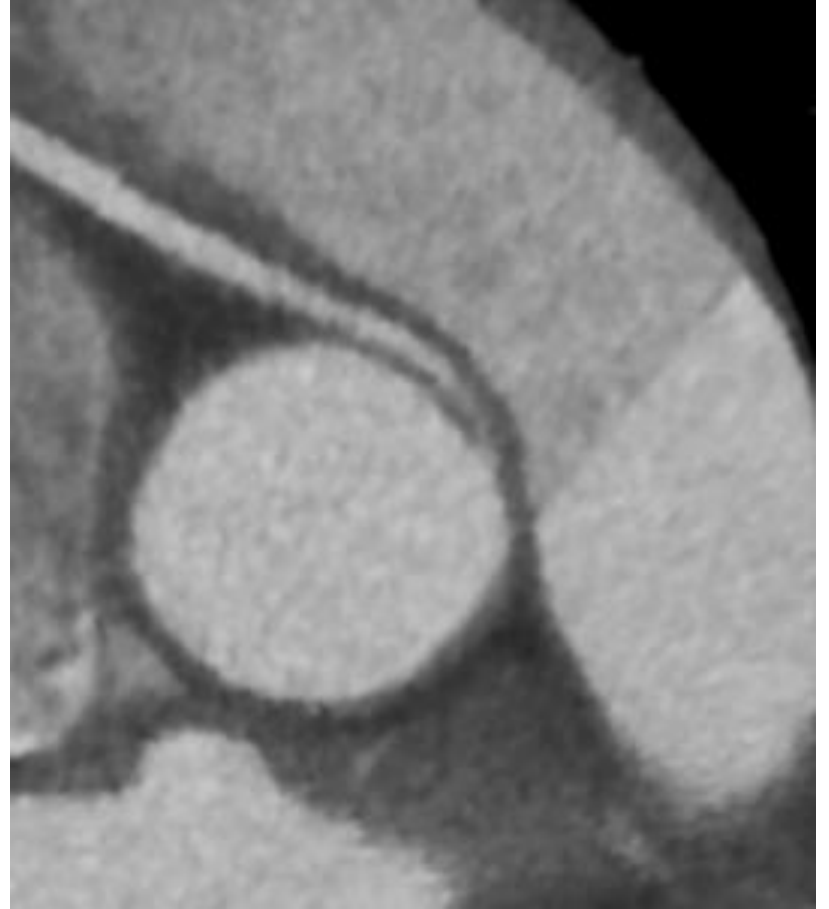
prévalence avec l'imagerie

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

formes anatomiques à risque de mort subite



ANOCOR gauche



ANOCOR droite

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Prévalence en population générale / 100.000 (estimation)

Pathologies cardiaques congénitales à risque de mort subite	Prévalence
Anomalie de connexion coronaire droite	300 (0.30%)
Cardiomyopathie hypertrophique	200 (0.20%)
Syndrome Wolf-Parkinson-White	150 (0.15%)
Syndrome QT long	50 (0.05%)
Dysplasie ventriculaire arythmogène	40 (0.04%)
Cardiomyopathie dilatée	40 (0.04%)
Anomalie de connexion coronaire gauche	30 (0.03%)
Syndrome de Brugada	20 (0.02%)
Tachycardie ventriculaire catécholergique	10 (0.01%)

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**

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)

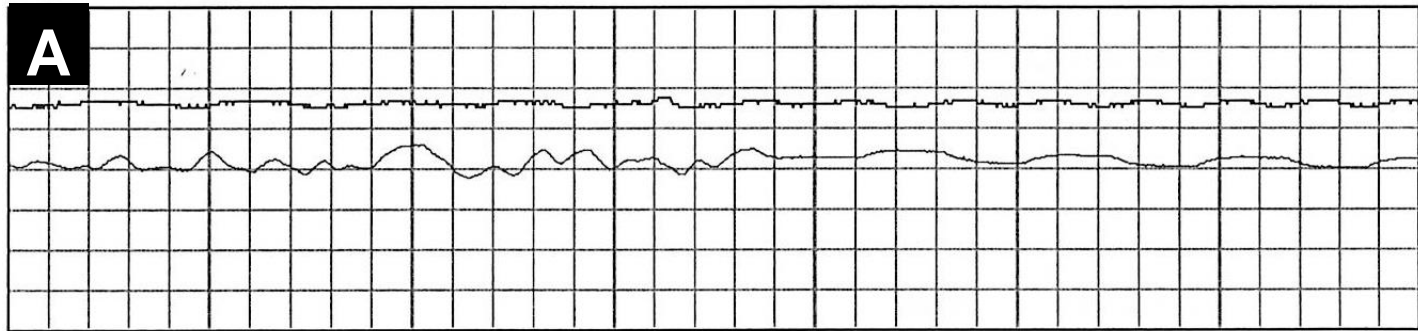
0.2% pour ANOCOR gauche

0.02% pour ANOCOR droite

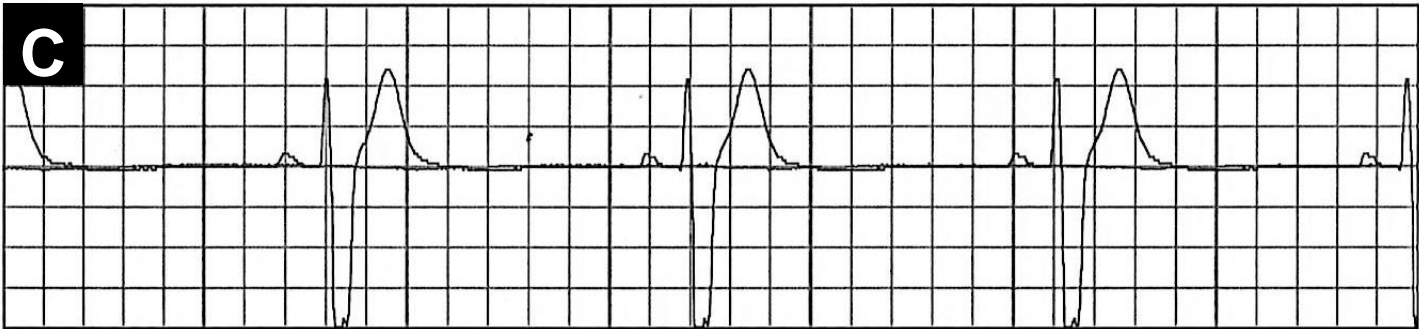
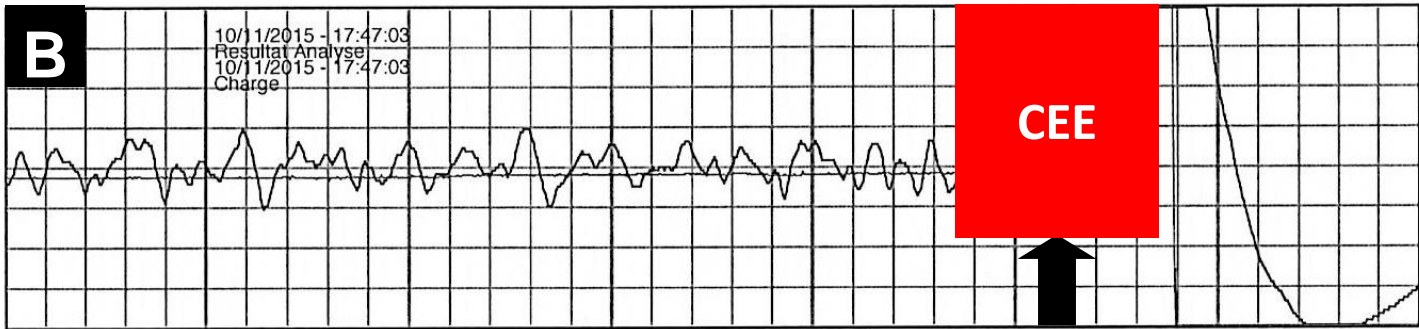
Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Risque annuel de mort subite / 100 (estimation)

Pathologies cardiaques congénitales à risque de mort subite	Incidence annuelle
Tachycardie ventriculaire catécholergique	1.5%
Cardiomyopathie hypertrophique	1.0%
Syndrome de Brugada	1.0%
Syndrome QT long	1.0%
Dysplasie ventriculaire arythmogène	1.0%
Cardiomyopathie dilatée	1.0%
Anomalie de connexion coronaire gauche	0.2%
Syndrome Wolf-Parkinson-White	0.1%
Anomalie de connexion coronaire droite	0.02%

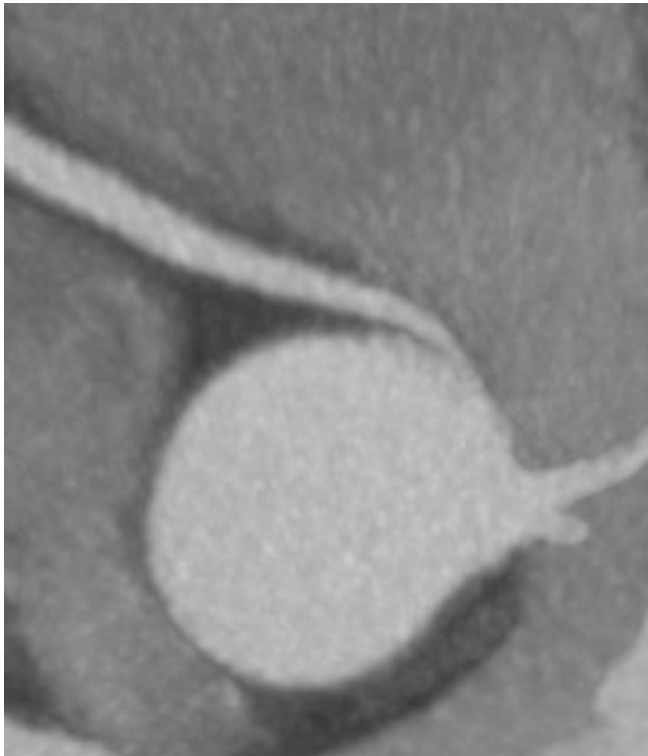


MCE
ADR IV



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

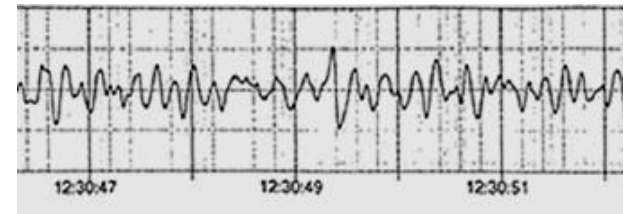
mécanisme(s) de la fibrillation ventriculaire



?



24/07/2019
12.28

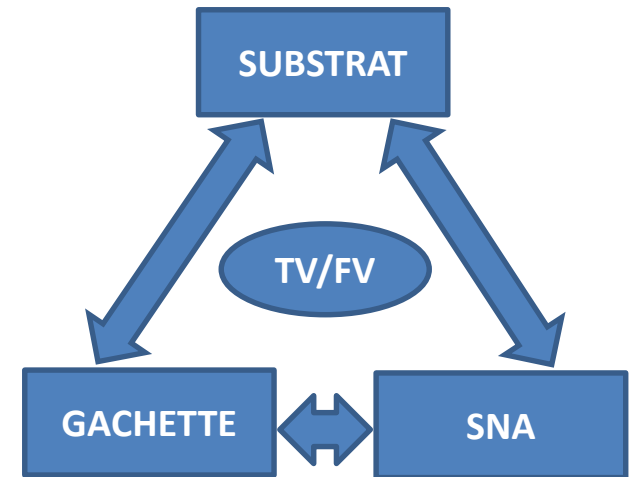
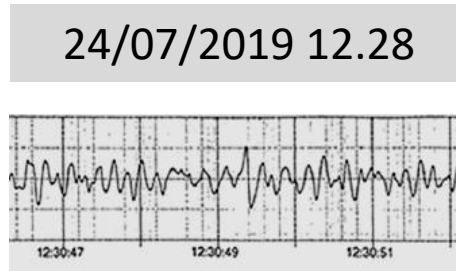
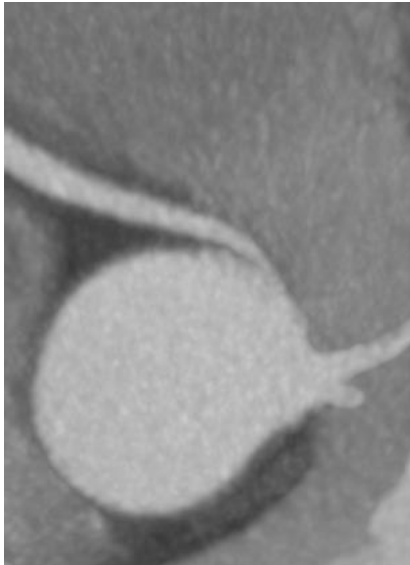


mécanisme(s) de la fibrillation ventriculaire

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

Connexions anormales des artères coronaires (ANOCOR)

Mécanisme(s) de la fibrillation ventriculaire



Triangle de Coumel

Sudden Death

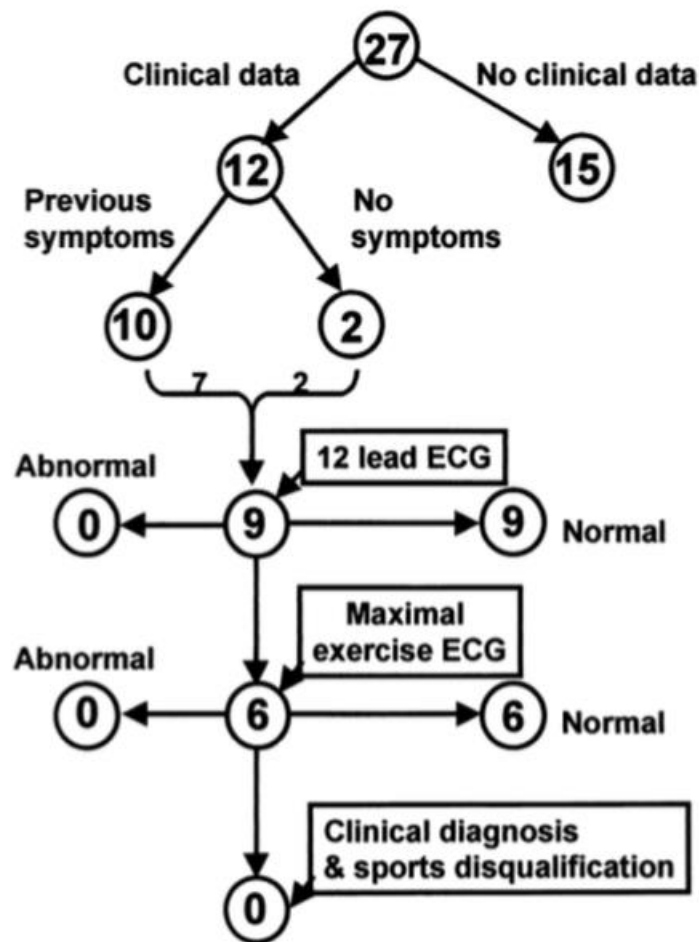
Clinical Profile of Congenital Coronary Artery Anomalies With Origin From the Wrong Aortic Sinus Leading to Sudden Death in Young Competitive Athletes

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

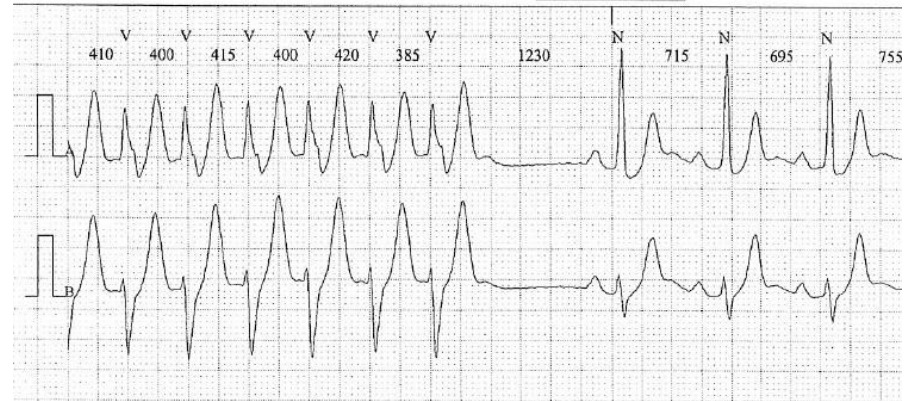
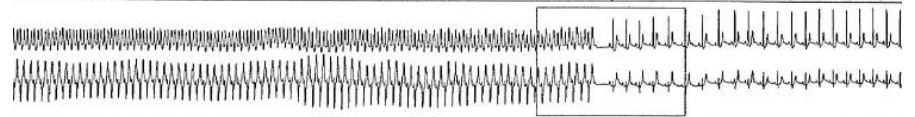
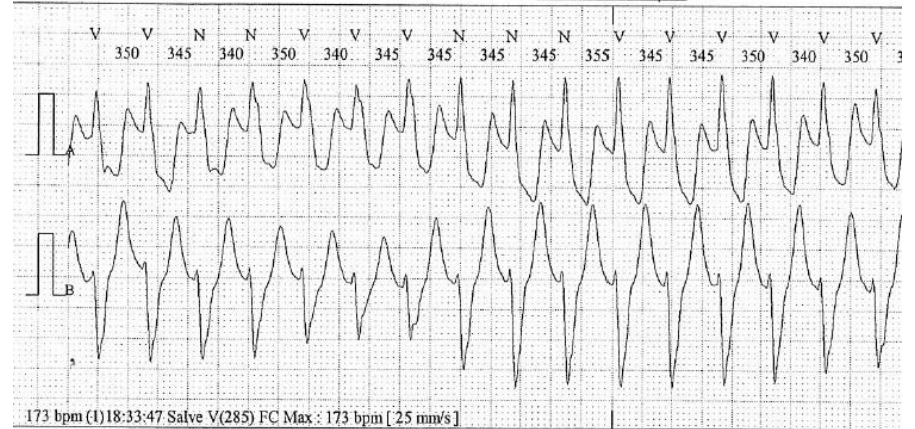
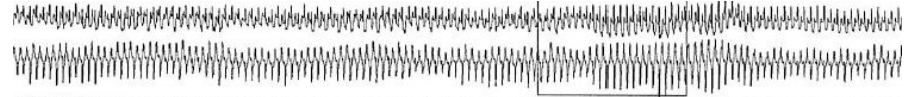
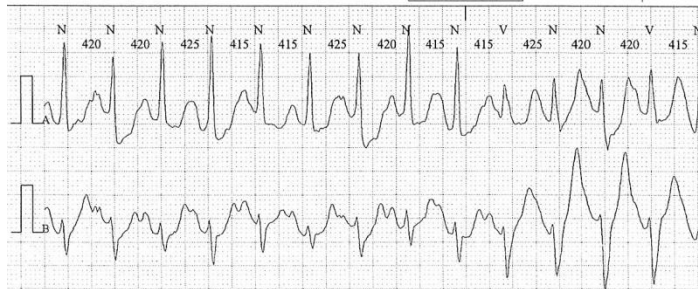
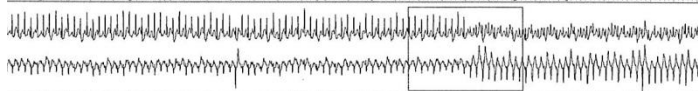
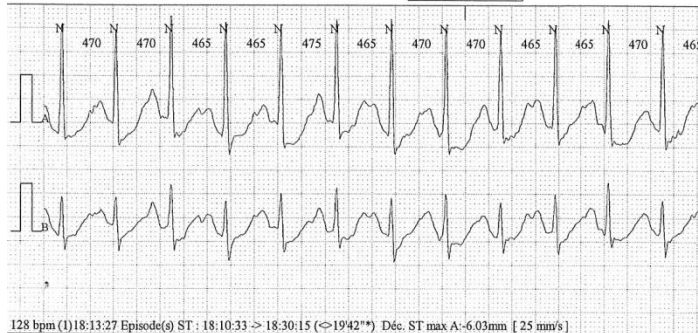
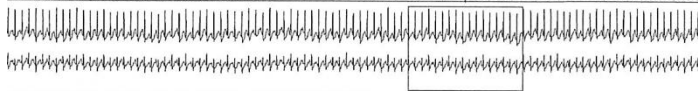
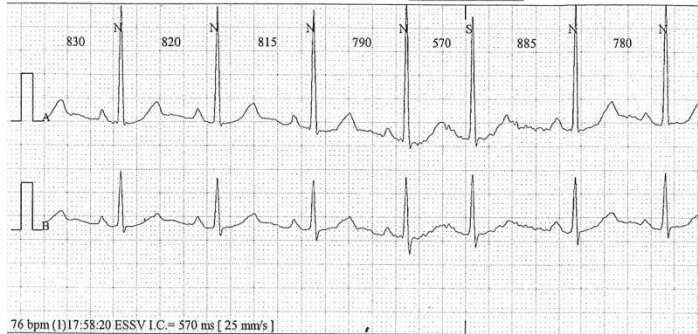
Age at Death	Gender	Nation	Race	Sport	Level	Site	Activity	Circumstances of Death	Prior Symptoms	Time From Symptoms to Sudden Death
11	M	Italy	W	Soccer	JHS	Field	Game	During effort	No	—
12	M	U.S.	B	Basketball	JHS	Field	Practice	During effort	Chest pain	7 days
12	M	U.S.	W	Hockey	JHS	Hotel	Sedentary	After 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



femme de 53 ans - palpitations (jogging)

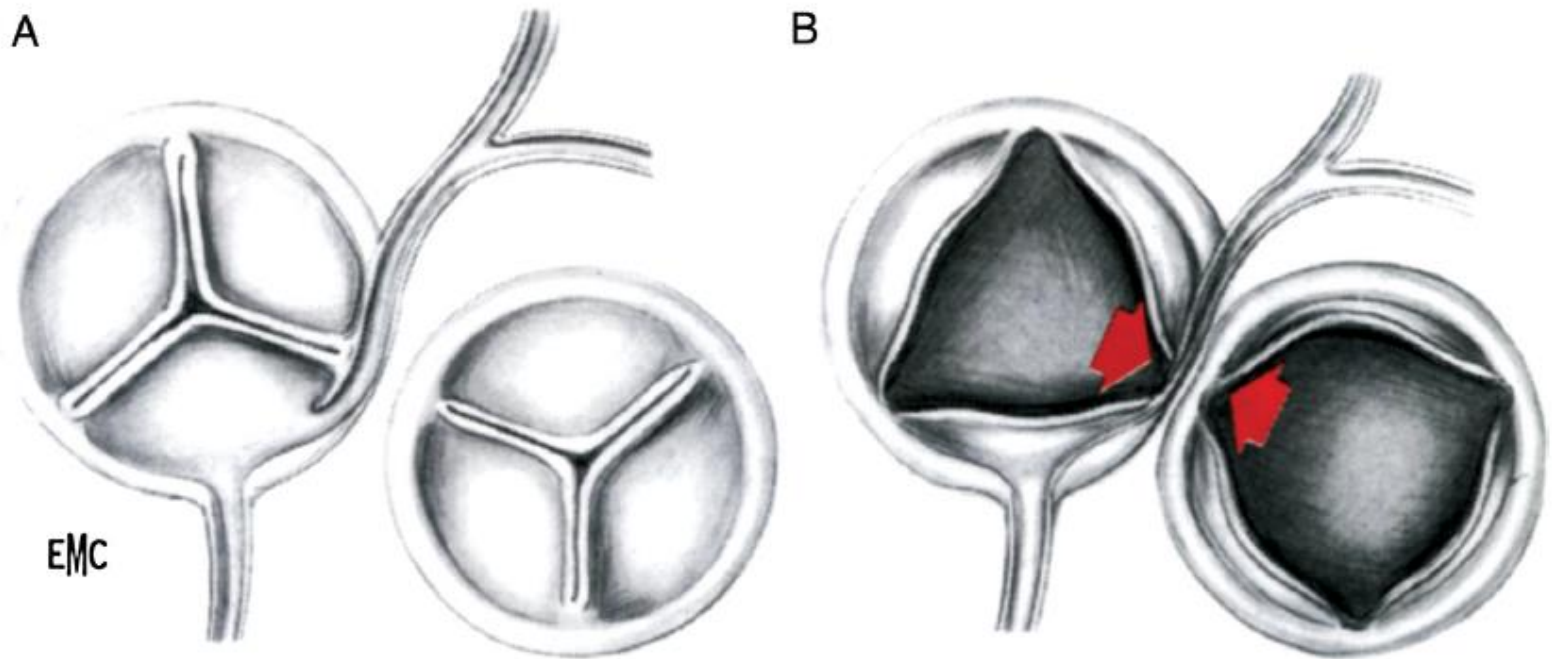
Holter ECG

ANOCOR droite



anomalies de connexion proximale des artères coronaires (ANOCOR)

compression extrinsèque dynamique à l'effort



Raisky O, Vouhé P. EMC 2007

pas encore clairement 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
- ≈ 2 cas / 100 000 pratiquants / an
- $\approx 1\ 000$ morts subites / an en France
- ≈ 60 (6%) morts subites chez le sportif compétiteur
- âge moyen : 46 ± 15 ans
- hommes : 95%
- présence d'un témoin : 93%

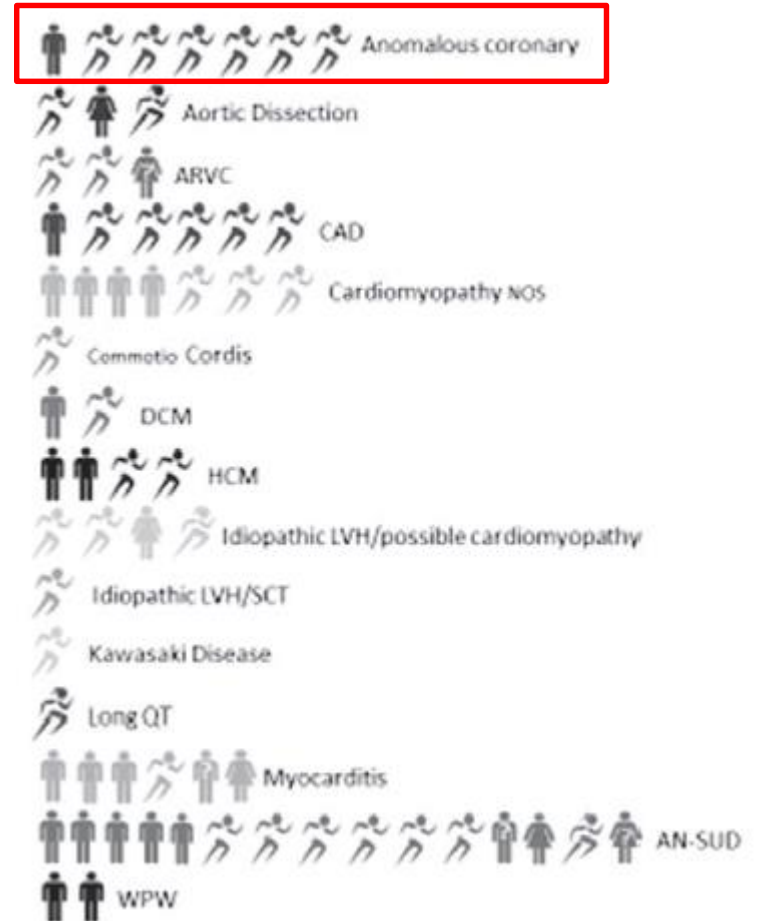
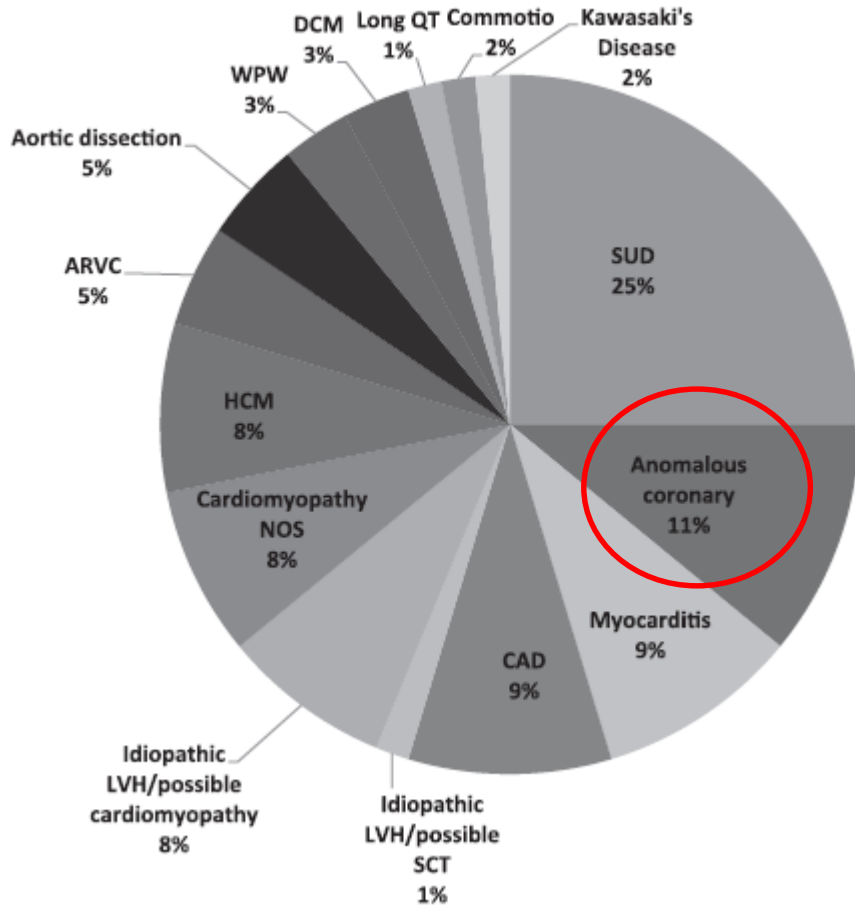
sudden death and sport activities

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

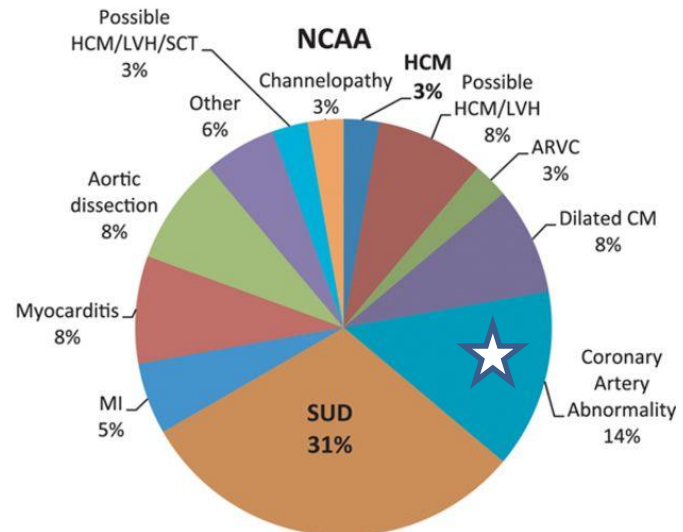
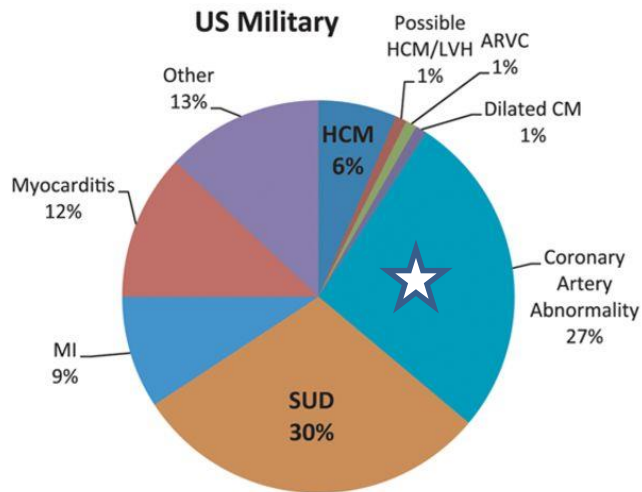
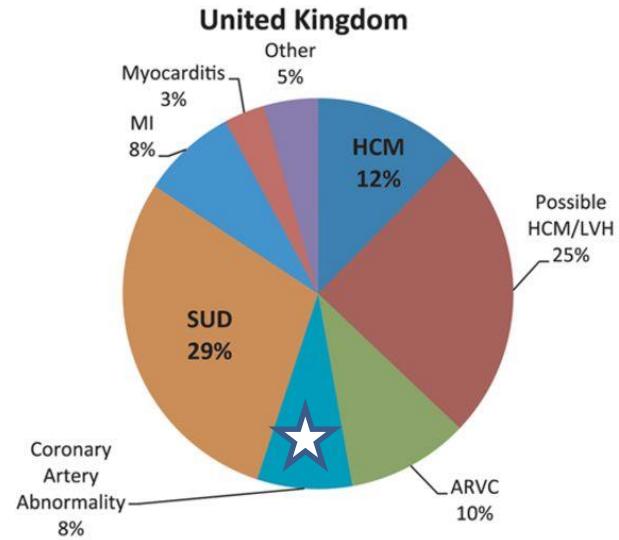
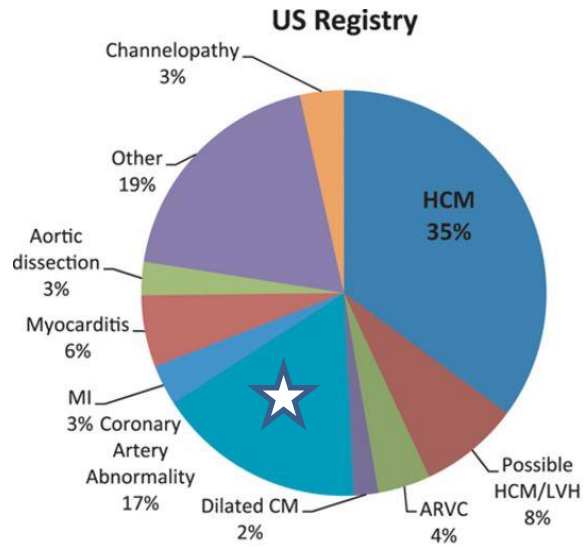
ANOCOR : anomalies coronaires congénitales

CMH : cardiomyopathie hypertrophique

MC : maladie coronaire


MS : mort subite

sudden death in 0-35 years of age



sudden cardiac death and AAOCA



The Leeds Teaching Hospitals 
NHS Trust

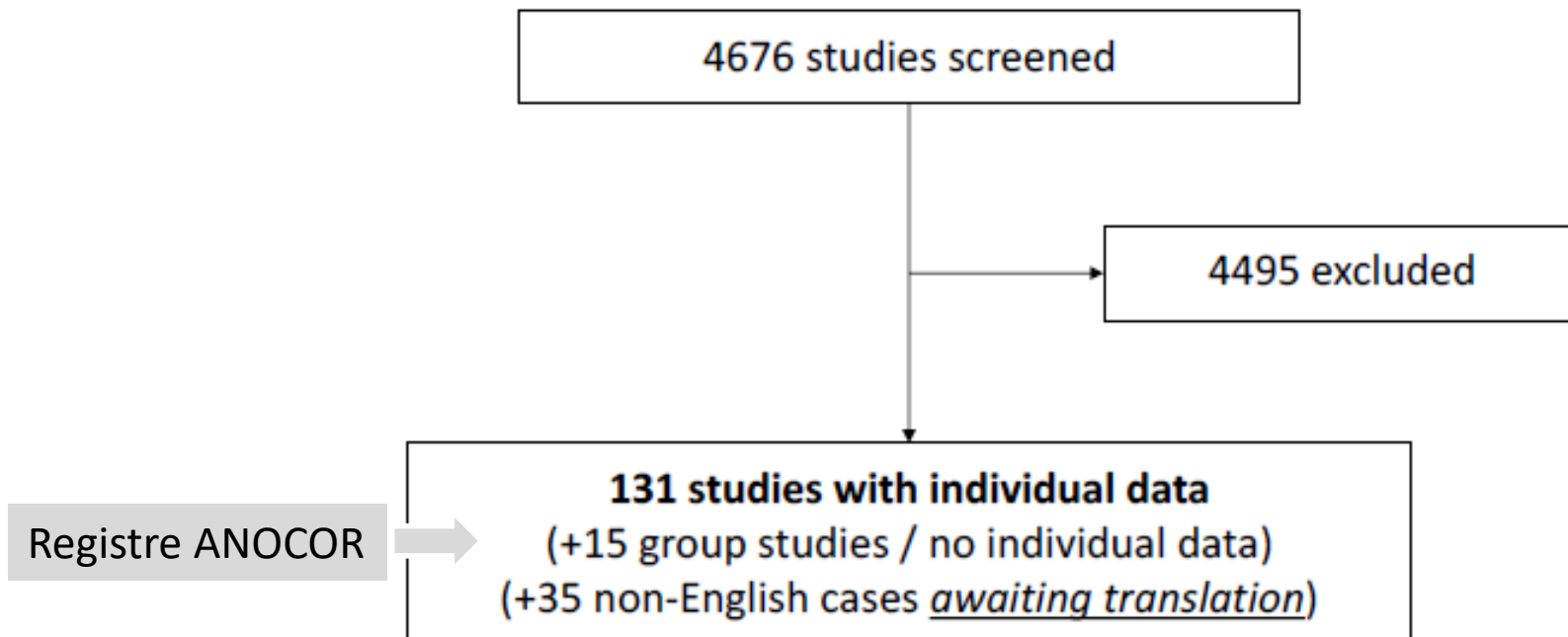
Sudden Cardiac Death and Aborted SCD in Patients with Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery (AAOCA): A Comprehensive Review of the Literature

Dr Hunain Shiwani, BMBS
Department of Radiology
Leeds Teaching Hospitals NHS Trust

12th March 2018

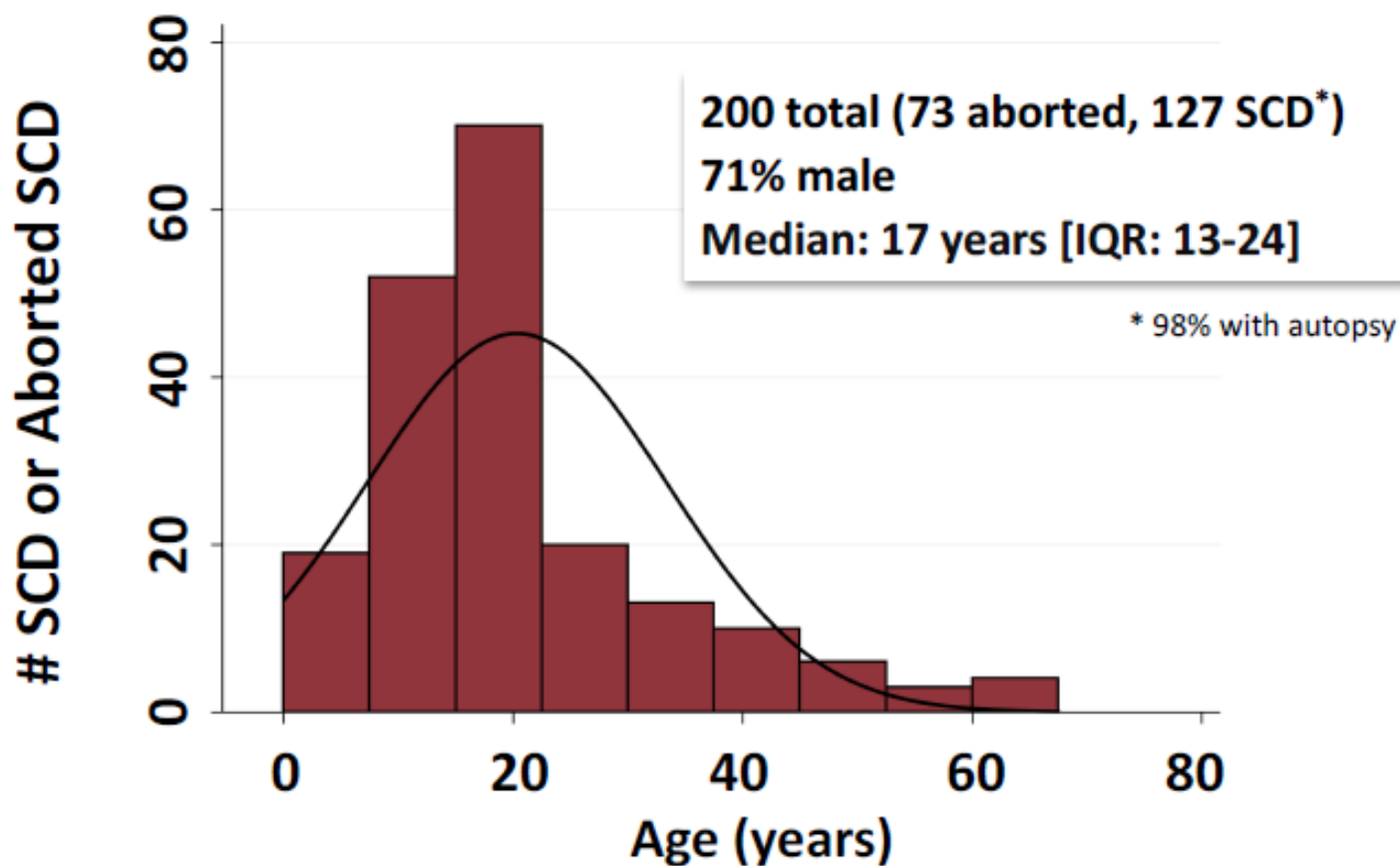
sudden cardiac death and AAOCA

Results

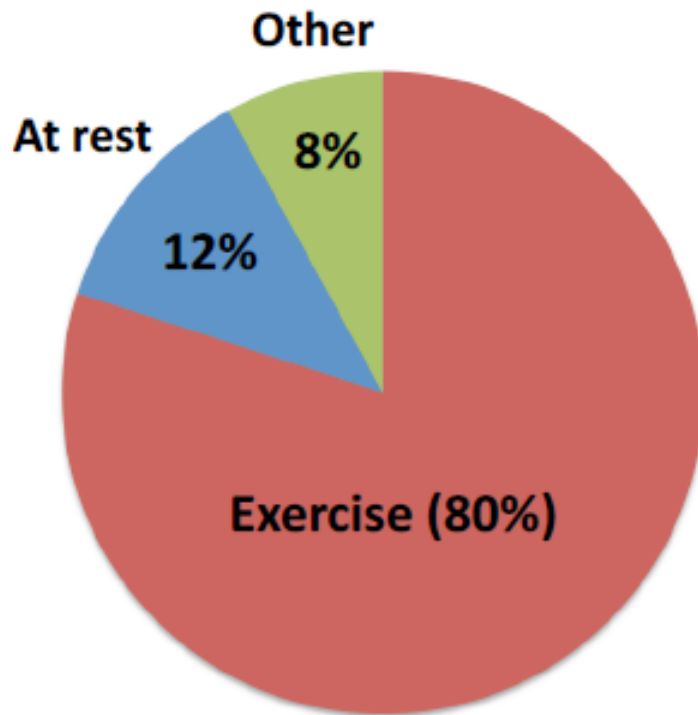


sudden cardiac death and AAOCA

Age of SCD or Aborted SCD Attributed to AAOCA



SCD/Aborted SCD Related to Exercise

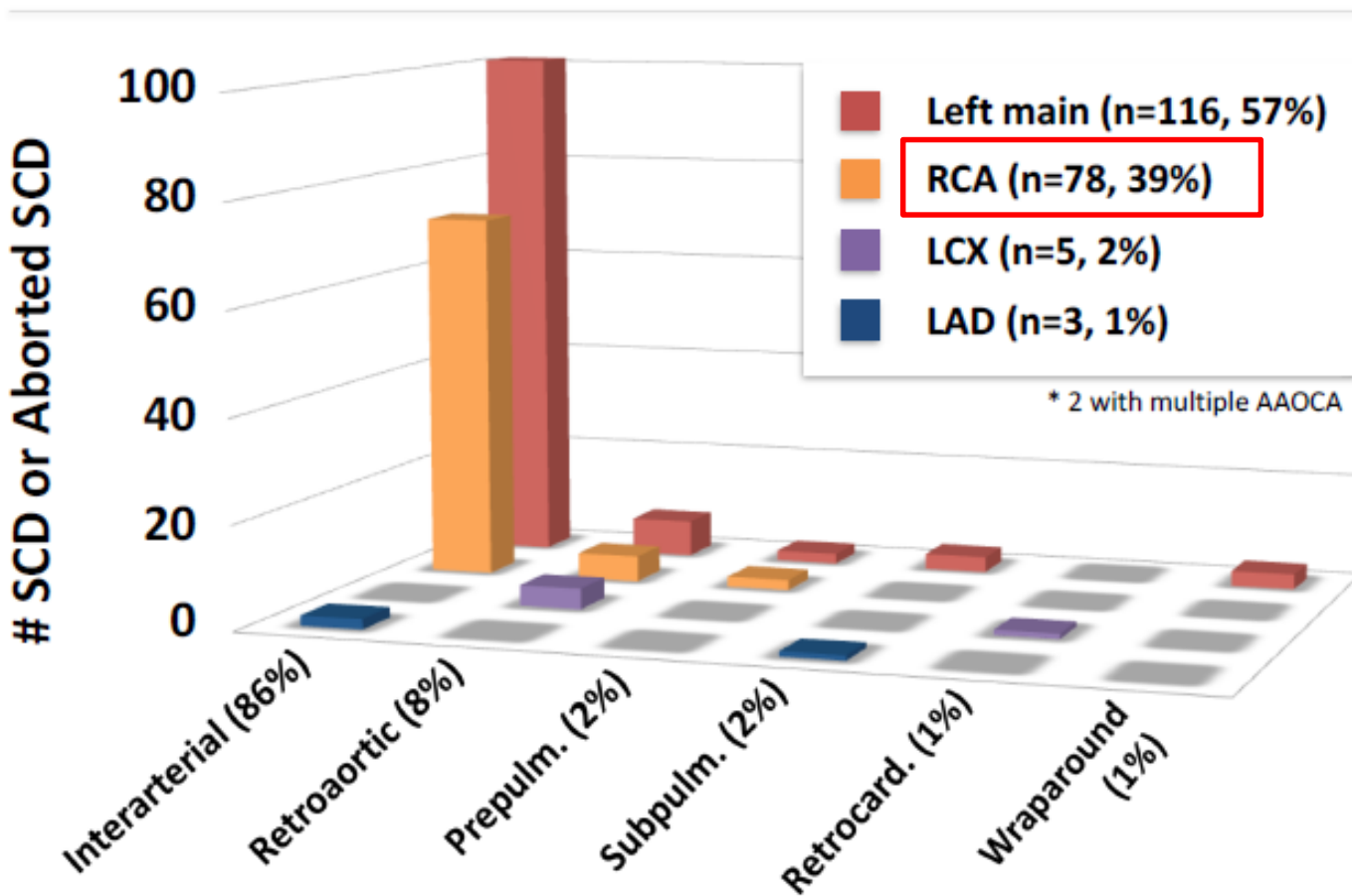


- Exercise (n=142, 80%)
- At rest (n=21, 12%)
- Other (n=14, 8%):
 - 12 babies (in crib, crying spell)
 - 2 adults w/ emotional distress

* Data not available in 23 cases

sudden cardiac death and AAOCA

AAOCA Anatomy in SCD/Aborted SCD Patients



mort subite et ANOCOR

Questions

Prévention primaire

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

Prévention secondaire

- correction de l'anomalie
- place du DAI

mort subite et ANOCOR

dépistage

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

éléments décisionnels

- 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

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

- association mort subite-ANOCOR : oui
- ANOCOR à risque : 0.3 %
- prévalence ANOCOR gauche/droite à risque : 1/8
- risque individuel mort subite : très faible
- risque mort subite : ANOCOR gauches >> droites
- périodes vulnérables : âge < 35 ans/activité sportive
- mort subite par arythmie ventriculaire initiale
- mécanismes arythmie ventriculaire : ?
- rôle de l'ischémie myocardique : ?
- prévention primaire : ?
- prévention secondaire : correction + / DAI ?