



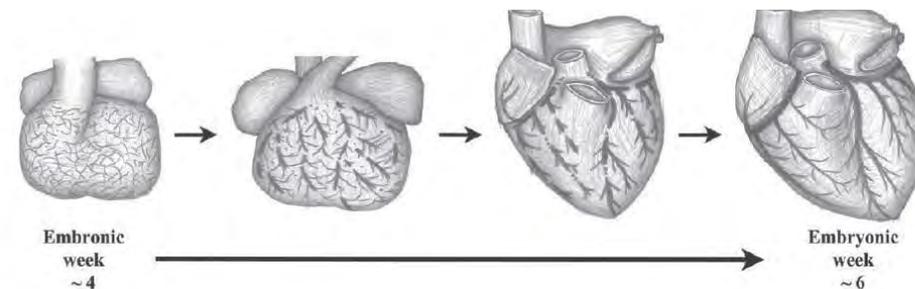
Quand s'occuper d'une anomalie de naissance ou de trajet coronaire?



Dr Julien PLESSIS

l'institut du thorax
Nantes, France

Définitions

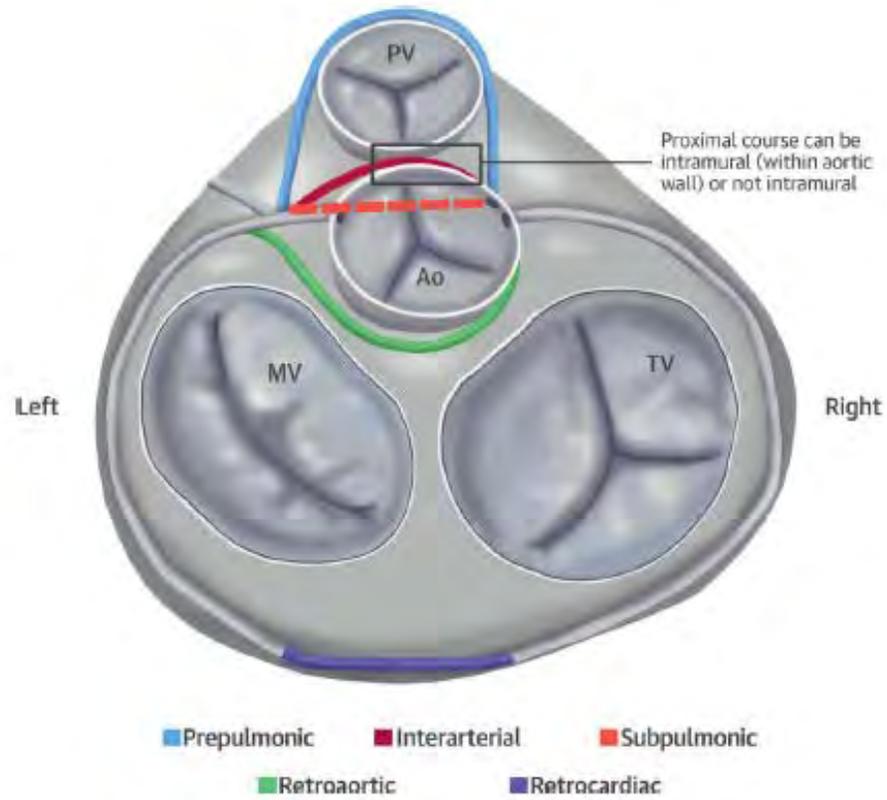


- Anomalie de trajet (trajet intra-myocardique)
- Anomalie de connexion distale (fistule coronaro-camérales)
- Anomalie de connexion proximale (et non de naissance !!, développement centripète vers l'aorte)
 - Différents types (données Registre ANOCOR):
 - Origine du sinus contro-latéral (45%)
 - Origine d'une autre artère coronaire (40%)
 - Origine commissurale
 - Origine de l'aorte ascendante au dessus de la JST (6%)
 - Artère coronaire unique
 - Origine artère pulmonaire...
 - Coronaires : Cx (47%), CD (33%), TCCG (12%), IVA (5%)

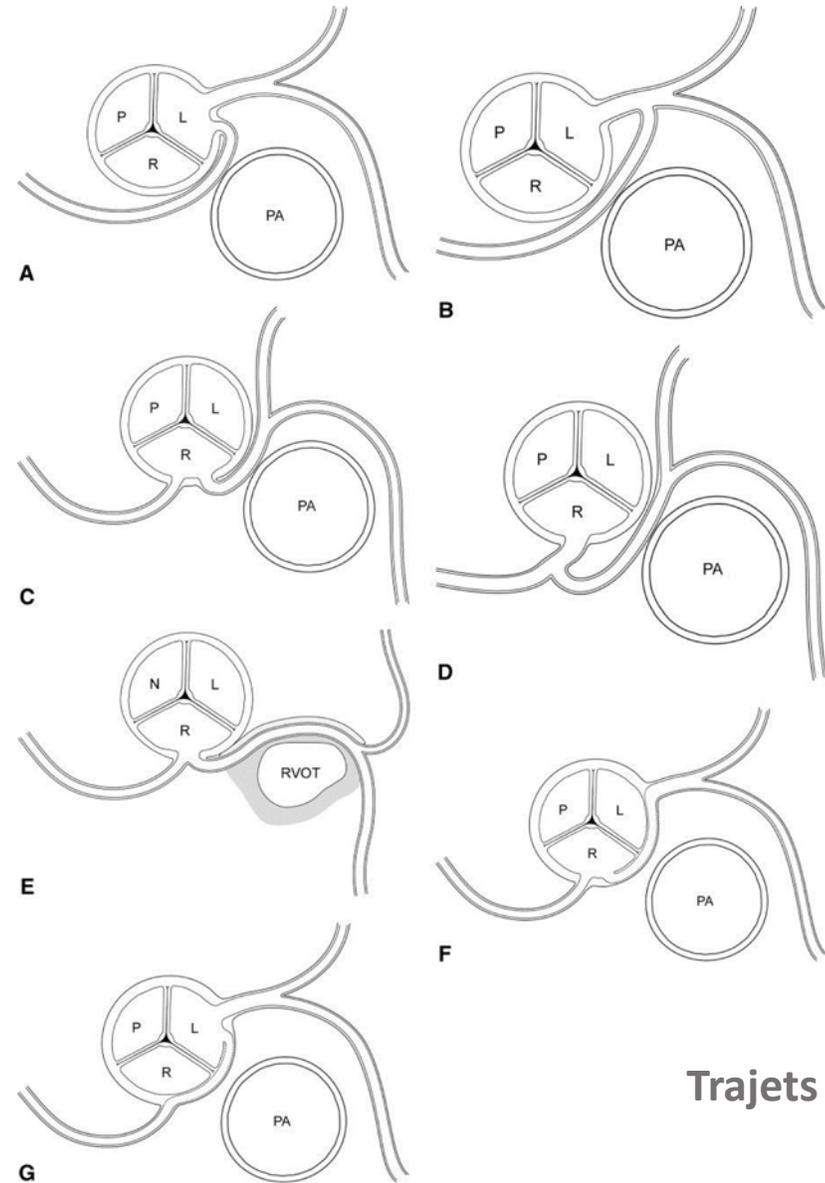
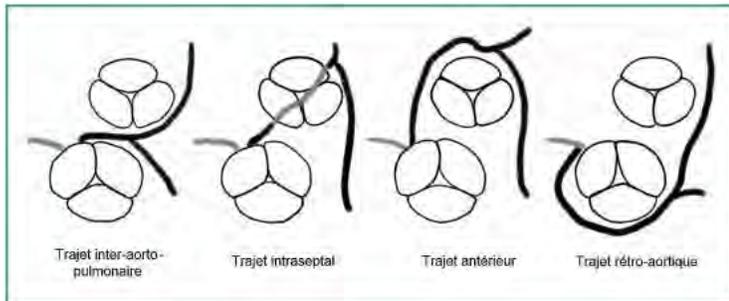
Définitions

- Anomalies à risque (~ 30%) :
 - Connexions avec passage inter-artériel (appelé aussi pré-aortique)
 - Trajet rétro-pulmonaire (appelé aussi intra-septal, très rare)
 - Connexions à l'artère pulmonaire (très rares ALCAPA, ARCAPA)
 - Connexions intramurales aortiques sans trajet inter-artériel (exceptionnelles)
- Anomalies considérées sans risque:
 - Trajet pré-pulmonaire
 - Trajet rétro-aortique
 - Trajet rétro-cardiaque

Définitions



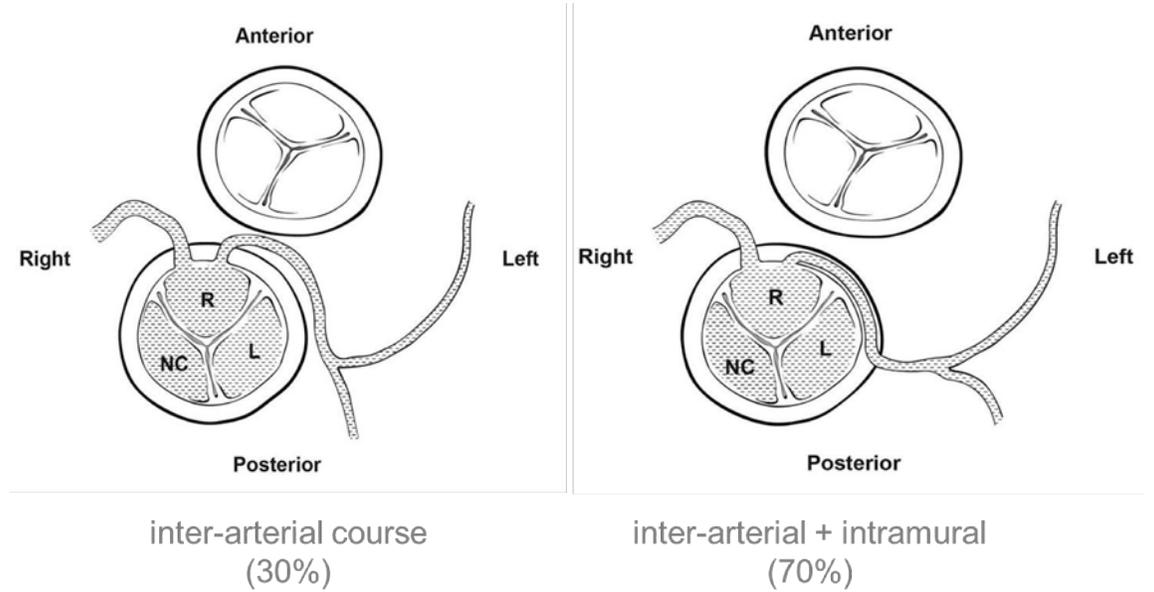
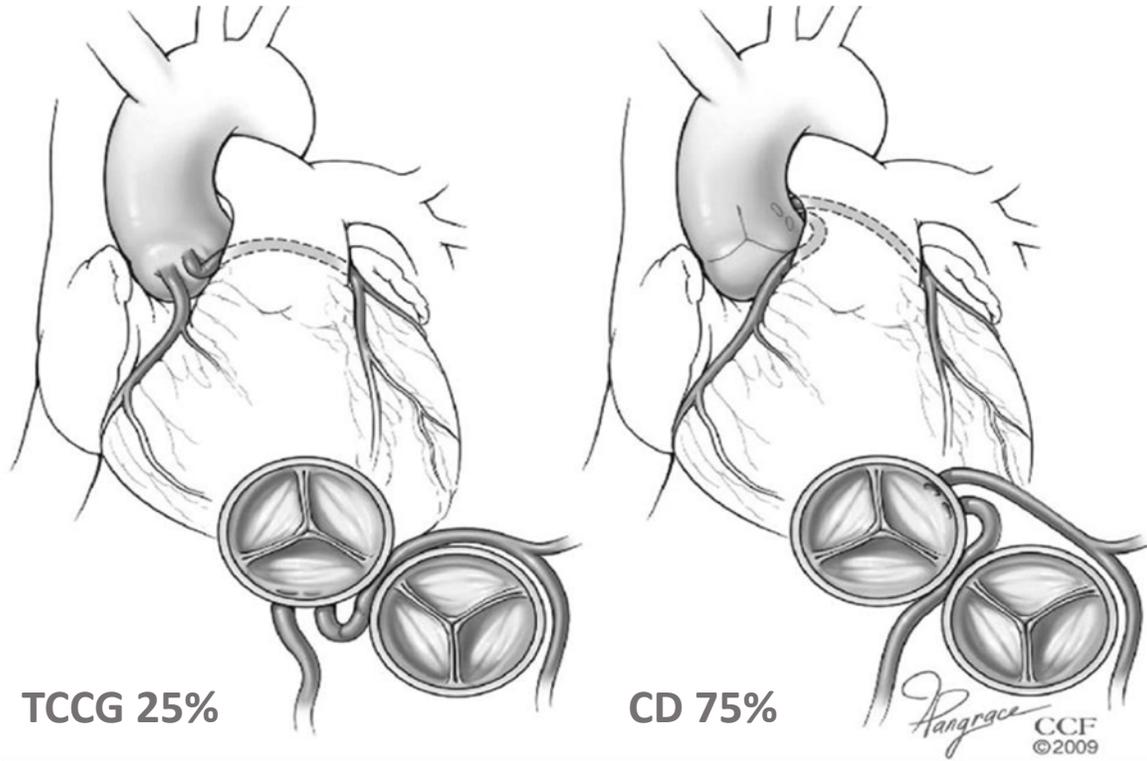
Cheezum et al, JACC 2018



Trajets à risque

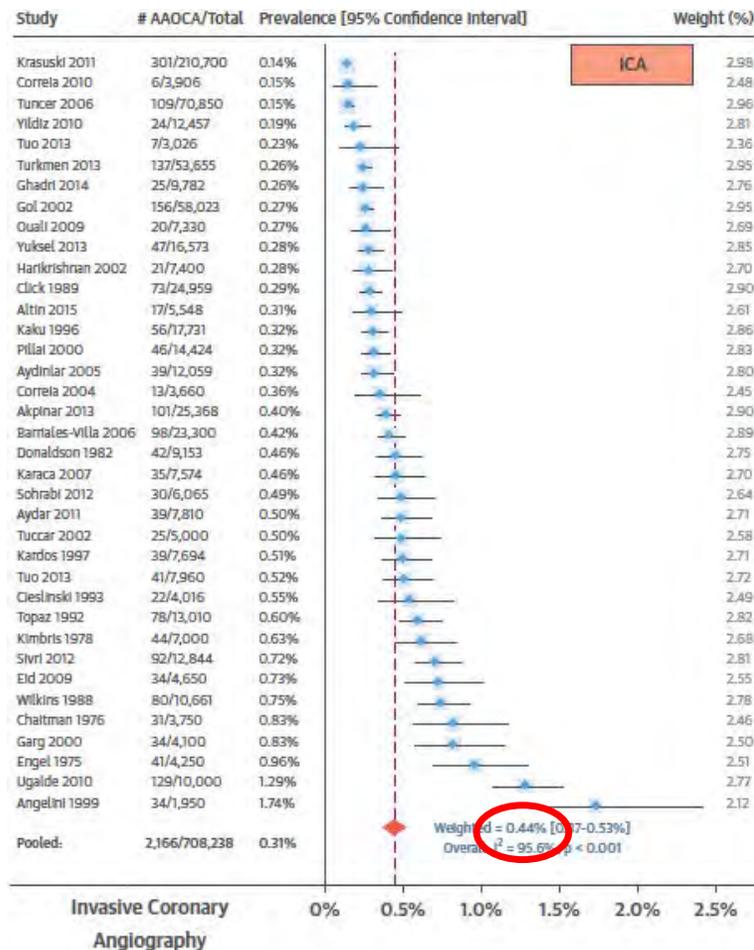
Vouhe P, JESFC 2019

Définitions



Prévalence

- Prévalence totale ~ 0,5 % (coronarographie), ~ 0,7 % (TDM, IRM) :
 - TCCG du sinus antéro-droit avec trajet inter-artériel : 0,03%
 - CD du sinus antéro-gauche avec trajet inter-artériel : 0,23 %



	Total Cohort (N = 5,243)			11-14 Yrs of Age (n = 4,310)		≥15 Yrs of Age (n = 897)	
	n	Frequency (%)	95% CI	n	Frequency (%)	n	Frequency (%)
Any high-risk cardiovascular condition	70	1.34	1.04-1.68	57	1.32	13	1.45
High-risk ACAOS	23	0.44	0.28-0.66	20	0.46	3	0.33
Left ACAOS with intramural course	6	0.11	0.04-0.25	6	0.14	0	0.00
Right ACAOS	17	0.32	0.19-0.52	14	0.32	3	0.33
High-risk cardiomyopathy	14	0.27	0.15-0.45	6	0.14	8	0.89
Dilated cardiomyopathy	11	0.21	0.10-0.38	5	0.12	6	0.67
Hypertrophic cardiomyopathy	3	0.06	0.01-0.17	1	0.02	2	0.22
High-risk electrocardiographic conditions	33	0.63	0.43-0.88	31	0.72	2	0.22
Brugada syndrome	1	0.02	0.00-0.10	0	0.00	1	0.11
Wolff-Parkinson-White syndrome	3	0.06	0.01-0.17	3	0.07	0	0.00
QTc interval >470 ms	29	0.55	0.37-0.79	28	0.65	1	0.11
QTc interval >490 ms	5	0.09		5	0.12	0	

Angelini et al, JACC 2018

Cheezum et al, JACC 2018

Mort subite

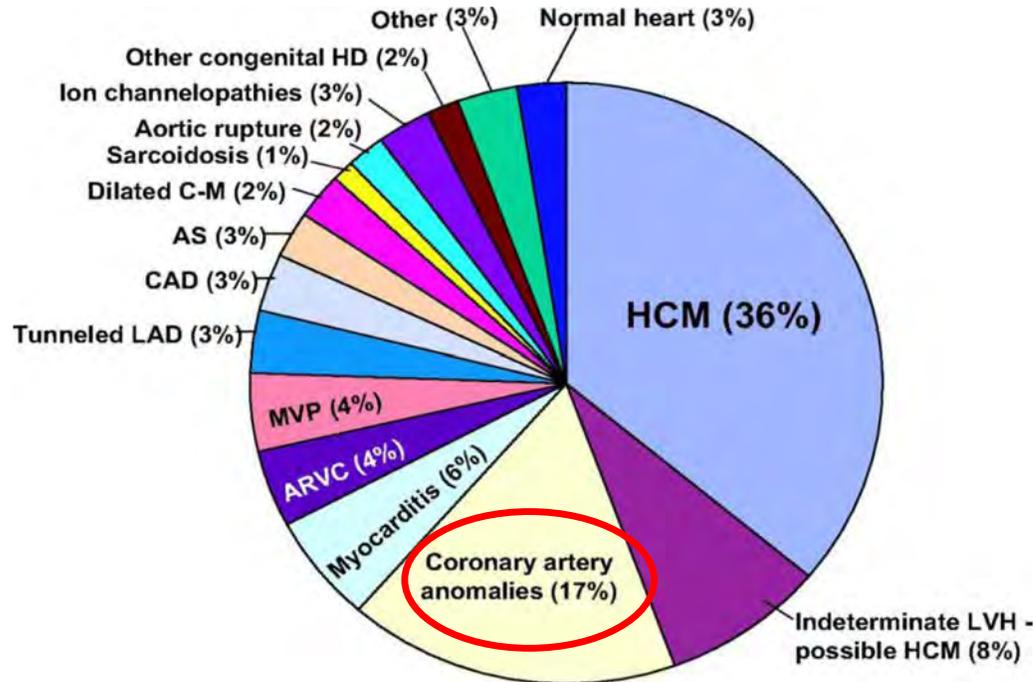
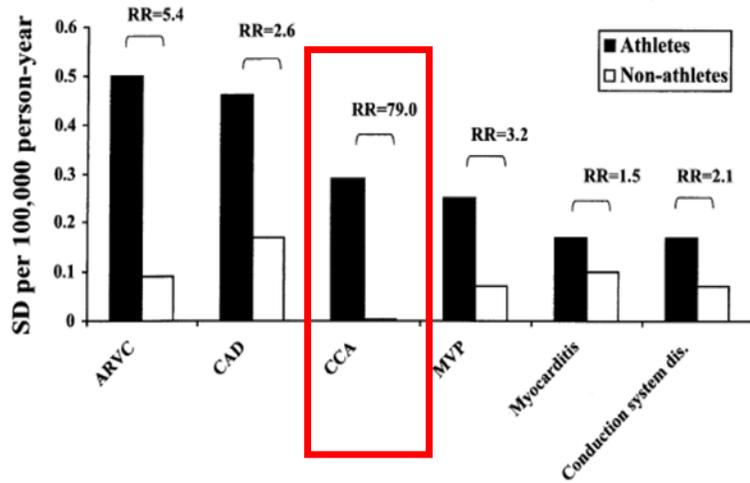


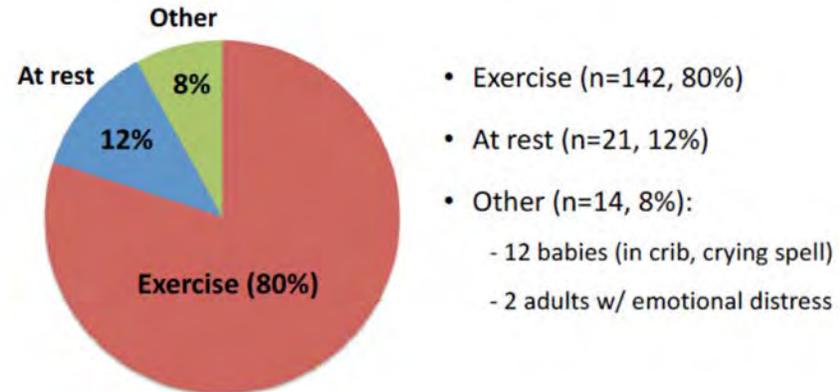
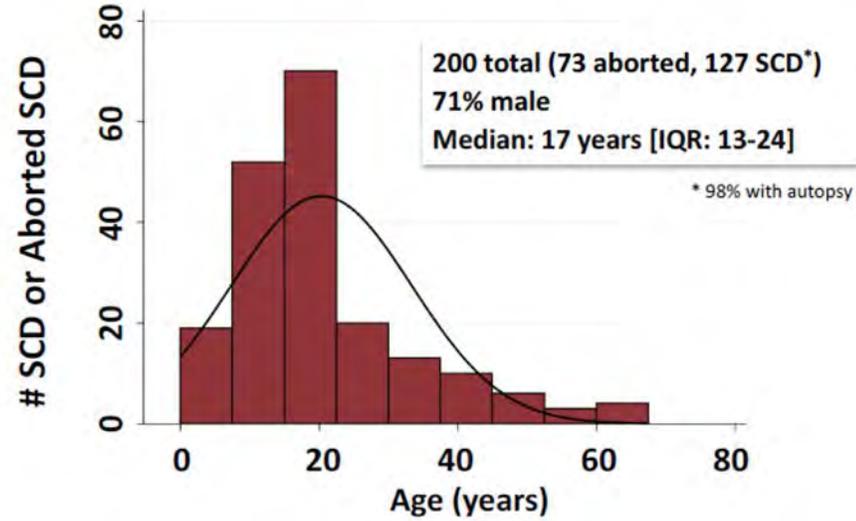
Table 1. Causes of Sudden Death in 387 Young Athletes*

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
Tunneled (bridged) coronary artery‡	11	2.8
Aortic valve stenosis	10	2.6
Atherosclerotic coronary artery disease	10	2.6
Dilated cardiomyopathy	9	2.3
Myxomatous mitral valve degeneration	9	2.3
Asthma (or other pulmonary condition)	8	2.1
Heat stroke	6	1.6
Drug abuse	4	1.0
Other cardiovascular cause	4	1.0
Long QT syndrome§	3	0.8
Cardiac sarcoidosis	3	0.8
Trauma causing structural cardiac injury	3	0.8
Ruptured cerebral artery	3	0.8

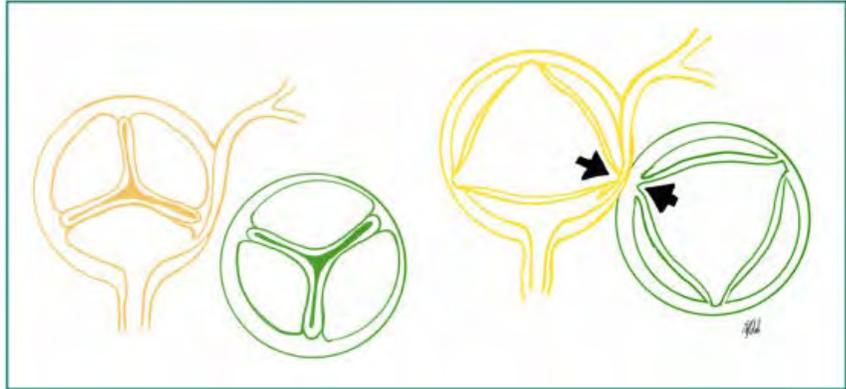
Mort subite et activité sportive



Corrado et al, JACC. 2003



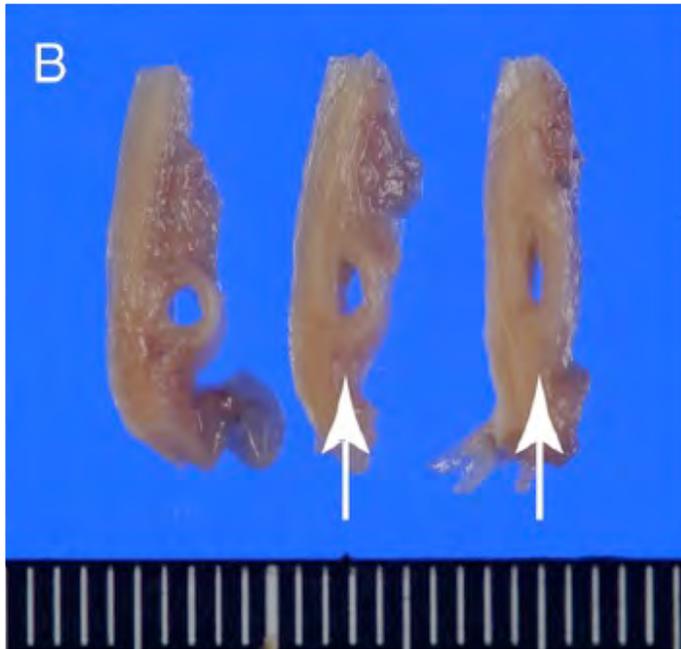
Mort subite et activité sportive : mécanismes ?



Fibrillation ventriculaire

Ischémie aigue : mort subite à l'effort important

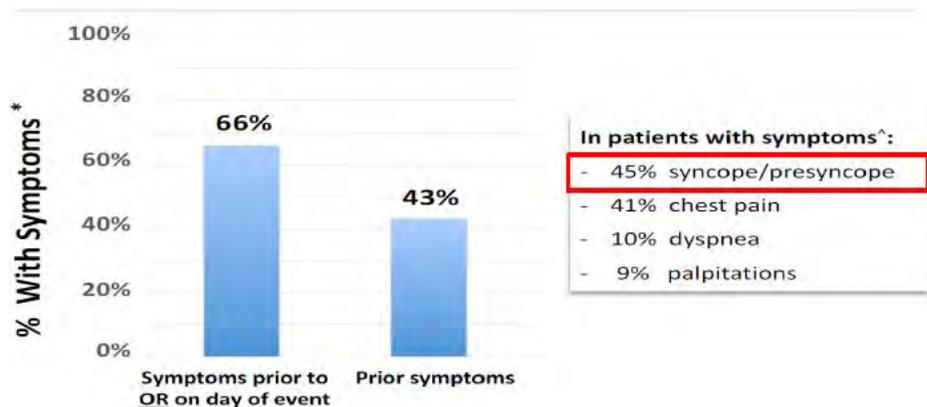
Répétition d'ischémie à l'origine de plage de fibrose



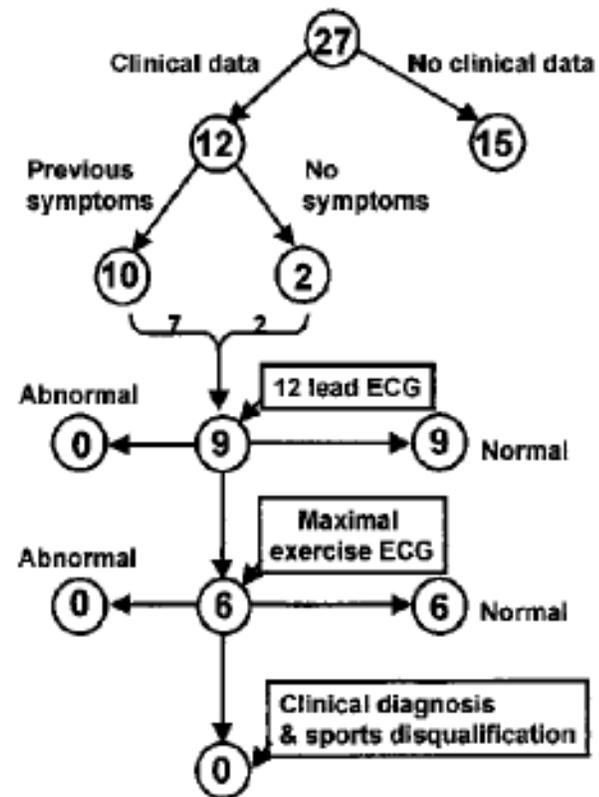
Physiopathologie mal connue :

- Compression par AP à l'effort
- Portion intra murale
- Angle aigu
- Seuil arythmogène bas

Symptomatologie, intérêt de l'épreuve d'effort simple



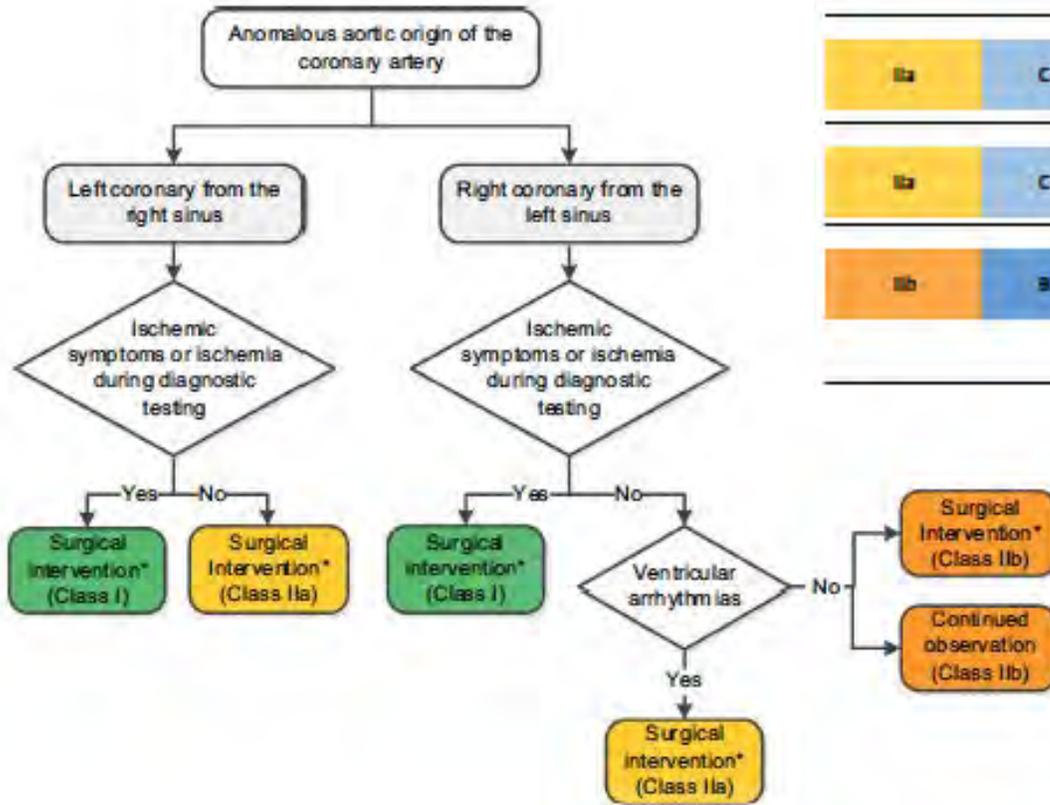
Shiwani, ACC 2018



Baso, JACC 2000

Prise en charge

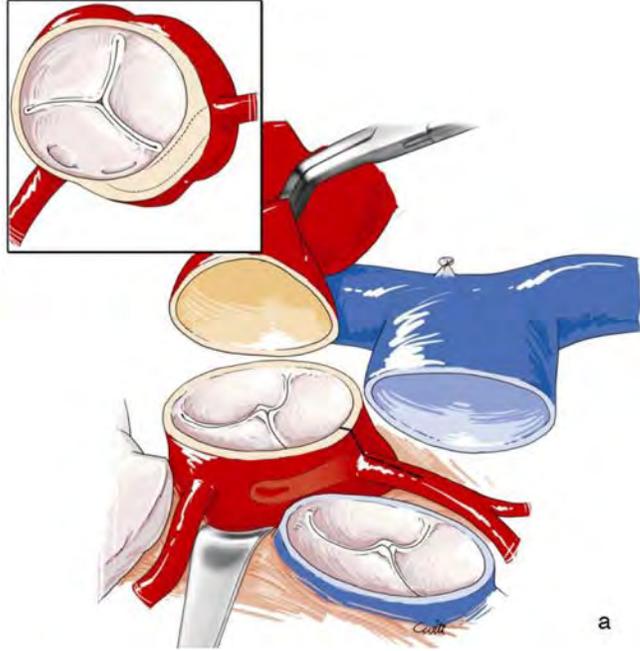
COR	LOE	RECOMMENDATIONS
Therapeutic		
I	B-NR	1. Surgery is recommended for AAOCA from the left sinus or AAOCA from the right sinus for symptoms or diagnostic evidence consistent with coronary ischemia attributable to the anomalous coronary artery (54.4.7.2-1-54.4.7.2-3).
IIa	C-LD	2. Surgery is reasonable for anomalous aortic origin of the left coronary artery from the right sinus in the absence of symptoms or ischemia (54.4.7.2-4-54.4.7.2-6).
IIa	C-EO	3. Surgery for AAOCA is reasonable in the setting of ventricular arrhythmias.
IIb	B-NR	4. Surgery or continued observation may be reasonable for asymptomatic patients with an anomalous left coronary artery arising from the right sinus or right coronary artery arising from the left sinus without ischemia or anatomic or physiological evaluation suggesting potential for compromise of coronary perfusion (e.g., intramural course, fish-mouth-shaped orifice, acute angle) (54.4.7.2-4-54.4.7.2-6).



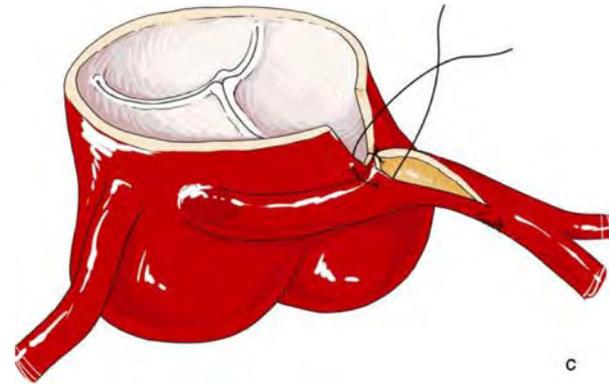
Facteurs de risque de mort subite :

- Anomalie du TCCG
- Ischémie documentée
- Trajet intra mural
- Jeunes athlètes (< 35 ans)
- Ostium en forme de fente

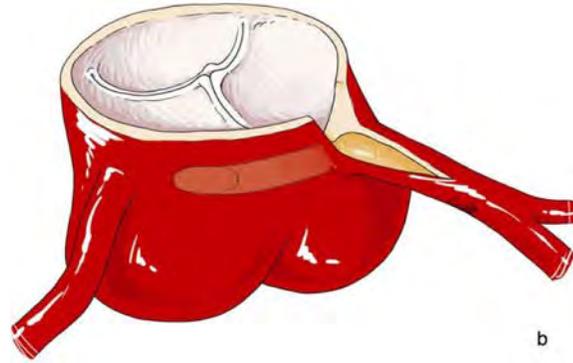
Prise en charge chirurgicale



a



c



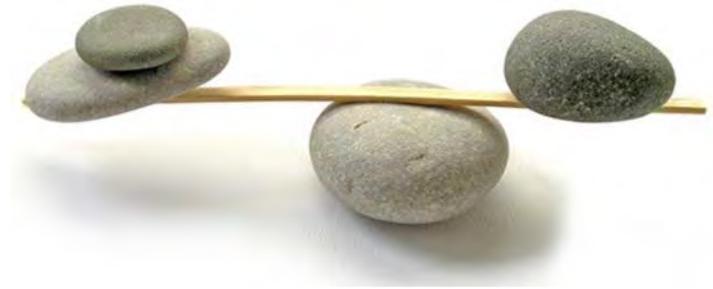
b



d

risk of sudden death

risk/benefit ratio
of surgical treatment



Reprise du sport

Recommandations pour la pratique sportive

Tous les patients non opérés présentant une ANOCOR gauche avec une connexion dans le sinus droit et un trajet interartériel doivent être contre-indiqués à tous les sports en compétition.

I B

Pour les patients présentant une ANOCOR droite avec une connexion dans le sinus gauche et un trajet interartériel, asymptomatiques et sans ischémie myocardique documentée, et après une explication concernant le risque de mort subite, la participation aux sports en compétition est autorisée.

IIa C

Après la réparation chirurgicale d'une ANOCOR, les patients sans antécédent d'arrêt cardiaque récupéré ont la possibilité de reprendre le sport en compétition 3 mois après la chirurgie, à condition qu'ils ne présentent pas de symptômes et que le test d'effort soit négatif.

I C

Après la réparation chirurgicale d'une ANOCOR, les patients avec antécédent d'arrêt cardiaque récupéré peuvent reprendre un sport récréatif 3 mois après la chirurgie, à condition qu'ils ne présentent pas de symptômes et que le test d'effort soit négatif.

I C

Après la réparation chirurgicale d'une ANOCOR, les patients avec antécédent d'arrêt cardiaque récupéré peuvent reprendre un sport en compétition 12 mois après la chirurgie, à condition qu'ils ne présentent pas de symptômes et que le test d'effort soit négatif.

I C

Un défibrillateur externe avec formation du personnel doit être immédiatement disponible pendant les compétitions et les entraînements.

I B

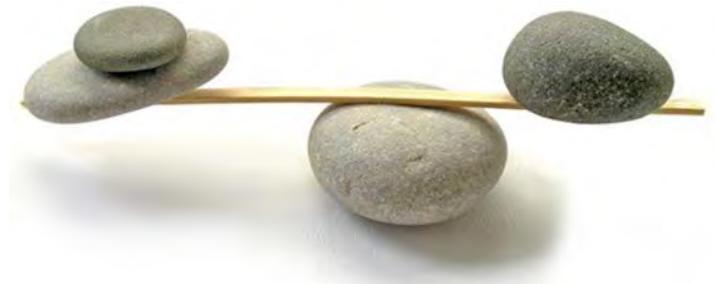
AATS Expert Consensus 2017 Brothers et al. J Thorac Cardiovasc Surg. 2017;153:1440-1457.
Recommandations pour la pratique sportive

Conclusion

- Anomalies à risque de mort subite parmi les plus fréquentes
- Risque absolu de mort subite très faible
- ANOCOR gauches plus à risque
- Lien fort entre pratique sportive et mort subite
- Mécanismes de la fibrillation ventriculaire encore mal connus
- Recommandations non adossées sur des études contrôlées
- Rôle préventif de la chirurgie ?
- ANOCOR droites asymptomatiques et sans ischémie : pratique sportive possible
- Dépistage pour la pratique sportive intense ?

risk of sudden death

risk/benefit ratio
of surgical treatment



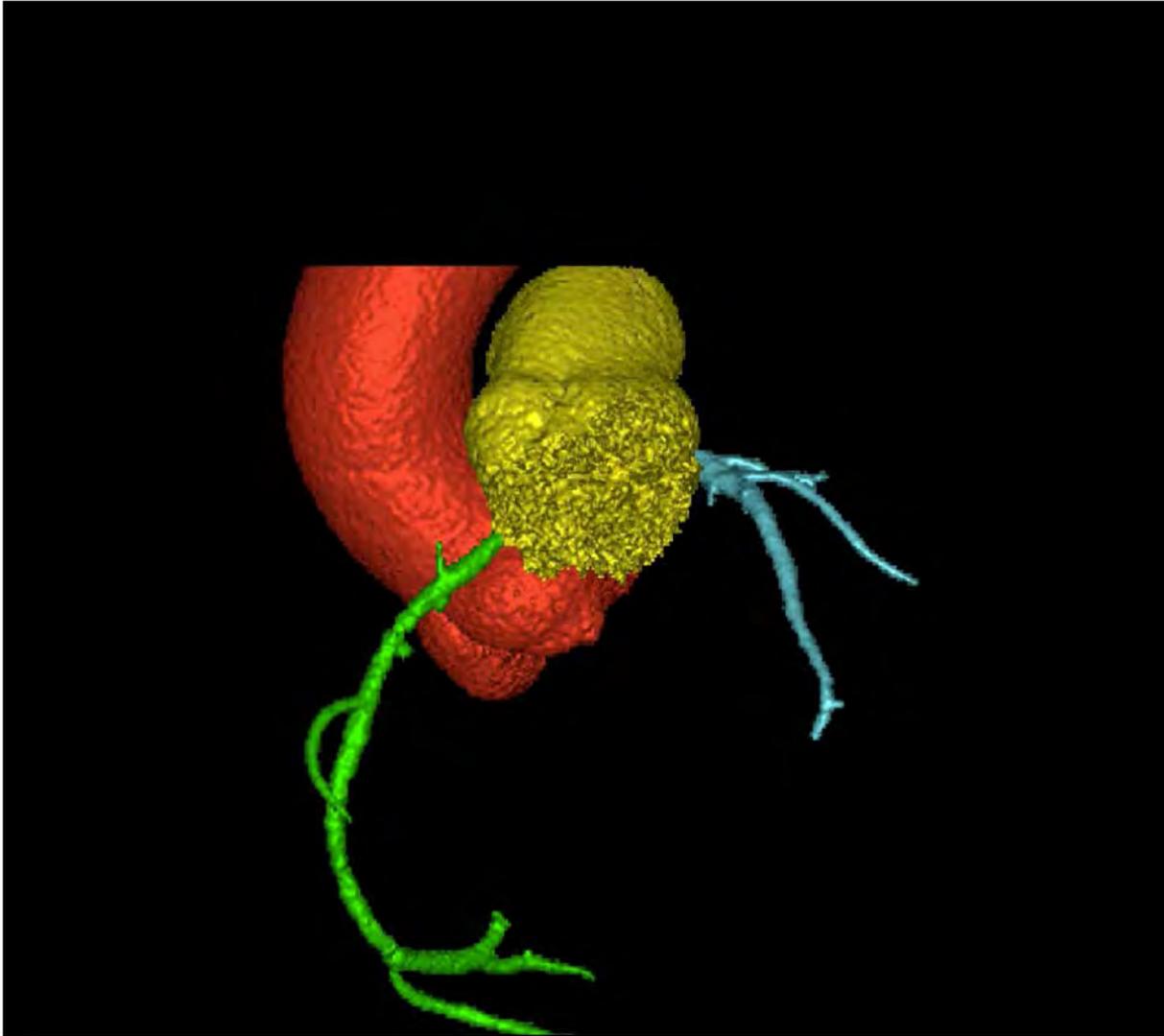
Cas Clinique n°1

- Patient de 58 ans présentant des douleurs thoraciques gauches sans lien avec l'effort depuis plusieurs années
- Tabagisme actif (60 PA), IMC à 26 kg/m²
- Janvier 2015 : EE négative cliniquement et électriquement
- Octobre 2018 : récurrence douleur thoracique, ECG non modifié, ETT sans particularité, Biologie normale, Holter ECG normal, scintigraphie myocardique ischémie limitée à moins de 2 segments sur 17 dans le territoire antérieur => traitement médical
- Poursuite douleur thoracique : H° et coronarographie

Cas Clinique n°1



Cas Clinique n°1



Coro TDM :

- Naissance haute de l'artère coronaire droite avec trajet compressif entre le tronc de l'artère pulmonaire et l'aorte ascendante, sténose excentrée
- Pas d'argument pour un trajet intra-mural

Cas Clinique n°1

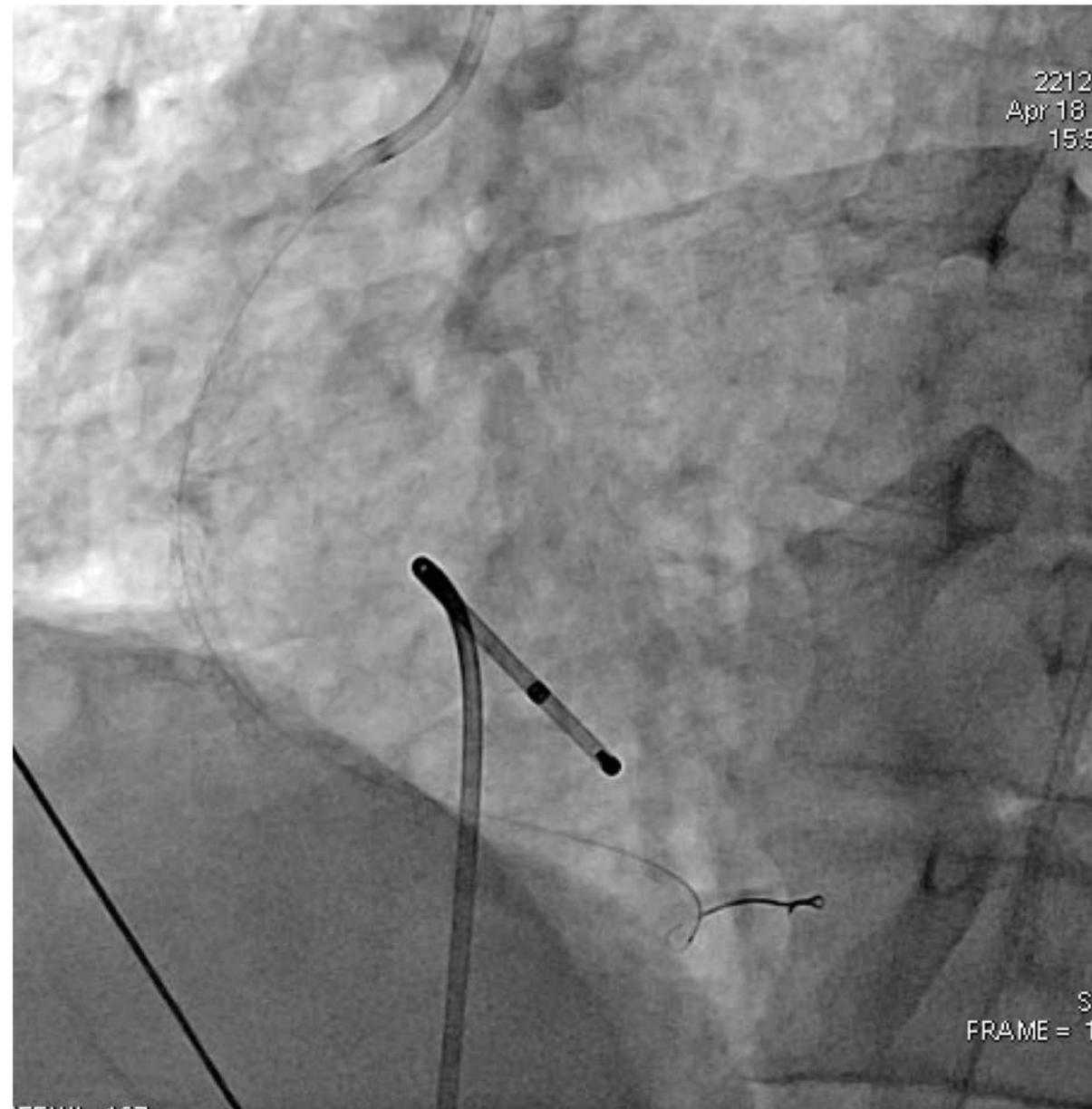


Symptomatologie atypique sans ischémie documentée dans territoire de la CD
Décision collégiale d'un traitement médical seul

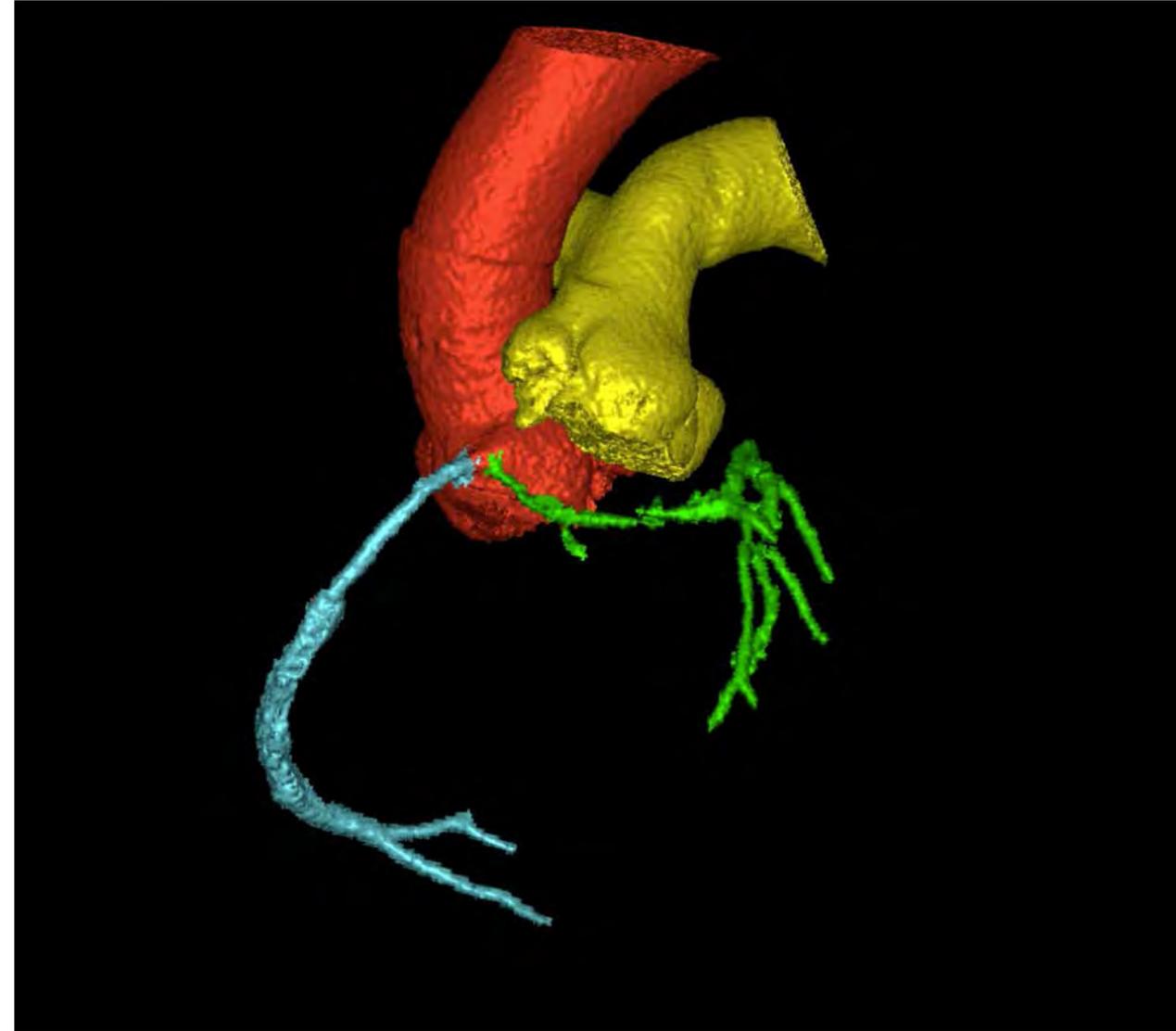
Cas Clinique n°2

- Patient de 60 ans hospitalisé pour un SCA avec sus décalage du ST en inférieur le 18 avril 2019 :
 - ATCD : aucun, FDCRV : Tabagisme actif (30 PA), hérédité coronaire (IDM chez son père à 52 ans)
- Choc cardiogénique à la prise en charge, BAVc à 30 bpm, TA 80/60 mmHg

Cas Clinique n°2



Cas Clinique n°2



Cas Clinique n°2

- CoroTDM : Naissance du TCCG à partir de la cusp antero-droite avec un trajet inter-aortico-pulmonaire du TCCG
- Discussion staff médico-chirurgical : indication à une réimplantation (patient vivant en région parisienne)

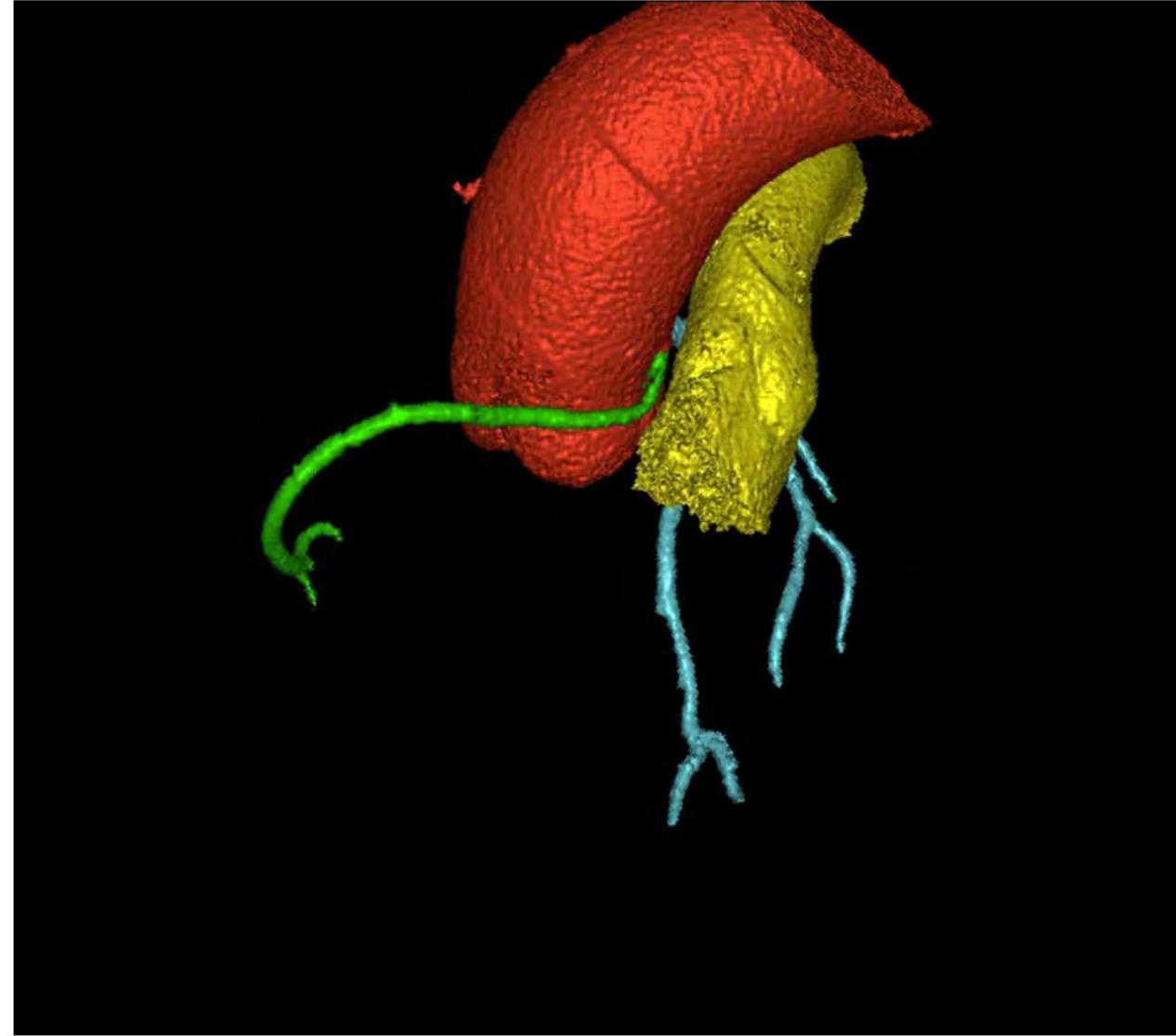
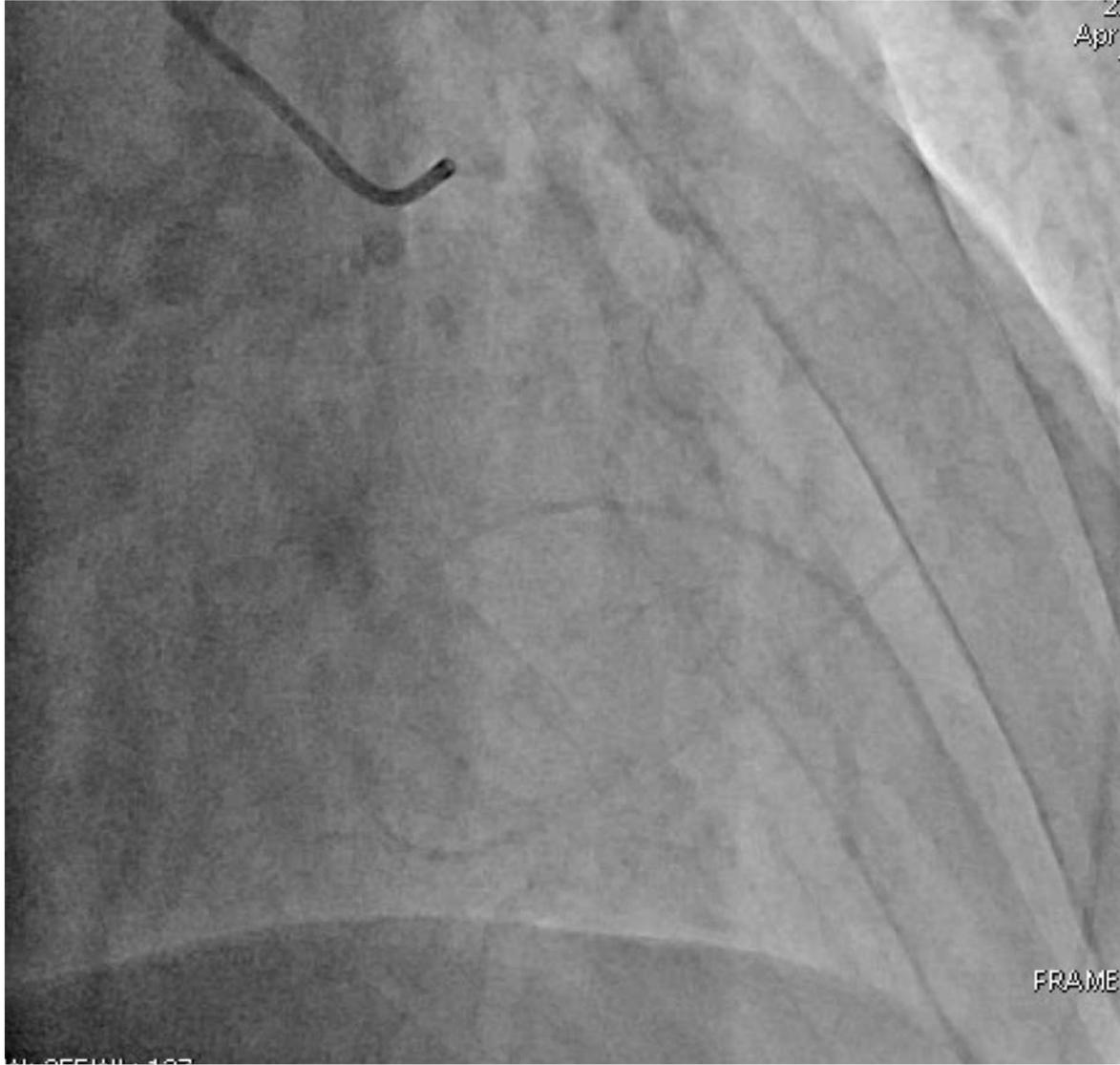
Cas Clinique n°3

- Patient de 65 ans hospitalisé pour palpitations + angor :
 - ATCD :
 - Bilan cardio en 2011 : BBG complet, asymptomatique, ETT sans particularité, Scintigraphie retrouvant hypofixation inférieure non transmurale (ttt médical)
 - Plusieurs épisodes de FA (Sotalol puis Amiodarone (Hyperthyroïdie) puis Propranolol)
 - Découverte CMH en 2017 confirmée en IRM en mai 2018 (22 mm au niveau septal, aspect de CMH sarcomérique)
 - FDRCV : HTA, Dyslipidémie, hérédité coronaire
 - Dyspnée stade II de base
 - Palpitations le 31/03 avec angor => cs aux urgences : récurrence de FA à 160 bpm
 - Réduction sous 5 mg de Bisoprolol mais élévation de la troponine à 150 ng/l
 - ETT : HVG (SIV à 21 mm), FEVG à 60% pas de trouble franc de la cinétique
- => Contrôle coronarographique

Cas Clinique n°3



Cas Clinique n°3



Cas Clinique n°3

- Coronarographie : naissance de la CD au niveau du sinus antero-gauche
- CoroTDM : naissance CD au dessus de la jonction sino-tubulaire (high take off), avec trajet inter-aortico-pulmonaire et trajet intra-mural entraînant une sténose significative à l'ostium
- Conduite à tenir?
- Echo d'effort :
 - sous maximale (72% de la FMT sous Bisoprolol), 163 W
 - négative pour recherche d'ischémie, pas d'obstruction de repos, discrète à l'effort et significative à la récupération (gradient maximale proche de 120 mmHg)
 - Majoration SAM en récupération

Cas Clinique n°3

- Décision de traitement médical, avis staff ANOCOR en attente
- Ablation de FA (mauvaise tolérance, récurrence sous Sotalol, Hyperthyroïdie sous cordarone)
- Pas d'indication à un DAI en prévention risque primaire (TVNS de 5 complexes à la surveillance prolongée TLM, EE sans trouble du rythme)