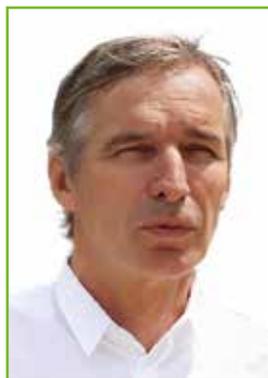


Revue générale

La dysplasie arythmogène du ventricule droit : pertinence des examens diagnostiques

RÉSUMÉ : Depuis la première description détaillée de la dysplasie arythmogène du ventricule droit (DAVD) par Marcus en 1982, de nombreux progrès ont été réalisés sur la physiopathologie, les moyens diagnostiques et la génétique.

Le diagnostic des formes frustes ou débutantes est difficile et capital, reposant sur un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques qui font partie des critères de la *task force* sur la DAVD, revisités en 2010. Aujourd'hui, les anomalies IRM ainsi que la génétique jouent un rôle très important dans le diagnostic positif. Le défibrillateur automatique implantable (DAI) est le seul traitement ayant démontré un bénéfice pronostique chez les patients à haut risque. L'ablation des foyers de tachycardie ventriculaire est également un traitement de choix en cas d'arythmie soutenue.



P. DEFAYE, A. CARABELLI, S. VENIER, G. BARONE-ROCHETTE

Unité de Rythmologie et Stimulation cardiaque, CHU de Grenoble Alpes et Université Grenoble Alpes, GRENOBLE.

La dysplasie arythmogène du ventricule droit (DAVD) est une myocardiopathie d'origine génétique causée par des anomalies des desmosomes, caractérisée sur le plan physiopathologique par une infiltration fibro-adipeuse remplaçant le myocarde du ventricule droit et sur le plan clinique par une instabilité électrique entraînant des arythmies ventriculaires [1].

Sur le plan génétique, des mutations pathologiques sont retrouvées chez 60 % des patients [2] avec une pénétrance très variable allant d'une infiltration très modérée et localisée à des anomalies diffuses et biventriculaires. Le problème majeur est la survenue potentielle d'arythmies ventriculaires et de mort subite sans que soient survenus au préalable de symptômes prémonitoires. C'est pourquoi le diagnostic précoce de cette maladie a un intérêt majeur pour les patients. Les examens diagnostiques sont donc capitaux.

Épidémiologie et évaluation

Le pic de fréquence de la DAVD survient entre 30 et 50 ans. La prévalence classique se situe entre 1/2 000 et 1/5 000 patients. En dépit de sa faible prévalence, on dit que 5 à 20 % des morts subites du jeune sont dues à la DAVD.

On doit penser à la DAVD dans le contexte d'un patient jeune ou d'âge moyen sans pathologie cardiaque connue et qui consulte pour des palpitations en rapport avec des extrasystoles ventriculaires (ESV) ou une tachycardie ventriculaire (TV) avec retard G et axe supérieur ou multifocal. On doit y penser, bien sûr, en cas de mort subite pendant l'effort, associée à des ondes T négatives en précordial. Les diagnostics différentiels sont les TV idiopathiques originaires du VD et la sarcoïdose cardiaque.

L'évaluation initiale doit inclure un interrogatoire familial à la recherche de

Revue générale

I. Dysfonction globale ou segmentaire et altérations structurelles en imagerie
Majeur
<ul style="list-style-type: none"> ● Échocardiographie 2D Akinésie, dyskinésie ou anévrisme segmentaire du VD ET l'un des éléments suivants (mesurés en télédiastole): – CCVD ≥ 32 mm en PLAX (corrigée: [PLAX/IMC] ≥ 19 mm/m²) – CCVD ≥ 36 mm en PSAX (corrigée: [PSAX/IMC] ≥ 19 mm/m²) – fraction de raccourcissement ≤ 33 % ● IRM Akinésie, dyskinésie segmentaire ou asynchronisme de contraction du VD ET l'un des éléments suivants: – rapport du volume télédiastolique VD sur SC ≥ 110 mL/m² (hommes) ou ≥ 100 mL/m² (femmes) – fraction d'éjection VD ≤ 40 % ● Angiographie VD Akinésie, dyskinésie segmentaire ou anévrisme du VD
Mineur
<ul style="list-style-type: none"> ● Échocardiographie 2D Akinésie, dyskinésie ou anévrisme segmentaire du VD ET l'un des éléments suivants (mesurés en télédiastole): – CCVD ≥ 29 et < 32 mm en PLAX (corrigée: [PLAX/IMC] ≥ 16 et < 19 mm/m²) – CCVD ≥ 32 et < 36 mm en PSAX (corrigée: [PSAX/IMC] ≥ 18 et < 21 mm/m²) – fraction de raccourcissement < 40 % et > 33 % ● IRM Akinésie, dyskinésie segmentaire ou asynchronisme de contraction du VD ET l'un des éléments suivants: – rapport du volume télédiastolique VD sur SC ≥ 100 mL/m² et < 110 mL/m² (hommes) ou ≥ 90 mL/m² et < 100 mL/m² (femmes) – fraction d'éjection VD ≤ 45 et > 40 %
II. Biopsie tissulaire
Majeur
Myocytes résiduels < 60 % par analyse morphométrique (ou < 50 % si estimation), avec remaniement fibreux de la paroi libre du VD sur ≥ 1 échantillon, avec ou sans remaniement graisseux du tissu à la biopsie endomyocardique
Mineur
Myocytes résiduels 60-75 % par analyse morphométrique (ou 50-65 % si estimation), avec remaniement fibreux de la paroi libre du VD sur ≥ 1 échantillon, avec ou sans remaniement graisseux du tissu à la biopsie endomyocardique
III. Anomalies de la repolarisation
Majeur
Inversion des ondes T dans les dérivationes précordiales droites (VI-V3) après l'âge de 14 ans (en l'absence de BBD complet avec QRS ≥ 120 ms)
Mineur
Inversion des ondes T dans les dérivationes VI et V2 chez les individus âgés de plus de 14 ans (en l'absence de BBD complet) Inversion des ondes T dans les dérivationes VI, V2, V3 et V4 des individus âgés de plus de 14 ans avec un BBD complet
IV. Anomalies de dépolarisation/de conduction
Majeur
Onde Epsilon dans les dérivationes précordiales droites (V1-V3)
Mineur
Potentiels tardifs à l'ECG HA avec ≥ 1 critère(s) sur 3 et en l'absence de QRS ≥ 100 ms sur l'ECG standard Durée du QRS filtré (fQRS) ≥ 114 ms Durée de la partie terminale du QRS (< 40 μ V) ≥ 38 ms Root mean square voltage of terminal 40 ms ≤ 20 μ V Durée d'activation terminale du QRS ≥ 55 ms (mesurée à partir du nadir de l'onde S jusqu'à la fin du QRS, y compris R', dans les dérivationes VI, V2, ou V3 et en l'absence de BBD complet)
V. Arythmies
Majeur
Tachycardie ventriculaire soutenue ou non avec morphologie de BBG et axe supérieur (soit un QRS négatif ou indéterminé dans les dérivationes DII, DIII et aVF et positif en aVL)
Mineur
Tachycardie ventriculaire soutenue ou non de type infundibulaire avec morphologie de BBG et axe inférieur (soit un QRS positif dans les dérivationes DII, DIII et aVF et négatif en aVL) ou d'axe indéterminé > 500 ESV par 24 h (Holter)
VI. Antécédents familiaux
Majeur
DAVD confirmée chez un apparenté au 1 ^{er} degré et dont le diagnostic répond aux critères actuels DAVD confirmée après autopsie ou chirurgie chez un apparenté au 1 ^{er} degré Mise en évidence d'une mutation génétique connue pour être associée ou probablement associée au phénotype de DVDA chez un sujet en cours de bilan
Mineur
Histoire de DAVD chez un apparenté au 1 ^{er} degré mais chez lequel il est impossible de savoir si le diagnostic répond ou non aux critères actuels Mort subite prématurée (< 35 ans) avec suspicion de diagnostic de DAVD chez un apparenté au 1 ^{er} degré DAVD confirmée par l'examen anatomopathologique ou les critères actuels chez un apparenté au 2 nd degré

Tableau I : Critères 2010 de la *task force* pour le diagnostic de la DAVD. Pour le diagnostic de DAVD, il faut avoir 4 points : critère majeur = 2 points/critère mineur = 1 point. BBD/BBG : bloc de branche droit/gauche; CCVD : chambre de chasse du ventricule droit; DAVD : dysplasie arythmogène du ventricule droit; ECG HA : ECG haute amplification; ESV : extrasystoles ventriculaires; IMC : indice de masse corporelle; PLAX : coupe parasternale long axe; PSAX : coupe parasternale petit axe; SC : surface corporelle; VD : ventricule droit.

mort subite et un examen clinique complet. Un ECG 12D, un ECG HA (haute amplification), un Holter de 24 h et une IRM cardiaque sont toujours pratiqués dans le bilan initial. Les anomalies électriques sont les plus précoces et surviennent souvent avant les anomalies structurales, elles précèdent les anomalies morphologiques et, dans ce contexte, l'ECG, le Holter, l'épreuve d'effort et l'ECG HA sont plus utiles sur le plan diagnostique que l'IRM à un stade précoce de la maladie [3].

■ Le diagnostic

Celui-ci est souvent difficile et reste un challenge. Cela est lié à l'âge de découverte et à l'absence d'examen clé *gold standard* dans le diagnostic. La démonstration histologique du remplacement fibro-adipeux du myocarde ventriculaire droit par biopsie, nécropsie ou prélèvement chirurgical permet d'avoir un diagnostic précis mais cela est souvent difficile car la distribution de ces anomalies histologiques est souvent extrêmement éparse au niveau du myocarde, voire épicaudique, et dans ce contexte les biopsies sont peu contributives. C'est pour cette raison que le diagnostic fait appel au recoupement de critères majeurs et mineurs qui avaient été initialement proposés par une *task force* internationale en 1994. Ces critères ont été revus en 2010 car, malgré leur haute spécificité, les critères initiaux manquaient de sensibilité pour les formes précoces de la DAVD. Ils font office de référence [4]. Ces critères sont basés sur les constatations ECG, ECG HA, Holter, biopsie, antécédents familiaux et imagerie cardiaque avancée avec surtout IRM (**tableau 1**).

■ L'ECG

L'ECG reste vraiment un examen de référence car les anomalies sont souvent très précoces, retrouvées chez la majorité des patients (**fig. 1 et 2**). Les anomalies électriques peuvent être absentes au moment

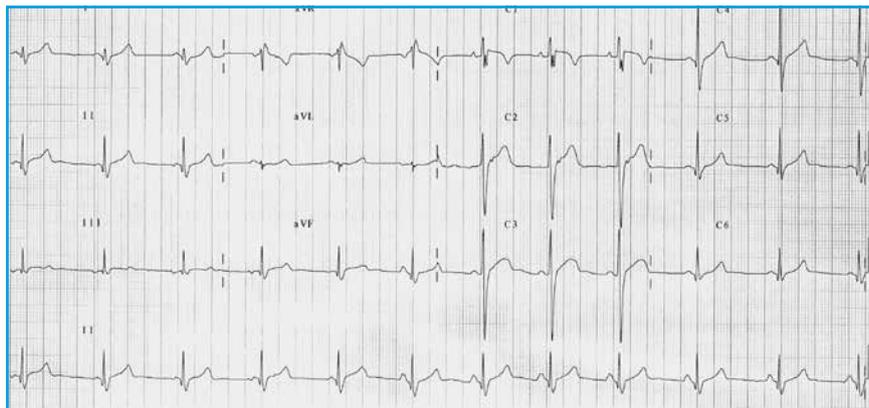


Fig. 1 : ECG typique d'une DAVD avec onde Epsilon évocatrice.

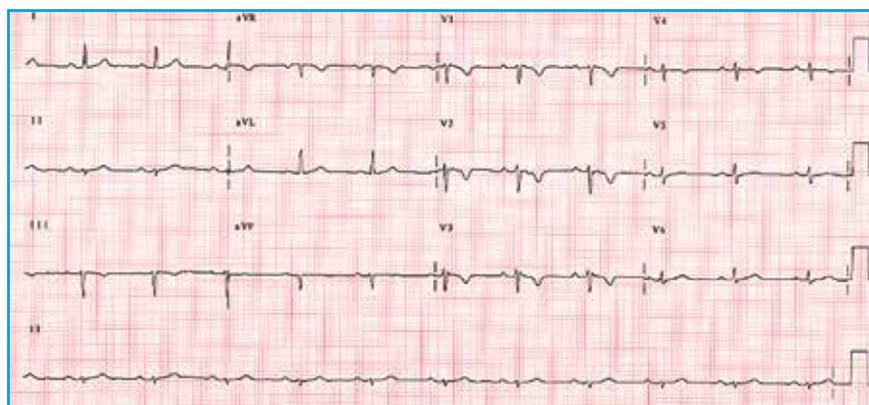


Fig. 2 : Exemple d'ECG de DAVD avec onde T négative de V1 à V4.

du diagnostic mais elles apparaîtront au bout de quelques années [5, 6]. Des modifications dynamiques peuvent survenir au cours du suivi dont l'une des plus caractéristiques est l'augmentation d'amplitude de l'onde S.

Les troubles de la repolarisation sont les plus fréquents avec les ondes T négatives de V1 à V3 (**fig. 2**). Avoir des ondes T négatives après l'âge de 14 ans sans qu'il existe de bloc de branche droit (BBD) complet est un critère majeur pour le diagnostic de DAVD. Des ondes T négatives de V1 à V2 sont un critère mineur. Cette extension des ondes T négatives dans le précordium est assez parallèle à l'étendue de l'atteinte du VD et donc au risque rythmique. Des ondes T négatives dans les dérivation inférieures sont également prédictives du risque rythmique.

L'existence d'un BBD incomplet ou complet peut être retrouvée en cas d'atteinte structurale sévère. En cas de BBD, des ondes T négatives après V3 et un R/S < 1 en V1 sont des signes de DAVD.

De façon générale, les anomalies électriques conductives au niveau du VD se manifestent par une fragmentation du QRS, des potentiels tardifs et une prolongation de la partie terminale du QRS car le VD basal est dépolarisé en dernier. Le délai d'activation terminal (partie ascendante de l'onde S > 55 ms) et une fragmentation du QRS sont extrêmement fréquents.

L'onde Epsilon est une onde de faible amplitude (**fig. 1 et 3**) qui survient entre la fin du QRS et le début de l'onde T. Sa prévalence est de 7 à 30 % [5]. L'onde

Revue générale

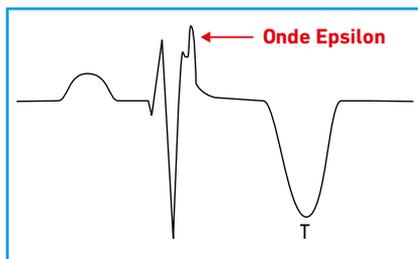


Fig. 3 : Schéma d'une onde Epsilon typique d'une DAVD.

Epsilon dans les dérivations précordiales est un critère majeur de DAVD alors que la durée de l'activation terminale > 55 ms est un critère mineur. Par ailleurs, une amplitude basse du QRS et une fragmentation du QRS sont des facteurs de risque indépendants d'événement.

L'ECG haute amplification

L'ECG HA permet d'enregistrer les anomalies de la partie terminale du QRS, classiques dans la DAVD. Il est associé aux modifications fonctionnelles du VD [7]. Les valeurs normales retenues pour la durée du QRS filtré, la durée du signal de basse amplitude < 40 μ V et le RMSV des derniers 40 ms (*Root Mean Square Voltage in the last 40 ms*) sont respectivement ≤ 114 ms, ≤ 38 ms et ≥ 20 μ V. On retient un critère mineur si l'une des 3 valeurs est anormale. L'ECG HA n'est utile actuellement que pour le diagnostic de la DAVD. Il n'est plus utilisé par ailleurs dans d'autres indications (fig. 4). Le gros problème des

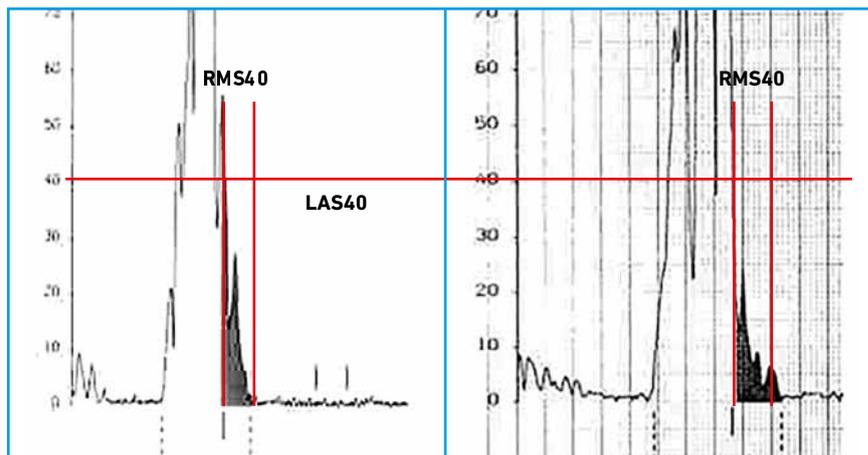


Fig. 4 : Exemple d'un ECG HA pathologique dans un cas de DAVD. Durée du QRS filtré ≥ 114 ms, LAS 40 μ V ≥ 38 ms, RMS 40 ms ≤ 20 μ V.

potentiels tardifs est leur interprétation, notamment quand il existe des troubles de conduction et du bruit, assez fréquents sur ce type de tracé moyenné.

L'enregistrement Holter

Des ESV fréquentes et des TVNS d'effort sont assez fréquentes, bien sûr, dans la DAVD. Un taux d'ESV > 500/24 h est un critère mineur. Il est important de documenter la morphologie de ces ESV sur un ECG 12D. Un critère majeur est l'existence d'ESV ou de TVNS avec un retard G et axe supérieur. En revanche, la survenue d'ESV ou TVNS de type infundibulaire (retard G, axe inférieur, < 0 en D1VL) est un critère mineur.

Étude électrophysiologique endocavitaire et cartographie électro-anatomique

L'exploration électrophysiologique ne fait pas partie des examens diagnostiques, la valeur de la stimulation ventriculaire programmée est très controversée avec des études très contradictoires [8]. En revanche, la cartographie électro-anatomique, réalisée avec les systèmes de cartographie actuelle tels que le système CARTO®, est une technique en évaluation dans le diagnostic de la DAVD en mettant en évidence des cicatrices de bas voltage ou des électrogrammes fractionnés sur une carte tridimensionnelle (fig. 5) [9]. Ces cartes de bas voltage sont sou-

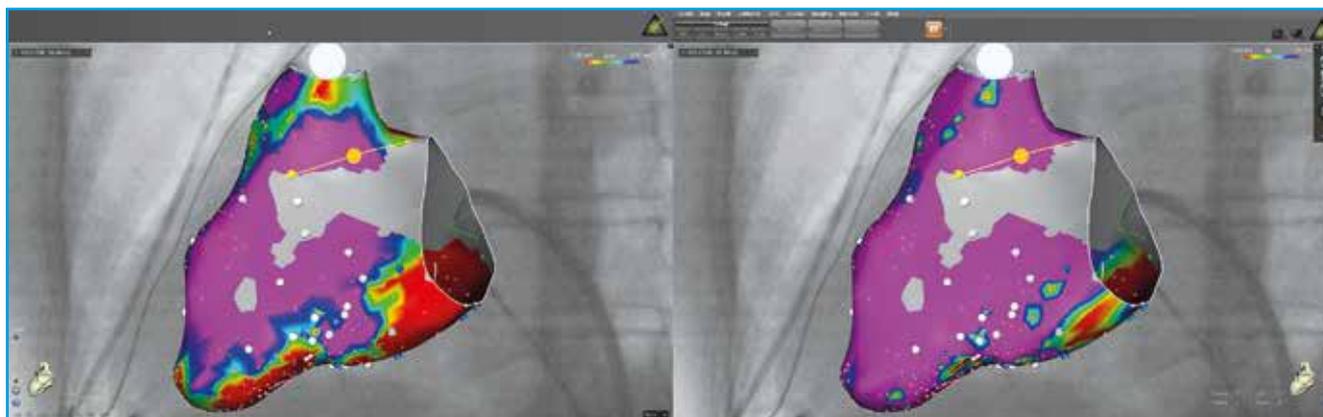


Fig. 5 : Exemple de cartographie en rythme sinusal avec carte de voltage dans une DAVD : cicatrice endocardique inféroseptale.

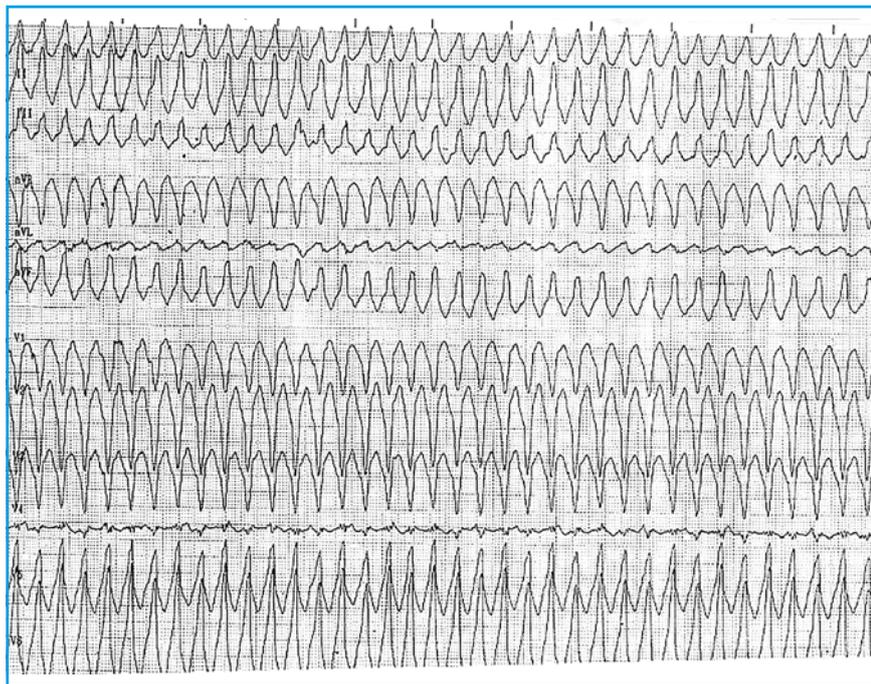


Fig. 6 : ECG typique d'une TV provenant d'une cicatrice inférieure VD dans une DAVD.

vent corrélées au remplacement myocardique fibro-adipeux des biopsies endomyocardiques. Ces remaniements sont d'ailleurs très présents au niveau épicaudique périvalvulaire [10]. Cette technique peut permettre de différencier les TV bénignes infundibulaires d'une authentique dysplasie (**fig. 6**). Elle semble plus sensible que le rehaussement tardif de l'IRM pour visualiser les cicatrices.

La réalisation d'une cartographie, examen invasif, bien que très utile n'est en fait que très rarement effectuée en dehors de la nécessité d'ablation d'une TV.

Biopsie endomyocardique et analyse immunohistochimique

Les biopsies sont exceptionnellement réalisées dans la DAVD, il ne s'agit pas d'un examen de routine. Il existe de nombreux faux négatifs car ces biopsies doivent être orientées pour être rentables. Les anomalies retrouvées manquent d'ailleurs de spécificité.

L'imagerie cardiaque

1. Ventriculographie droite

Il s'agit d'un examen très ancien qui n'est plus réalisé en routine. Il a été remplacé par l'IRM. L'aspect classique "en pile d'assiettes" est en fait non discriminant.

2. Échocardiographie

Les anomalies structurelles et fonctionnelles sont caractéristiques de la DAVD, elles sont cependant vraiment très rares au stade initial de la maladie. Les anomalies échographiques incluent dilatation de l'OD et du VD, altération de la fonction contractile du VD, anomalies régionales de contraction du VD et élargissement de la chambre de chasse. Une atteinte VG associée est parfois présente [11].

3. IRM cardiaque

Durant la dernière décennie, l'IRM est devenue l'examen de référence dans le diagnostic de la DAVD en associant l'excellente caractérisation tissulaire

et l'évaluation non invasive morphologique et fonctionnelle [12]. L'IRM est extrêmement bien corrélée aux biopsies, à l'angiographie et à l'échographie. On retrouve même une relation entre les atteintes à l'IRM et le risque rythmique [13]. Cependant, ces anomalies ne sont pas toujours faciles à interpréter.

L'IRM cardiaque doit être interprétée par des médecins IRMistes experts (cardiologues imageurs et/ou radiologues) habitués à la DAVD. Il existe des faux positifs comme les artéfacts mimant les infiltrations graisseuses ainsi que certaines anomalies contractiles physiologiques.

Les anomalies IRM sont de 2 types: morphologiques et fonctionnelles (**tableau II**). Ces anomalies se situent sur la région épicaudique sous-tricuspidale, la paroi libre basale du VD, la paroi libre latérale VG et l'apex du VD. L'endocarde est souvent épargné. Dans les critères de la *task force 2010*, une des principales améliorations est la notion de mesures quantitatives dans le diagnostic de la DAVD. Les critères révisés de la *task force* recommandent, d'une part, le diagnostic d'anomalies régionales de la fonction VD comme des akinésies, dyskinésies, contractions asynchrones ainsi que des anomalies plus globales comme la diminution de la fonction VD ou l'augmentation des volumes télédias-

Anomalies fonctionnelles

- Dyskinésies segmentaires
- Zones anévrismales
- Dilatation du VD
- Dysfonction diastolique/systolique du VD

Anomalies morphologiques

- Infiltration graisseuse myocardique
- Fibrose focale
- Amincissement focal de la paroi du VD
- Hypertrophie de la paroi du VD
- Hypertrophie des trabéculations du VD
- Hypertrabéculation du VD (aspect en pile d'assiettes)
- Hypertrophie de la bande modératrice
- Élargissement de la chambre d'éjection du VD

Tableau II : Résumé des anomalies IRM dans la DAVD.

Revue générale

POINTS FORTS

- Le diagnostic de DAVD est basé sur un score incluant des critères majeurs et des critères mineurs.
- Il n'y a pas d'examen *gold standard* pour le diagnostic.
- L'ECG est presque tout le temps anormal dans la DAVD avec des ondes T < 0 de V1 à V3 en l'absence de BBD.
- L'IRM doit être interprétée par un cardiologue imageur/radiologue spécialisé.
- L'étude génétique doit être réalisée systématiquement.
- Les cartographies du VD ne sont réalisées qu'en cas d'ablation de TV ou d'ESV mais peuvent aider au diagnostic en confirmant l'étendue des zones fibrotiques, touchant généralement l'épicarde.
- Quand le diagnostic est fait, la seule question fondamentale est finalement de quantifier le risque de mort subite qui va amener à la discussion d'un DAI.

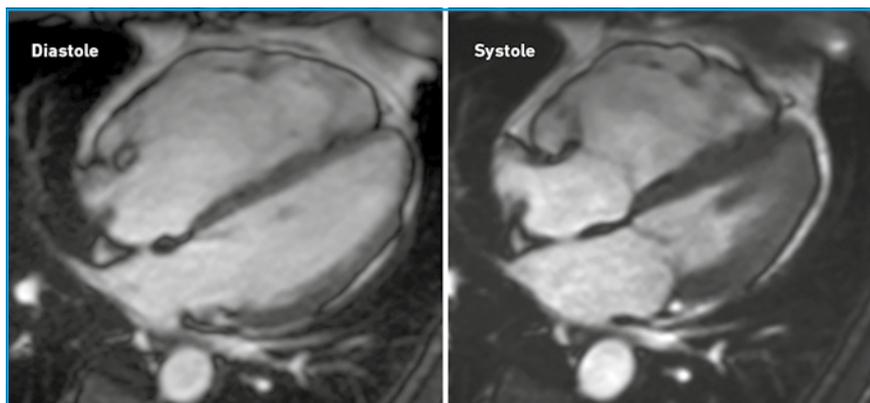


Fig. 7 : Vue IRM 4 cavités en séquence cinéma Steady State Free Precession : dilatation majeure du ventricule droit/fraction d'éjection à 23 % avec volume télédiastolique à 207 mL/m² et paroi libre dyskinétique.

toologiques (VTD) du VD indexés. Parmi les critères majeurs sont incluses les anomalies de contraction localisées du VD et l'augmentation du VTD VD (≥ 110 mL/m² pour l'homme, ≥ 100 mL/m² chez la femme) ainsi que la diminution de la fraction d'éjection du ventricule droit (FEVD) (≤ 40 %) (**fig. 7**). Dans les critères mineurs sont incluses les anomalies de contraction régionales VD et l'augmentation du VTD VD (≥ 100 mL/m² chez l'homme, ≥ 90 mL/m² chez la femme) ou la diminution de la FEVD

(≤ 45 %). De façon critique, on peut considérer que ces mesures sont vraiment difficiles à réaliser avec autant de précision, même en IRM.

D'autres anomalies peuvent être retrouvées (*task force*), telles que des micro-anévrysmes VD, la présence de graisse intramyocardique, mais ce dernier signe n'est absolument pas spécifique et peut être très fréquent, notamment chez les patients âgés, dans la corticothérapie au long cours ainsi

que dans d'autres myocardopathies. Ce remaniement fibro-adipeux peut réellement entraîner de nombreux surdiagnostics de DAVD. L'atteinte VG est également assez fréquente, localisée préférentiellement sur la partie inféro-basale et inféro-latérale, typiquement sous forme d'une infiltration fibro-adipeuse étendue de l'épicarde au myocarde mais épargnant l'endocarde. Ces localisations peuvent s'exprimer comme un rehaussement tardif, souvent associé à des anomalies de contraction. Un rehaussement tardif septal est très commun chez ces patients avec atteinte VG [14].

Génétique

À ce jour, 16 gènes ont été décrits comme étant associés à la DAVD parmi lesquels 5 codent pour les desmosomes cardiaques [15]. Des mutations pathologiques sont retrouvées dans 60 % des DAVD. Les DAVD ont une transmission sur un mode autosomal dominant avec une pénétration incomplète et une expression variable. Certaines mutations ont un phénotype plus particulier : les mutations dans la plakophiline-2 (PKP2) ont généralement des symptômes et des arythmies précoces. Les mutations de type terminaison de chaîne et/ou desmoplakine (SSP) ont très souvent une atteinte VG associée. Les patients qui ont plus d'une mutation ont souvent des arythmies ventriculaires précoces de type TV/FV ainsi qu'une évolution vers la dysfonction VG.

Les membres de la famille du propositus sont très souvent asymptomatiques lors de l'évaluation initiale et 1/3 va développer une DAVD au suivi. L'étude génétique est généralement recommandée pour le propositus chez lequel une DAVD est suspectée à partir des critères de la *task force* ou de patients dont le diagnostic est intermédiaire et afin de permettre la réalisation du dépistage familial. On ne met pas en place d'étude génétique si un seul critère mineur est retrouvé. Les patients asymptomatiques

porteurs du gène doivent être suivis à vie. On recommande une recherche génétique quand un critère majeur est retrouvé sur les examens diagnostiques.

■ Conclusion

Les examens diagnostiques de la DAVD sont actuellement beaucoup plus précis. L'utilisation des critères de la *task force* est recommandée. Il n'y a pas "un" examen diagnostique *gold standard*. Le diagnostic se fait sur un faisceau d'examen qui doivent être très bien interprétés, incluant notamment l'ECG, l'IRM et la génétique. Après avoir fait le diagnostic, la question cruciale posée est celle du risque de mort subite et donc de l'indication du DAI.

BIBLIOGRAPHIE

- MARCUS FI, FONTAINE GH, GUIRAUDON G *et al.* Right ventricular dysplasia: a report of 24 adult cases. *Circulation*, 1982;65:384-398.
- MURRAY B. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy (ARVD/C) a review of molecular and clinical literature. *J Genet Couns*, 2012;21:494-504.
- GOMES J, FINLAY M, AHMED AK *et al.* Electrophysiological abnormalities precede overt structural changes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy due to mutations in desmoplakin-A combined murine and human study. *Eur Heart J*, 2012;33:1942-1953.
- 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
- JAIN R, DALAL D, DALY A *et al.* Electrocardiographic features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Circulation*, 2009;120:477-487.
- JAOUDE SA, LECLERCQ JF, COUMEL P. Progressive ECG changes in arrhythmogenic right ventricular disease. Evidence for an evolving disease. *Eur Heart J*, 1996;17:1717-1722.
- MARCUS FI, ZAREBA W, SHERRILL D. Evaluation of the normal values for signal-averaged electrocardiogram. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2007;18:231-233.
- DENIS A, SACHER F, DERVAL N *et al.* Diagnostic value of isoproterenol testing in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2014;7:590-597.
- BOULOS M, LASHEVSKY I, REISNER S, GEPSTEIN L. Electroanatomic mapping of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Am Coll Cardiol*, 2001;38:2020-2027.
- CORRADO D, BASSO C, LEONI L *et al.* Three-dimensional electroanatomical voltage mapping and histologic evaluation of myocardial substrate in right ventricular outflow tract tachycardia. *J Am Coll Cardiol*, 2008;51:731-739.
- PICARD MH and Multidisciplinary Study of Right Ventricular Dysplasia I. 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.
- TANDRI H, CALKINS H. MR and CT imaging of arrhythmogenic cardiomyopathy. *Card Electrophysiol Clin*, 2011;3:269-280.
- TE RIELE AS, BHONSALE A, JAMES CA *et al.* Incremental value of cardiac magnetic resonance imaging in arrhythmic risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated desmosomal mutation carriers. *J Am Coll Cardiol*, 2013;62:1761-1769.
- SEN-CHOWDHRY S, SYRRIS P, PRASAD SK *et al.* Left-dominant arrhythmogenic cardiomyopathy: an under-recognized clinical entity. *J Am Coll Cardiol*, 2008;52:2175-2187.
- GANDJBAKHCH E, REDHEUIL A, POUSSET F *et al.* Clinical diagnosis, imaging and genetics of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia. *J Am Coll Cardiol*, 2018;72:784-804.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.