

# COMMENT J'EXPLORE ...

## une suspicion de dysplasie arythmogène du ventricule droit

A. BENOIT (1), L. DAVIN (2), O. GACH (3), B. CAMUS (4) V. D'ORIO (1), L. PIÉRARD (5)

**RÉSUMÉ :** La dysplasie arythmogène du ventricule droit est une pathologie rare, mais non exceptionnelle, associant la survenue d'arythmies pouvant être mortelles à une détérioration progressive de la structure et de la fonction du ventricule droit. Dans cet article, nous rappelons les bases étiopathogéniques de l'affection et insistons sur la démarche diagnostique.

**MOTS-CLÉS :** *Dysplasie arythmogène - Ventricule droit - Tachycardie ventriculaire - Mort subite*

### INTRODUCTION

La «Dysplasie Arythmogène du Ventricule Droit» (DAVD) est une cardiomyopathie évolutive rare, génétiquement déterminée et caractérisée par le remplacement des myocytes par du tissu fibro-graisseux. Sa prévalence est de 1/5.000; elle affecte plus souvent les hommes (sex ratio 3 : 1). Le diagnostic est, en moyenne, posé à l'âge de 29 ans, avec le plus souvent des symptômes inauguraux de palpitations, syncopes, dyspnée, douleurs thoraciques, mais aussi parfois de mort subite, principalement chez le sportif à l'effort.

On observe souvent 4 phases : une phase précoce asymptomatique, avec des modifications histologiques mineures et des arythmies souvent bénignes. Apparaît, ensuite, une phase manifeste au cours de laquelle des épisodes de tachycardie ventriculaire (TV) sont plus fréquents et les modifications histologiques, plus marquées. Puis, se développe une phase d'insuffisance cardiaque droite, et éventuellement globale (1, 2). Cependant, l'évolution est excessivement variable, allant d'une forme indolente compatible avec la vie à l'insuffisance cardiaque terminale en passant par la mort subite. Parmi les arythmies observées, on retrouve des extrasystoles ventriculaires (ESV), des épisodes de TV et de fibrillation ventriculaire (FV) et, dans 25% des cas, des arythmies supra-ventriculaires (1, 2).

### HOW I EXPLORE A CASE OF SUSPECTED ARRHYTHMOGENIC RIGHT VENTRICULAR DYSPLASIA

**SUMMARY :** Arrhythmogenic right ventricular dysplasia is a rare, but not exceptional pathology combining the occurrence of potentially fatal arrhythmias with a gradual deterioration of the structure and function of the right ventricle. In this article, we discuss the etiopathology of the disease and emphasize the diagnostic approach.

**KEYWORDS :** *Arrhythmogenic right ventricular dysplasia - Ventricular tachycardia - Sudden death*

### ETIOPATHOGÉNIE

La génétique de la DAVD concerne de nombreuses mutations récessives et dominantes. La plupart des mutations touchent des gènes encodant des protéines des desmosomes (plakoglobine, desmoplakine, plakophiline, desmogléine, desmocolline 2). Toutes ces mutations aboutissent à une voie finale commune et on peut raisonnablement considérer la DAVD comme une pathologie des desmosomes. Les desmosomes sont situés au niveau des jonctions intercellulaires et sont responsables de la stabilité mécanique. L'hypothèse retenue consiste en une perte de l'adhérence intercellulaire des cardiomyocytes principalement en condition de stress, ce qui induit la mort cellulaire et le remplacement par du tissu fibro-graisseux accompagné d'une réaction inflammatoire (3). En accord avec la loi de Laplace, la paroi plus fine du ventricule droit (VD), soumise à des variations de pré-charge importantes, serait plus sensible aux défauts d'adhésion cellulaire. La TV monomorphe serait en partie due à des circuits de réentrée, liés au remplacement fibro-graisseux du myocarde, mais aussi à une certaine composante inflammatoire. De plus, l'instabilité des jonctions cellulaires pourrait diminuer le nombre de «gap junctions» et ainsi amener à une conduction hétérogène génératrice d'arythmies, qui peuvent survenir dès la phase précoce (4). Des études récentes suggèrent que certaines protéines desmosomales pourraient être redistribuées à l'intérieur du cytosol et agir sur la voie «Wnt» impliquée dans de nombreux phénomènes tels que l'apoptose, l'embryogenèse ou la polarité cellulaire (5).

Il existe cependant quelques exceptions comme la mutation du gène du récepteur à la ryanodine (RyR2), la mutation du gène du

(1) Assistant, (2) Chef de Clinique, (3) Professeur de Clinique, (5) Professeur Ordinaire, Chef de Service, Service de Cardiologie, CHU de Liège.  
(4) Etudiant, Université de Liège.

«Transforming Growth Factor» B3 (TGFB3) ou encore du gène TMEM43 qui agiraient plutôt par dérégulation de la production des composants de la matrice extracellulaire.

L'expression phénotypique et histologique de la DAVD est très variable. Des «modifier genes» exercent soit un effet protecteur, soit un effet délétère sur le remodelage induit par les mutations et la variabilité du phénotype est due davantage au terrain génétique qu'à la variabilité de la mutation elle-même (6). Enfin, des facteurs environnementaux comme l'effort physique, le stress, certaines médications, l'alimentation, des phénomènes infectieux ou inflammatoires moduleraient également l'expression phénotypique (3). L'identification précise de facteurs modifiables est donc d'un intérêt majeur pour la prise en charge des malades.

## HISTOPATHOLOGIE

Les altérations tissulaires se rencontrent d'abord dans le sous-épicaarde et progressent vers l'endocarde avec un remplacement des myocytes par du tissu fibro-graisseux et un amincissement de la paroi (parfois, toute la paroi libre du VD finit par être atteinte). Les régions du VD le plus souvent impliquées sont la zone sous-tricuspidienne, l'apex et l'infundibulum : ces aires forment le triangle de la dysplasie. Le septum est généralement épargné au

début de l'affection, mais, à terme, il peut être également affecté (1, 2).

La DAVD est considérée comme une pathologie différente du simple remplacement graisseux au sein du VD qui semble moins arythmogène que la DAVD typique et le diagnostic de DAVD ne doit être posé qu'en présence de fibrose (7). Les anévrysmes du VD sont typiques de la DAVD et sont principalement distribués dans le triangle de la dysplasie, en particulier dans l'infundibulum. Ils peuvent être considérés comme pathognomoniques. La fréquence d'atteinte du ventricule gauche varie beaucoup selon les études (8).

## DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

La Task Force propose des critères diagnostiques qui ont été réactualisés en 2010 (tableau I). La stratégie consiste à combiner diverses informations telles que l'histoire familiale, l'ECG, l'imagerie et l'histologie. Deux critères majeurs ou 1 critère majeur et 2 critères mineurs ou 4 critères mineurs sont nécessaires pour établir un diagnostic formel. On parlera de cas «borderline (limite)» si un critère majeur et 1 critère mineur ou 3 critères mineurs de différentes catégories sont présents et de cas «possible» si l'on retrouve un critère majeur seul, ou 2 critères mineurs de différentes catégories (9).

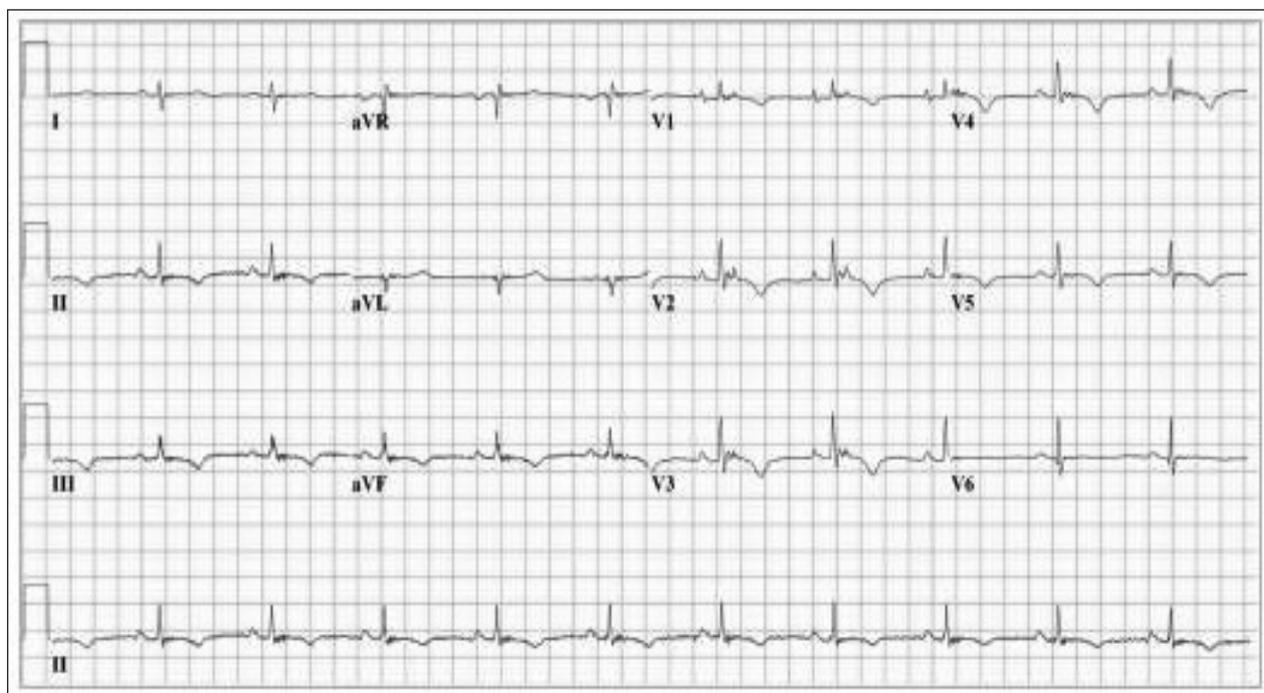


Figure 1. ECG montrant les ondes epsilon ( $\epsilon$ ) de V1 à V4.

TABLEAU I. CRITÈRES DE DYSPLASIE ARYTHMOGÈNE DU VENTRICULE DROIT SELON LA TASK FORCE

	Critères majeurs	Critères mineurs
<b>Dysfonction globale ou régionale et altérations structurelles</b>	<p><b>En échographie 2D :</b></p> <p>-Akinésie régionale du VD, dyskinésie ou anévrisme et un des critères suivants en fin de diastole :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Infundibulum &gt; 32 mm en vue parasternale grand axe (corrigé pour la taille &gt;19 mm/m<sup>2</sup>).</li> <li>• Infundibulum &gt;36 mm en vue parasternale petit axe (corrigé pour la taille &gt;21mm/m<sup>2</sup>).</li> <li>• Fraction de changement de surface &lt;33%.</li> </ul> <p><b>En IRM :</b></p> <p>Akinésie régionale du VD ou dyskinésie ou contraction désynchronisée du VD et un des critères suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Volume télédiastolique du VD indexé selon la surface corporelle &gt; 110 ml/m<sup>2</sup> (homme) et &gt;100 ml/m<sup>2</sup> (femme).</li> <li>• Fraction d'éjection du VD &lt;40%.</li> </ul> <p><b>En angiographie du VD :</b></p> <p>-Akinésie régionale du VD, dyskinésie ou anévrisme.</p>	<p><b>En échographie 2D :</b></p> <p>- Akinésie régionale du VD ou dyskinésie et un des critères suivants en fin de diastole :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Infundibulum entre 29 et 32 mm en vue parasternale grand axe (corrigé pour la taille, entre 16 et 19 mm/m<sup>2</sup>).</li> <li>• Infundibulum entre 32 et 36 mm en vue parasternale petit axe (corrigé pour la taille, entre 18 et 21 mm/m<sup>2</sup>).</li> <li>• Fraction de changement de surface entre 33 et 40%.</li> </ul> <p><b>En IRM :</b></p> <p>- Akinésie régionale du VD ou dyskinésie ou contraction désynchronisée du VD et un des critères suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Volume télédiastolique du VD indexé selon la surface corporelle &gt; 110 ml/m<sup>2</sup> (homme) et &gt;100 ml/m<sup>2</sup> (femme).</li> <li>• Fraction d'éjection du VD entre 40 et 45%.</li> </ul>
<b>Caractérisation des tissus de la paroi</b>	- <60 % des myocytes résiduels avec remplacement fibreux de la paroi libre du VD dans plus d'un échantillon, avec ou sans remplacement graisseux des tissus à la biopsie endomyocardique.	- 60 à 75 % des myocytes résiduels avec remplacement fibreux de la paroi libre du VD dans plus d'un échantillon, avec ou sans remplacement graisseux des tissus à la biopsie endomyocardique.
<b>Anomalies de la repolarisation</b>	- Inversion des ondes T dans les dérivations précordiales droites (V1, V2 et V3) ou plus loin chez les individus de plus de 14 ans (en l'absence BBDC).	- Inversion des ondes T en V1 et V2 chez les individus de plus de 14 ans (en absence BBDC) ou en V4, V5 ou V6. - Ondes T inversées dans les dérivations V1, V2 V3 et V4 chez les individus de plus de 14 ans en présence de BBDC.
<b>Anomalies de dépolarisation ou de conduction</b>	- Onde Epsilon dans les dérivations précordiales droites (de V1 à V3).	- Potentiels tardifs en ECG à haute amplification dans plus d'un des trois paramètres en l'absence d'une durée du QRS > 110 ms en ECG standard. - Durée du QRS filtré >114 ms. - Durée d'activation du QRS > 55 ms mesuré du nadir de l'onde S à la fin du QRS incluant R', en V1, V2 ou V3 en l'absence de BBDC. - Amplitude moyenne des potentiels des 40 dernières ms < 20µV. - Durée des potentiels terminaux inférieurs à 40 µv >38 ms.
<b>Arythmies</b>	- TV soutenue ou non soutenue avec une morphologie de BBG et un axe supérieur.	- Plus de 500 extrasystoles ventriculaires par 24 heures. - TV soutenue ou non soutenue avec une morphologie de BBG et un axe inférieur ou un axe inconnu.
<b>Histoire familiale</b>	- DVDA chez un parent au premier degré en accord avec les critères de la TASK FORCE. - DVDA chez un parent au premier degré confirmé à l'autopsie. - Identification d'une mutation associée à la DVDA.	- Histoire probable de DVDA chez un parent au premier degré sans pouvoir vérifier les critères de la TASK FORCE. - Mort subite avant 35 ans due à une suspicion de DVDA chez un parent au premier degré. - DVDA confirmée sur les critères ou par autopsie chez un parent au second degré.

Abréviations : DVDA = Dysplasie ventriculaire droite arythmogène, VD = ventricule droit, BBDC = bloc de branche droit complet, BBG = bloc de branche gauche, TV = tachycardie ventriculaire.

*L'ECG 12 dérivations* est un élément de diagnostic, mais aussi de suivi. En rythme sinusal, il convient de rechercher certaines anomalies: premièrement, des ondes epsilon dans les dérivations V1 à V3. Il s'agit d'une déflexion survenant après la fin du complexe QRS, clairement séparée de celui-ci, et due à des troubles localisés de dépolarisation. Les ondes epsilon sont très spécifiques, mais leur sensibilité n'est que de 10 % (10) (fig. 1). On recherchera aussi la prolongation de l'activation terminale en V1-V3 au-delà de 55 ms. Bien que mineur, ce critère est plus sensible et plus spécifique, mais il n'est valable qu'en l'absence de bloc de branche droit (BBD). Au niveau de la repolarisation, on peut voir des ondes T négatives de V1 à V3 : il s'agit d'un critère majeur en l'absence de BBD et, au-delà de 12 ans, la sensibilité de ce critère approcherait 70 %. Sur l'ECG en TV, en l'absence de pathologie du VG et de pathologie septale, une TV avec un bloc de branche gauche (BBG) signifie une arythmie dont l'origine se trouve dans le VD. Contrairement à la TV idiopathique originaire de l'infundibulum, où l'on ne retrouve que des axes inférieurs, en cas de DVDA, on peut retrouver un axe supérieur. Enfin, en cas de DVDA, la morphologie de la TV peut varier chez un même patient alors qu'elle ne varie pas dans la TV idiopathique (10, 11).

*L'ECG à haute amplification* (SAECG) permet de détecter de petits potentiels pouvant survenir après la fin du complexe QRS. On mesure principalement 3 critères qui sont la durée du QRS filtré (N = 114ms), la durée des potentiels terminaux inférieurs à 40  $\mu$ v (N = 38ms ou moins) et l'amplitude des potentiels des 40 dernières ms (N = 20 $\mu$ v ou plus). Dans la pratique, l'examen est positif si 2 critères sont présents (11).

*L'échocardiographie* est l'examen morphologique de première intention, car non invasif, et peu coûteux. La visualisation du VD en échographie est cependant difficile en raison de sa position anatomique. Cet examen permet d'éliminer d'autres cardiopathies, mais pour la DVDA, les faux négatifs sont fréquents en début de pathologie. Une dilatation de l'infundibulum du VD > 25 mm est très fréquemment retrouvée. Une mesure en parasternal grand axe de l'infundibulum > 30 mm a une grande sensibilité (89%) et spécificité (86%) (12). Une dysfonction globale ou partielle du VD est très fréquemment notée. Un anévrysme de la région tricuspide peut être considéré comme pathognomonique et des anomalies des

trabéculations sont les plus souvent retrouvées (54 %) avec un aspect hyperéchogène de la bandelette modératrice. L'hypokinésie focale dans la zone apicale ou la paroi antérieure associée à un amincissement pariétal est spécifique de la DVDA. L'atteinte ventriculaire gauche reste rare (12).

*L'imagerie par résonance magnétique* est la technique d'imagerie de choix pour la DAVD (13) : elle permet souvent un diagnostic précoce non invasif et non irradiant. Elle est bien adaptée pour la détection des anomalies de cinétique segmentaire du VD et la détermination des volumes ventriculaires. Dans la DVDA, on observe souvent des anomalies morphologiques comme un amincissement de paroi, un élargissement du VD et des anévrysmes, une désorganisation trabéculaire, une infiltration graisseuse du VD et, parfois, du VG apparaissant comme un hypersignal en pondération T1. On note aussi une dysfonction du VD dans 60% des cas. Le rehaussement tardif, après l'injection de gadolinium, permet d'identifier des zones de remaniement fibreux, bien plus spécifiques que le remplacement graisseux.

*L'angiographie du VD* est invasive et, parfois, difficile à interpréter. Etant donné le caractère rare de l'affection en routine, de petites anomalies peuvent passer inaperçues. Cependant la technique informe sur la structure interne et sur la contractilité régionale et globale (14). L'angiographie du VD est clairement supérieure à l'IRM pour localiser des micro-anévrysmes et reconnaître une architecture trabéculaire. Différentes anomalies morphologiques sont suggestives de DVDA. Il s'agit d'une dilatation globale ou régionale, de renflement akinétique ou dyskinétique ou d'une hypertrophie trabéculaire avec des profondes fissures horizontales (aspect en pile d'assiettes).

*Le scanner cardiaque* offre une bonne résolution spatiale : l'examen réalisé sans contraste permet déjà de repérer la présence anormale de graisse. Après injection de produit de contraste, des analyses qualitatives et quantitatives des fonctions systolique et diastolique sont réalisables. Il peut être utile chez les patients claustrophobes ou porteurs de matériel contre-indiquant l'IRM.

*La scintigraphie myocardique au 123-MIBG* est intéressante, mais reste au stade expérimental. Cette technique a permis de démontrer qu'il existait une diminution de la densité des récepteurs  $\beta$ -adrénergiques post-synaptiques dans la DVDA. Leurs causes et effets potentiels sur

les arythmies n'en sont pas encore bien connus (15).

La *biopsie endomyocardique* identifie une atrophie myocardique qui est le paramètre morphologique diagnostique le plus important: le seuil correspond à une valeur de moins de 59% de myocarde résiduel dans l'ensemble des échantillons du VD (sensibilité de 80% et spécificité de 95 % (16)). La fibrose est toujours présente et parfois isolée, tandis que le tissu adipeux, seul, ne permet pas le diagnostic formel. Il est recommandé d'effectuer plusieurs prélèvements dans différentes régions du VD et, en particulier, sur la paroi libre, l'apex et la chambre de chasse. Au départ, la biopsie peut être non contributive. Les complications de la procédure sont estimées à 1 ou 2 % (décès 0,2%); il existe un risque de perforation de la paroi fine et fragile du VD mais ce danger reste faible. Il est également possible de réaliser des tests immuno-histochimiques sur les prélèvements.

Le *génotypage* pourrait théoriquement être utile pour confirmer le diagnostic, identifier les sujets atteints à un stade préclinique et envisager une stratégie préventive. Des obstacles existent cependant : une mutation n'est identifiée que dans 40 % des cas avérés (17) et il semble que certaines des mutations ne puissent être pathogènes que si elles sont accompagnées par d'autres polymorphismes génétiques (PKP2, par exemple). Enfin, les coûts, la pénétrance incomplète et l'expression phénotypique variable rendent ces tests difficilement applicables dans la pratique.

#### PRISE EN CHARGE

Les arythmies surviennent souvent pendant un exercice physique et l'activité physique accélère l'évolution de la pathologie. Il faut, dès lors, conseiller au patient d'éviter les exercices excessifs (17).

Une fois le diagnostic établi, il est envisageable d'implanter un défibrillateur. Il convient cependant de bien peser les risques et les bénéfices. Chez les patients qui survivent à une FV, une TV soutenue ou une syncope, l'implantation s'impose, car le risque de récurrence est élevé. La TV non soutenue, la présence de nombreuses ESV au Holter de 24 h (>1.000) et les altérations morphologiques ou fonctionnelles du VD ou du VG représentent une indication d'implantation à discuter au cas par cas (18).

L'*ablation par cathéter radiofréquence* peut s'envisager aussi bien en thérapie primaire

qu'en supplément d'un défibrillateur qui délivre de nombreux chocs. Cependant, les récurrences d'arythmie à long terme sont fréquentes (19).

Très peu d'études ont évalué l'usage des anti-arythmiques dans cette pathologie. Cependant, l'une d'entre elles suggère que le sotalol, bien que précédemment recommandé, ne semble pas très utile et que l'amiodarone aurait la meilleure efficacité dans la prévention de la TV soutenue (20). Lors de la progression vers la décompensation cardiaque, les patients sont redevables du traitement classique de la décompensation incluant une anti-coagulation et, en ultime recours, une greffe cardiaque.

#### CONCLUSION

Si la DAVD est une pathologie rare, elle peut survenir chez des individus jeunes et être responsable de mort subite. Il convient de pouvoir la dépister dans un contexte évocateur et d'utiliser au mieux les techniques disponibles pour pouvoir en confirmer le diagnostic.

#### BIBLIOGRAPHIE

1. Sen-Chowdhry S, Lowe MD, Sporton SC, et al.— Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy : clinical presentation, diagnosis, and management. *Am J Med*, 2004, **117**, 685-695.
2. Gemayel C, Pelliccia A, Thompson PD.— Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*, 2001, **38**, 1773-1781.
3. B Murray.— Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy (ARVD/C) : a review of molecular and clinical literature. *J Genet Counsel*, 2012, **21**, 494-504.
4. Kaplan SR, Gard JJ, Protonotarios N, et al.— Remodeling of myocyte gap junctions in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy due to a deletion in plakoglobin (Naxos disease). *Heart Rhythm*, 2004, **1**, 3-11.
5. Saffitz JE, Asimaki A, Huang H.— Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: new insights into mechanisms of disease. *Cardio Pathol*, 2010, **19**, 166-170.
6. Sen-Chowdhry S, Syrris P, Pantazis A, et al.— Mutational heterogeneity, modifier genes, and environmental influences contribute to phenotypic diversity of arrhythmogenic cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Genet*, 2010, **3**, 323-330.
7. Burke AP, Farb A, Tashko G, et al.— Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and fatty replacement of the right ventricular myocardium: are they different diseases? *Circulation*, 1998, **97**, 1571-1580.
8. Corrado D, Basso C, Thiene G, et al.— Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia multicenter study. *J Am Coll Cardiol*, 1997, **30**, 1512-1520.
9. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al.— Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia : proposed modification of the Task Force criteria. *Circulation*, 2010, **121**, 1533-1541.

10. Hauer HN, Cox MG, Groeneweg JA.— Impact of new electrocardiographic criterion arrhythmogenic cardiomyopathy. *Frontiers in physiology*, 2012, **3**, 352.
11. Marcus FI, Zareba W.— The electrocardiogram in right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. How can the electrocardiogram assist in understanding the pathologic and functional changes of the heart in this disease? *J Electrocardiol*, 2009, **42**, 135-136.
12. Yoerger DM, Marcus F, Sherrill D, et al.— Echocardiographic findings in patients meeting Task Force Criteria for arrhythmogenic right ventricular dysplasia new insights from the multidisciplinary study of right ventricular dysplasia. *J Am Coll Cardiol*, 2005, **45**, 860-865.
13. Murphy DT, Shine SC, Craddock A, et al.— Cardiac MRI in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Roentgenol*, 2010, **194**, 299-306.
14. Ahmed J, Smith WM, Ruygrok PN, et al.— Right ventricular morphology on catheter angiography: Variations and its implications for the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart Lung Cir*, 2012, **21**, 700-705.
15. Wichter T, Schäfers M, Rhodes CG, et al.— Cardiomyopathy: quantitative assessment of presynaptic norepinephrine reuptake and abnormalities of cardiac sympathetic innervation in arrhythmogenic right ventricular postsynaptic b-Adrenergic receptor density with positron emission tomography. *Circulation*, 2000, **101**, 1552-1558.
16. Cooper LT.— Right from the heart: when should myocardial biopsy be performed for suspected arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia? *Eur Heart J*, 2008, **29**, 2705-2707.
17. Quarta G, Muir A, Pantazis A, et al.— Familial evaluation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: impact of genetics and revised task force criteria. *Circulation*, 2011, **123**, 2701-2709.
18. Bhonsale A, James CA, Tichnell C, et al.— Incidence and predictors of Implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy undergoing implantable cardioverter-defibrillator implantation for primary prevention. *J Am Coll Cardiol*, 2011, **58**, 1485-1496.
19. Nair M, Yaduvanshi A, Kataria V, et al.— Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy using non-contact electroanatomical mapping: single-center experience with follow-up up to median of 30 months. *J Interv Card Electrophysiol*, 2011, **31**, 141-147.
20. Marcus GM, Glidden DV, Polonsky B, et al.— Efficacy of antiarrhythmic drugs in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy a report from the north American. ARVC registry. *J Am Coll Cardiol*, 2009, **54**, 609-615.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. L. Piérard, Service de Cardiologie, CHU de Liège, Belgique.  
Email : lpiérard@chu.ulg.ac.be