



Journal Homepage: [-www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/16591
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/16591>



RESEARCH ARTICLE

ARRHYTHMOGENIC RIGHT VENTRICULAR CARDIOMYOPATHY REVEALED BY A VENTRICULAR TACHYCARDIA

Fatine Tabti, Mariam El Harrak, Khaoula Aboubakr, Amal Baicha, Belghit El Hajjaj, Asmaa Ameer,
Chaimaa Rhemmimet and Pr. Zakia Touati

Service de Cardiologie B, Centre Hospitalier Universitaire Ibn Sina, Rabat, Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 31 January 2023

Final Accepted: 28 February 2023

Published: March 2023

Key words:-

Cardiomyopathie Arythmogène Du
Ventricule Droit, Tachycardie
Ventriculaire, Critères Diagnostiques,
Échographie Cardiaque, Imagerie Par
Résonance Magnétique, Défibrillateur
Automatique Implantable, Mort Subite

Abstract

La cardiomyopathie arythmogène du ventricule droit (CAVD) est une cardiomyopathie d'origine inconnue. Elle se caractérise histologiquement par un infiltrat graisseux ou fibro-graisseux surtout du ventricule droit. Elle peut être associée à une atteinte ventriculaire gauche. C'est une maladie grave à l'origine de 20 % des morts subites de l'adulte jeune par trouble du rythme ventriculaire. Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 52 ans admis dans notre service pour prise en charge d'une tachycardie ventriculaire, révélant une cardiomyopathie arythmogène du VD avec une atteinte associée du VG. Le diagnostic a été porté sur un faisceau d'arguments cliniques, électriques et morphologiques. Nous soulignons à travers ce cas l'intérêt de la combinaison de l'ensemble de ces éléments pour retenir ce diagnostic dont les implications thérapeutiques sont lourdes notamment l'implantation d'un Défibrillateur automatique implantable (DAI). Aussi nous profitons de cette observation illustrée, pour décrire les nouveaux critères diagnostiques publiés en 2020 révisant les critères de Task Force en tenant compte de l'atteinte ventriculaire gauche et de la caractérisation tissulaire en IRM, mais ces critères nécessitent d'être évalués en pratique clinique.

Copy Right, IJAR, 2023.. All rights reserved.

Introduction:-

La cardiomyopathie arythmogène du ventricule droit (CAVD) repose sur une association d'anomalies électrocardiographiques et histologiques avec une composante génétique. Il s'agit d'une cardiomyopathie affectant principalement le VD, caractérisée par des infiltrations adipeuses du myocarde et la substitution de fibres myocardiques par des plages de fibrose. Le pronostic est sévère par la survenue de troubles du rythme pouvant entraîner une mort subite, elle est à l'origine de 20 % des morts subites de l'adulte jeune par trouble du rythme ventriculaire (1) et par la dysfonction ventriculaire droite voir gauche dans les formes évoluées. C'est pourquoi le diagnostic précoce de cette maladie a un intérêt majeur pour les patients.

Cas Clinique:

Nous rapportons l'observation d'un patient de 52 ans, ayant comme FDRcvx un tabagisme chronique actif, sans antécédents personnels ni familiaux d'arythmie ni de maladie cardiaque qui se présente au service des urgences pour des palpitations associées à une douleur thoracique.

Corresponding Author:-Fatine Tabti

Adresse:-Service de Cardiologie B, Centre Hospitalier Universitaire Ibn Sina, Rabat, Maroc.

L'examen Clinique objective un patient stable sur le plan hémodynamique avec un pouls rapide, régulier sans signe de décompensation cardiaque.

L'électrocardiogramme montre une tachycardie ventriculaire soutenue monomorphe avec une fréquence à 170/min, un aspect bloc de branche gauche et un axe inférieur (fig. 1a). La TV est réduite par l'administration intraveineuse de l'Amiodarone. L'ECG post cardioversion (figure 1b) illustre une inversion des ondes T en V1, V2 jusqu'à V5. Sur le plan biologique: le dosage enzymatique de la troponine est positif. La coronarographie est normale.

L'Echographie cardiaque transthoracique (fig. 2) objective: une dilatation du ventricule droit dans toutes ses portions, une altération de la FEVD et un aspect trabéculé anévrismal de l'apex et la région sous tricuspide qui sont dyskinétiques. Le VG est légèrement dilaté de bonne fonction systolique globale. Sur la base de cet aspect échographique le diagnostic de Cardiomyopathie arythmogène du VD est évoqué. Enfin L'IRM cardiaque confirme le diagnostic de CAVD avec atteinte biventriculaire en montrant un VD dilaté (volume télédiastolique à 229 ml soit 127ml /m²) à FEVD altérée à 32%. L'analyse de la cinétique segmentaire a révélé des foyers de dyskinésie au niveau sous tricuspide et apical sans défaut de perfusion ni rehaussement tardif après injection de gadolinium. Le VG est dilaté à parois non hypertrophiées avec un aspect déformé du segment moyen de la paroi antérieure en "pile d'assiette" avec présence d'un rehaussement tardif intra-myocardique au niveau de la paroi antérieure.

Le patient a été mis sous Amiodarone et Bêtabloquant et a été programmé pour une implantation d'un DAI.

Après une enquête familiale on découvre des signes mineurs de CAVD chez la fille aînée du patient sans que cela soit suffisant pour retenir ce diagnostic.

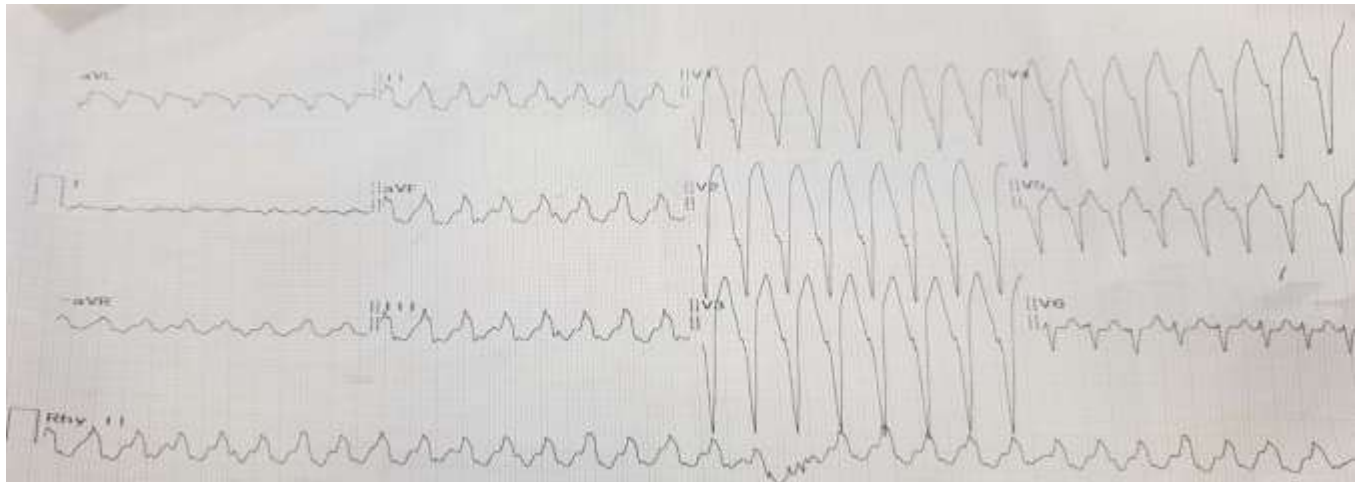


Figure 1a:- ECG montrant la tachycardie ventriculaire (TV) à type de retard gauche avec une cadence ventriculaire à 170 bpm.

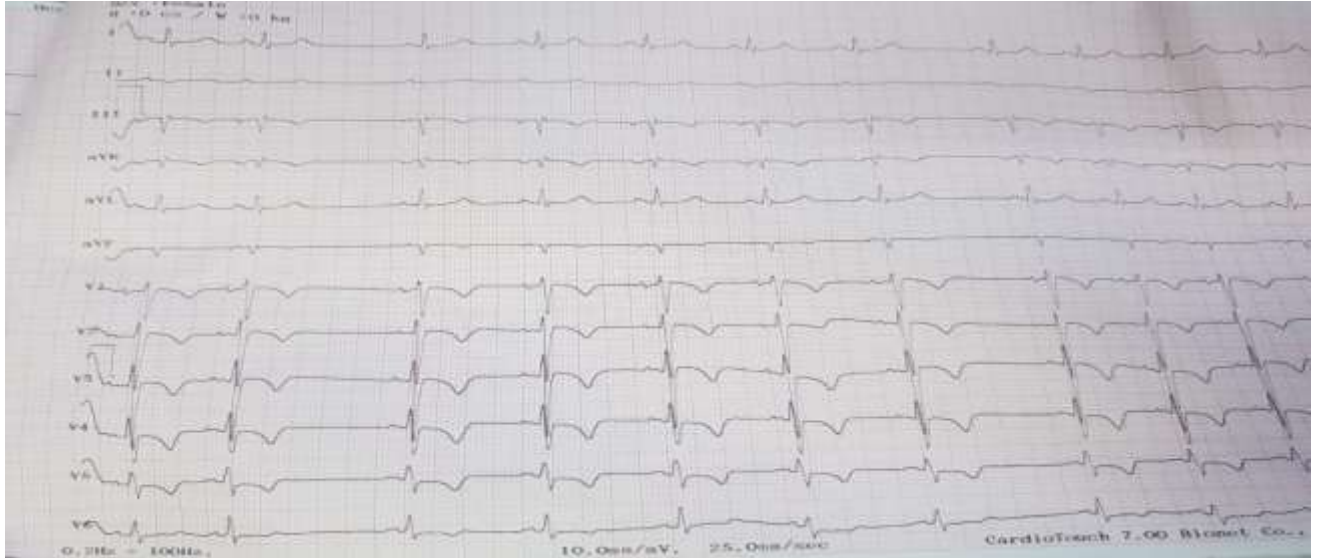


Figure 1b:-ECG montre un Rythme sinusal après réduction de la TV, une inversion des ondes T en V1, V2 jusqu'à V5.



Figure 2:- Anévrismes sous tricuspidiénne et apical en coupe apical 4 cavités à l'ETT.

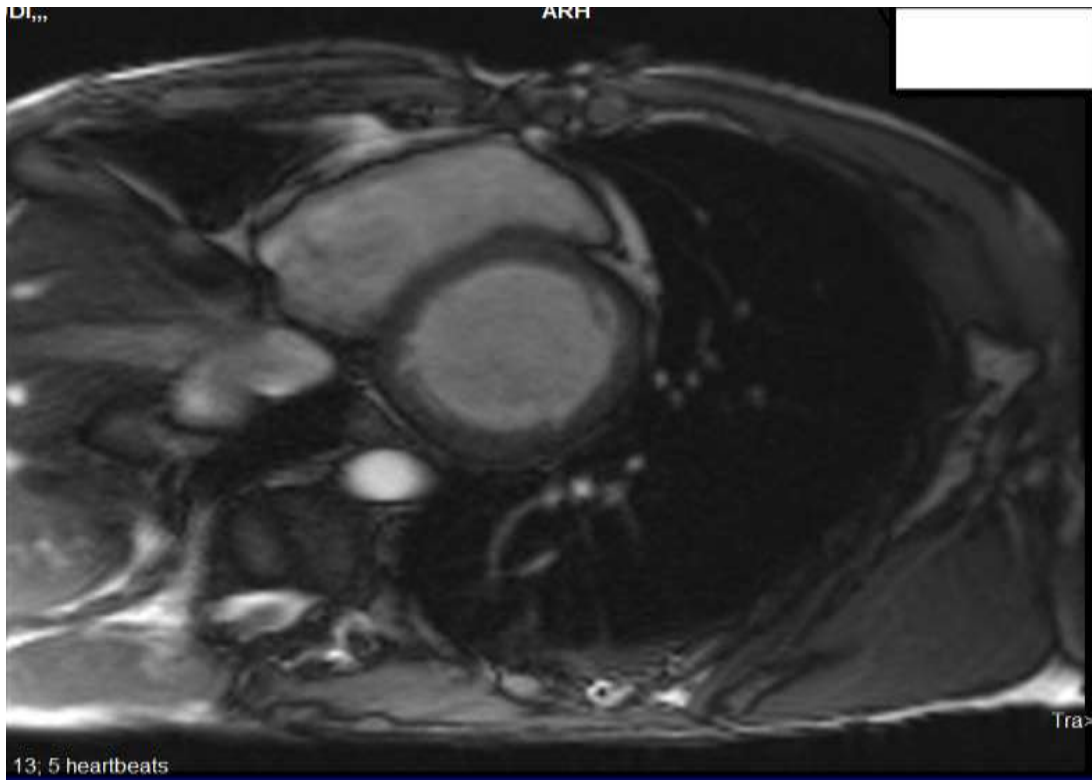


Figure 3:- coupe petite axe en télé-diastole on visualise un ventricule droit augmenté de taille.

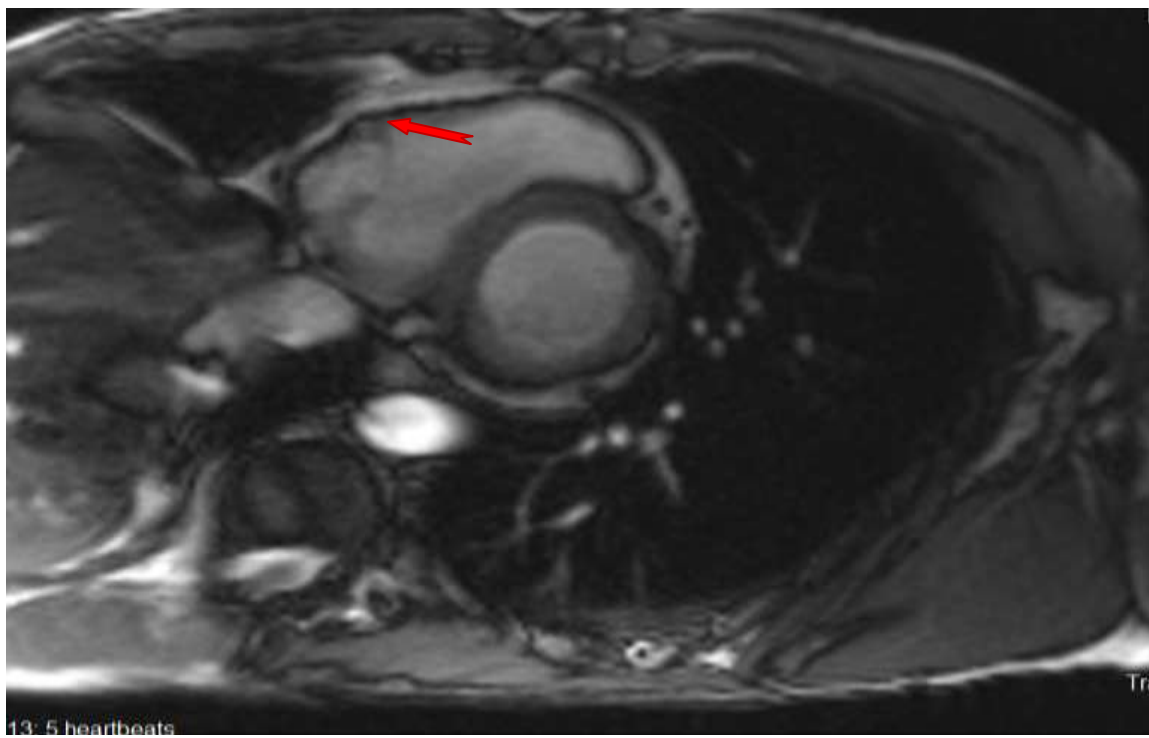


Figure 4:-Coupe petite axe en télé-systole montrant une voussure (flèche rouge) avec foyers de dyskinesie.

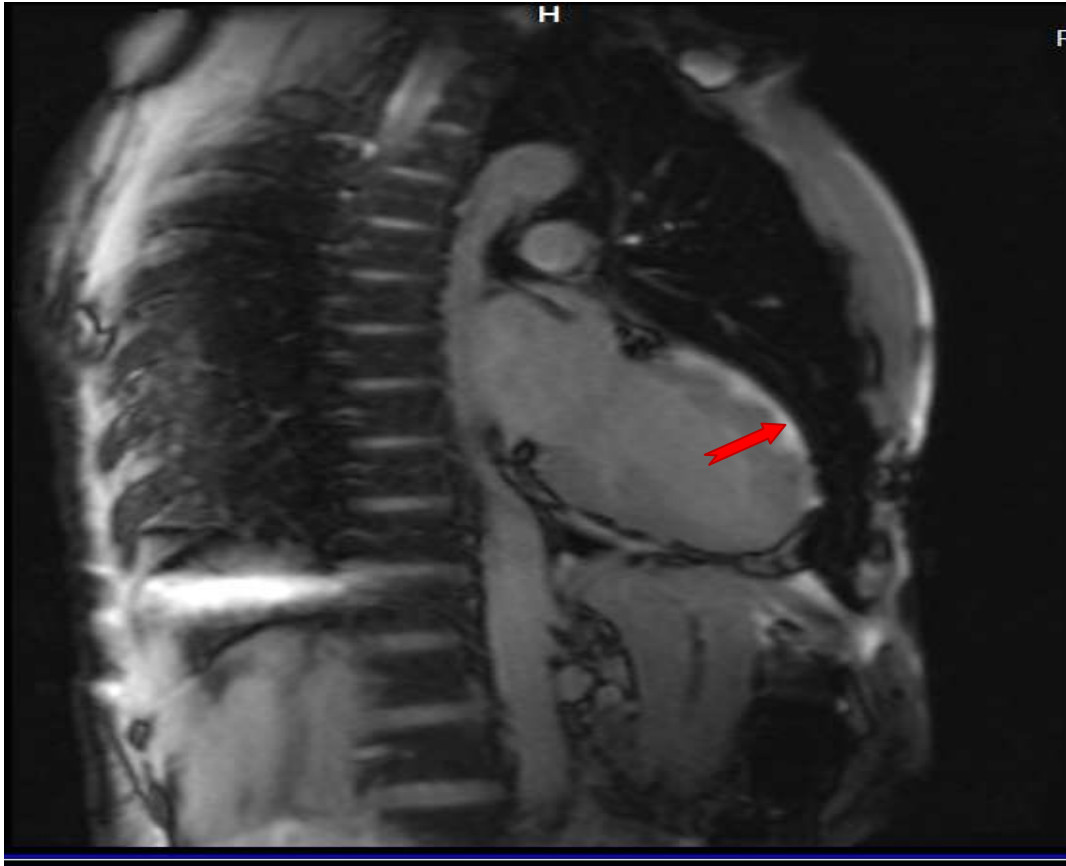


Figure 5:- Coupe 2 cavité des cavités gauche, on visualise un rehaussement tardif intra-myocardique au niveau de la paroi antérieure.

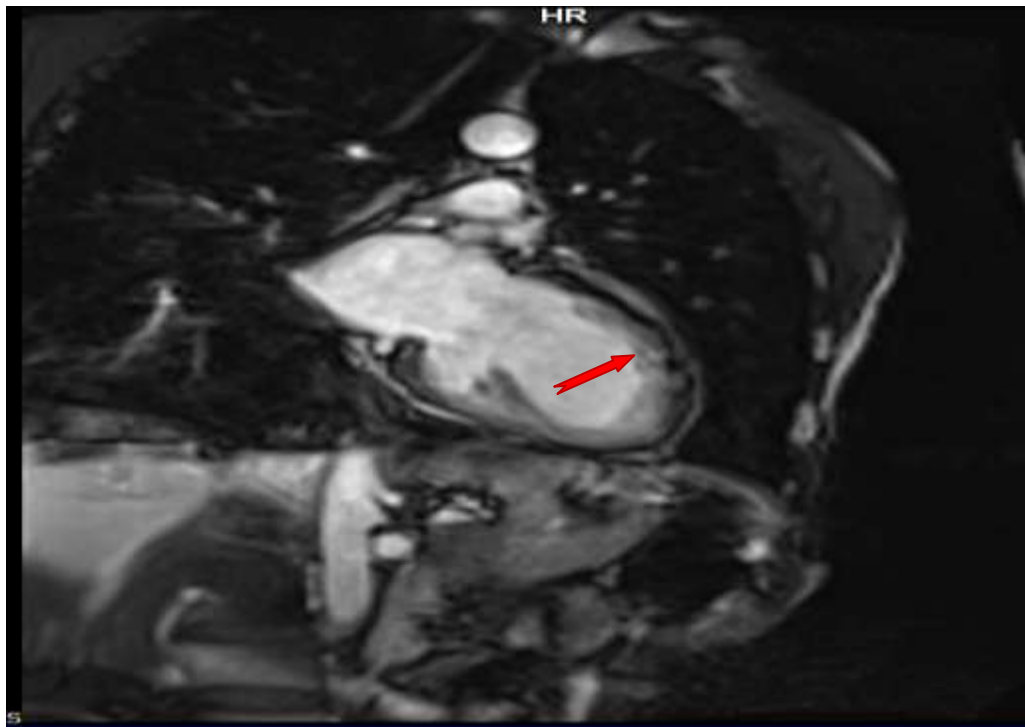


Figure 6:- Aspet déformé du segment moyen de la paroi antérieur en pile d'assiette.

Discussion:-

La cardiomyopathie arythmogène du ventricule droit (CAVD) ou "dysplasie arythmogène du ventricule droit", est une cardiomyopathie caractérisée par le remplacement progressif des myocytes par un tissu fibro-adipeux, prédominant au ventricule droit (2). C'est une maladie rare, d'origine multifactorielle avec une part génétique déterminante. Le diagnostic de CAVD reste difficile en raison de l'hétérogénéité de la présentation clinique, de la variabilité d'expression intra et inter familiale, de la pénétrance incomplète et de l'absence de critères diagnostiques spécifiques uniques.

La Cardiomyopathie arythmogène du VD a été décrite pour la première fois en 1976 par l'équipe du Pr Fontaine. Son incidence est estimée entre 1/2000 et 1/5000 (3,4). Cette prévalence est difficile à évaluer du fait du caractère asymptomatique d'un certain nombre de CAVD. Elle touche principalement les hommes et les sujets jeunes avec un sex ratio 3/1 (5, 6).

La cause de la cardiomyopathie arythmogène du ventricule droit n'est pas encore identifiée. Selon les données de la littérature, la plupart des dysplasies seraient d'origine familiale avec une transmission autosomique dominante (6). Quoique des formes récessives, comme la maladie de Naxos, ne sont pas rares, associant une dysplasie du ventricule droit, une hyperkératose palmo-plantaire et des cheveux laineux (3, 7, 8, 9).

Les gènes principaux de la maladie codent pour des protéines de jonction entre les cellules cardiaques, en particulier les desmosomes (plakophilin 2 (PKP2), desmoglein 2 (DSG2), desmoplakin (DSP), desmocollin 2 (DSC2)) (4, 5). L'intégrité des desmosomes est nécessaire pour le bon fonctionnement de l'activité électrique cardiaque. Les mutations diminuent le nombre de protéines fonctionnelles, ce qui conduit à une rupture des jonctions entre les cellules. Ce mécanisme est favorisé par une activité physique intense. L'influx électrique est alors fortement perturbé, ce qui explique les anomalies de l'électrocardiogramme et les troubles du rythme. On assisterait alors à une apoptose des cellules cardiaques qui vont être remplacées progressivement par du tissu fibro-adipeux. Ce tissu cicatriciel progresse de l'épicarde vers l'endocarde ce qui entraîne un amincissement de la paroi du VD puis une dilatation anévrysmale. Ces modifications sont généralement localisées dans le «triangle de dysplasie» (région sous tricuspide, l'infundibulum pulmonaire et l'apex), mais il peut atteindre même le ventricule gauche mais à une fréquence moindre (9) d'où la particularité de notre cas.

Les signes cliniques de CAVD sont variables. À la phase précoce, la maladie est le plus souvent asymptomatique, mais avec un risque de mort subite notamment durant l'exercice physique dans 7 à 23% des cas. En phase plus avancée, apparaissent des arythmies symptomatiques. Tardivement, la maladie évolue vers une insuffisance cardiaque droite et gauche (sans ou avec arythmies ventriculaires) puis vers une cardiomyopathie dilatée (7, 10, 11).

L'ECG est un élément de diagnostic, mais aussi de suivi. En rythme sinusal, il convient de chercher certaines anomalies: des ondes epsilon et des ondes T négatives de V1 à V3.

Sur l'ECG en TV, en l'absence de pathologie du VG et de pathologie septale, une TV avec un aspect de retard gauche 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 CAVD, on peut retrouver un axe supérieur. Enfin, en cas de CAVD, la morphologie de la TV peut varier chez un même patient alors qu'elle ne varie pas dans la TV idiopathique.

Des épisodes d'arythmies supraventriculaires (fibrillation auriculaire, flutter, tachycardie atriale), parfois révélateurs de la maladie sont également décrits chez 25 % des sujets atteints (12).

Le diagnostic de CAVD a été facilité grâce au progrès de l'imagerie. Notamment l'échocardiographie couplée à l'IRM cardiaque, ce qui a permis d'améliorer la sensibilité et de la faire passer de 75% à environ 85% (13). Les altérations du VD mises en évidence consistent en une dilatation, un dysfonctionnement global et des anomalies régionales du mouvement des parois telles qu'une akinésie, une dyskinésie ou un gonflement diastolique, intéressant surtout le triangle de dysplasie (13, 14).

D'autres anomalies peuvent être retrouvées telles que 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 CAVD. L'atteinte du 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.

Le diagnostic définitif de laCAVD repose sur la démonstration histologique du remplacement graisseux ou fibro-graisseux trans-mural après biopsie chirurgicale ou nécropsie. La biopsie endo-myocardique est difficile à interpréter parce qu'elle est réalisée au niveau du septum inter ventriculaire, rarement atteint et intéresse la portion sous endocardique du myocarde qui peut être épargnée. De plus la graisse représente un constituant normal du myocarde sain (15-17).

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 (18). Dans notre cas le diagnostic de CAVD a été retenu sur 2 deux critères majeurs et un critère mineur.

Critères diagnostiques de Task Force 2010

I. Dysfonction segmentaire ou globale et anomalies structurelles	<p>Écho 2D</p> <ul style="list-style-type: none"> • Akinésie segmentaire, dyskinésie ou anévrisme du VD • et un des critères suivants en télédiastole : <ul style="list-style-type: none"> - CCVD (grand axe) ≥ 32 mm (CCVD indexée à la SC ≥ 19 mm/m²) - CCVD (petit axe) ≥ 36 mm (CCVD indexée à la SC ≥ 21 mm/m²) - ou fraction de raccourcissement de surface VD ≤ 33 % <p>MajeurIRM :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Akinésie segmentaire, dyskinésie ou asynchronisme de contraction du VD • et un des critères suivants : <ul style="list-style-type: none"> - Volume télédiastolique du VD indexé ≥ 110 ml/m² (homme) ou ≥ 100 ml/m² (femme) - ou FEVD ≤ 40 % <p>Angiographie :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Akinésie, dyskinésie ou anévrisme du VD
	<p>Écho 2D</p> <ul style="list-style-type: none"> • Akinésie segmentaire ou dyskinésie du VD • et un des critères suivants en télédiastole: <ul style="list-style-type: none"> - CCVD (grand axe) 29 à 32 mm (CCVD indexée à la SC 16 à 19 mm/m²) - CCVD (petit axe) 32 à 36 mm (CCVD indexée à la SC 18 à 21 mm /m²) - ou fraction de raccourcissement de surface VD entre 33 % et 40 % <p>Mineurs IRM</p> <ul style="list-style-type: none"> • Akinésie segmentaire, dyskinésie ou asynchronisme de contraction du VD • et un des critères suivants : <ul style="list-style-type: none"> - Volume télé diastolique du VD indexé entre 100 et 110 ml/m² (homme) ou entre 90 et 100 ml/m² (femme) - ou FEVD entre 40% et 45%
II. Anatomopathologie	<p>Majeurs • Myocytes résiduels < 60 % par analyse morphométrique (ou < 50 % si estimée) associée à un remplacement fibreux au niveau de la paroi libre du VD sur au moins un échantillon avec ou sans infiltration adipeuse sur la biopsie endomyocardique.</p> <p>Mineurs • Myocytes résiduels de 60 à 75 % par analyse morphométrique (ou de</p>

	50 à 65 % si estimé) associé à une infiltration fibreuse de la paroi libre du VD sur au moins un échantillon en présence ou non d'infiltration adipeuse sur la biopsie endomyocardique.
III. Anomalies de la repolarisation	<p>Majeurs • Inversion des ondes T dans les dérivationes précordiales droites (V1, V2 et V3) ou au-delà chez les sujets > 14 ans en absence de BBD complet.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Inversion des ondes T dans les dérivationes V1 et V2 chez les sujets > 14 ans en absence de BBD complet ou en V4, V5 ou V6. <p>Mineurs</p> <ul style="list-style-type: none"> • Inversion des ondes T dans les dérivationes V1, V2, V3 et V4 chez les individus > 14 ans en présence d'un BBD complet
IV. Anomalies de la dépolarisation	<p>Majeur • Onde epsilon dans les dérivationes précordiales (V1 à V3)</p> <p>Mineurs • Présence de potentiels tardifs sur ≥ 3 critères en absence de prolongation du QRS ≥ 110 ms sur l'ECG standard</p> <ul style="list-style-type: none"> - Durée du QRS filtrée CCVD ≥ 114 ms - Durée du QRS terminal $< 40 \mu\text{V}$ (durée du signal de faible Amplitude) ≥ 38 ms - Ecart-type de l'amplitude des derniers 40 ms $\leq 20 \mu\text{V}$ • Activation terminale du QRS ≥ 55 ms (mesurée entre le nadir de l'onde S et la fin du QRS, y compris R') en V1, V2 ou V3 en absence de BBD complet.
V. Arythmies	<p>Majeurs • TV soutenue ou non soutenue avec retard gauche et axe supérieur</p> <p>Mineurs • TV soutenue ou non soutenue avec retard gauche et axe inférieur ou inconnu</p> <ul style="list-style-type: none"> • > 500 ESV/24 h (holter)
VI. Histoire familiale	<p>Majeurs • CAVD confirmée chez un apparenté du 1er degré selon les critères actuels de la Task Force</p> <ul style="list-style-type: none"> • CAVD confirmée par analyse anatomopathologique (autopsie ou chirurgie) chez un apparenté du 1er degré • Identification d'un variant génétique pathogène considéré comme causal ou probablement causal de la maladie chez le patient <p>Mineurs • CAVD chez un apparenté du 1er degré chez qui il n'est pas possible de confirmer si cet individu répond aux critères diagnostiques actuels de la Task Force</p> <ul style="list-style-type: none"> • Mort subite < 35 ans possiblement lié à une CAVD chez un apparenté du 1er degré • CVDA confirmée par analyse anatomopathologique ou répondant aux critères actuels chez un apparenté du 2e degré.

Tableau I:- Critères diagnostiques .Dans chaque catégorie, les critères sont classés en critères mineurs (1 pt) et majeurs (2pts) en fonction de leur caractère spécifique.

En 2020, un panel d'expert composé d'une équipe pluridisciplinaire de l'université de Padoue (Italie) et d'autres experts internationaux ont proposé des nouveaux critères diagnostiques révisant les critères de 2010 (Tableau II), en tenant compte de l'atteinte ventriculaire gauche et de la caractérisation tissulaire en IRM. Ils ont proposé également une nouvelle définition de la cardiomyopathie arythmogène qui inclut les formes droites dominantes (ex CAVD), bi-ventriculaires et gauches dominantes (19). Mais ces critères nécessitent d'être évalués en pratique clinique.

Tableau II : Critères de 2010 révisés sous le nom de critères de Padoue en 2020

Catégorie	VENTRICULE DROIT (Critères diagnostiques du Groupe de travail international de 2010 adaptés)	VENTRICULE GAUCHE (Nouveaux critères diagnostiques)
1-Anomalies ventriculaires morphofonctionnelles	<p>Par échographie, IRMc ou angiographie</p> <p>Critères majeurs :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Akinésie, dyskinésie ou "bulging" plus 	<p>Par échographie, IRMc ou angiographie</p> <p>Critères mineurs :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Dysfonction systolique globale du VG (diminution de la FEVG ou de la déformation

	<p>l'un des suivants :</p> <p>Dilatation globale du VD (augmentation Du VTDVD en fonction des nomogrammes spécifiques de l'imagerie).</p> <p>Dysfonction globale du VD (réduction de la fraction d'éjection en fonction des nomogrammes spécifiques de l'imagerie)</p> <p>Critère mineur:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Akinésie régionale du VD, dyskinésie ou anévrisme de la paroi libre du VD 	<p>longitudinale échographique), avec ou sans dilatation du VG (augmentation du VTDVG en fonction des nomogrammes spécifiques de l'imagerie pour l'âge, le sexe et la surface corporelle)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Hypokinésie ou akinésie régionale de la paroi libre du VG
2-Anomalies structurelles du myocarde	<p>Par IRMc : Critère majeur :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Rehaussement transmural tardif après gadolinium (aspect de stries) de ≥ 1 région du VD présent sur deux incidences orthogonales. <p>Par biopsie endomyocardique (indications limitées) : Critère majeur</p> <ul style="list-style-type: none"> - Remplacement fibreux du myocarde dans ≥ 1 échantillon, avec ou sans tissu graisseux 	<p>Par IRMc : Critère majeur</p> <ul style="list-style-type: none"> - Rehaussement tardif du VG transmural de ≥ 1 segment « Bull's Eye » présent dans 2 incidences orthogonales, de la paroi libre (sous-épicaire ou mediomural), du septum ou des deux (à l'exclusion du rehaussement tardif jonctionnel septal)
3-Anomalies de la repolarisation	<p>Critère majeurs</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ondes T inversées dans le précordium droit (V1, V2 et V3) ou au-delà chez des individus au développement pubertaire complet (en l'absence d'un BBD complet) <p>Critères mineurs.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ondes T inversées en V1 et V2 chez des individus au développement pubertaire complet (en l'absence d'un BBD complet) - Ondes T inversées en V1, V2, V3 et V4 chez des individus au développement pubertaire complet, en présence d'un BBD complet 	<p>Critère mineur</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ondes T inversées dans le précordium gauche (V4-V6) (en l'absence d'un BBG complet)
4-Anomalies de la dépolarisation	<p>Critères mineurs :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Onde epsilon (signal reproductible de faible amplitude entre la fin du complexe QRS et le début de l'onde T) dans les précordiales droites de V1 à V3 - Durée d'activation terminale de QRS ≥ 55 ms mesurée du nadir de l'onde S à la fin du complexe QRS, en incluant R', en V1, V2 ou V3 (en l'absence d'un BBD complet) 	<p>Critère mineur :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Microvoltage des QRS ($< 0,5$ mV) dans les dérivations périphériques (en l'absence d'obésité, d'emphysème ou d'épanchement péricardique)
5-Arythmies ventriculaires	<p>Critère majeur :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Extrasystoles ventriculaires fréquentes (> 500 par 24 h), TV non soutenue ou soutenue, d'aspect de BBG 	<p>Critère mineur :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Extrasystoles ventriculaires fréquentes (> 500 par 24 h), TV non soutenue ou soutenue, d'aspect de BBD (à l'exclusion des TV fasciculaires)

6-Histoire familiale-
aspects génétiques**Critère mineur :**

- Extrasystoles ventriculaires fréquentes (> 500 par 24 h), TV non soutenue ou soutenue, d'aspect de BBG avec axe inférieur (infundibulaire).

Critère majeur :

- CVDA confirmée chez un parent au 1er degré remplissant les critères diagnostiques

- CVDA confirmée à l'anatomie pathologique lors de l'autopsie ou de chirurgie chez un parent au 1er degré

- Identification d'un variant pathogène ou probablement pathogène associé à la CAVD chez un patient en cours d'évaluation.

Critères mineurs :

- Antécédent de CAVD chez un parent au 1er degré chez qui il n'est pas possible de déterminer s'il remplit les critères diagnostiques

- Décès prématuré (< 35 ans) par CVDA suspectée chez un parent au 1er degré

- CVDA confirmée à l'anatomie pathologique ou par les critères diagnostiques chez un parent au 2e degré

La restriction des activités sportives intenses est obligatoire (12,20,21), une étude de l'effet de l'activité sportive sur le risque rythmique et la pénétrance de la maladie a objectivé que le sport de compétition était associé à un risque deux fois plus élevé d'arythmie ventriculaire/décès, et à une présentation plus précoce des symptômes, par rapport aux patients inactifs et aux patients ayant pratiqué un sport de loisir (21)) Les données disponibles indiquent que les membres de la famille dont le phénotype est négatif (porteurs de mutation ou ceux dont le génotype est inconnu) n'ont besoin d'aucune autre prévention que la restriction sportive (20,21,22) Le traitement pharmacologique de la dysplasie arythmogène du ventricule droit a pour objectif d'améliorer la qualité de vie en atténuant les symptômes d'arythmie et d'insuffisance cardiaque.

Les bêtabloquants sont indiqués pour tous les sujets avec une CAVD avérée y compris les patients asymptomatiques et sans hyperexcitabilité ventriculaire documentée (22,23) à la fois pour prévenir la survenue des arythmies et la réduction du stress de la paroi ventriculaire droite.

En cas d'arythmie ventriculaire, l'ajout d'un traitement anti-arythmique est recommandé en association aux bêtabloquants. Le sotalol et l'association flécaïnide-bêtabloquant sont les plus fréquemment utilisées. L'Amiodarone est rarement utilisé du fait de sa toxicité à long terme. Son utilisation est réservée surtout aux patients avec dysfonction VD sévère +/- dysfonction VG (24). D'où son utilisation chez notre patient.

Selon les données de la littérature, la thérapie médicamenteuse antiarythmique offre le potentiel d'améliorer les symptômes, bien qu'il n'y ait aucune preuve qu'elle confère une protection contre la mort subite (13,25) par rapport au défibrillateur automatique implantable.

Evaluer le risque de mort subite dans la CAVD reste une entreprise difficile qui repose sur des éléments déduits d'observations cliniques rapportées au fil du temps dans la littérature médicale. Cette évaluation se heurte d'emblée au fait que la mort subite peut être la première manifestation de CAVD que seul un dépistage systématique permettrait de reconnaître. Un tel dépistage ne peut se faire que dans certaines populations à plus haut risque d'avoir la maladie que la population générale. Il s'agit surtout de la famille de patients chez lesquels on a détecté la maladie, puisqu'il s'agit d'une maladie génétique. Il s'agit aussi des sportifs particulièrement à risque du fait de

leurs efforts (26), et chez qui un ECG peut être systématiquement pratiqué lors de la délivrance des certificats d'aptitude.

Cependant, une fois la maladie reconnue, qu'il s'agisse de patients asymptomatiques ou ayant des arythmies ventriculaires, il faut en rechercher des éléments pronostiques. Les facteurs de risque reconnus sont avant tout la mauvaise tolérance hémodynamique des tachycardies, et en particulier la mort ressuscitée, ou les TV syncopales. S'y associent l'âge avant 35 ans, l'atteinte ventriculaire gauche, la survenue d'une myocardite, la pratique sportive et un traitement antiarytmique inefficace ou mal suivi.

L'implantation d'un DAI est devenu le traitement de première ligne en prévention secondaire (arythmies mal tolérées sur le plan hémodynamique ou de mort subite ressuscitée) c'est une recommandation de classe I selon HRS 2019 sur les indications de l'implantation de DAI (25,27). Il est également indiqué en prévention primaire chez les individus avec facteur de risque majeur (dysfonction ventriculaire gauche associée <45%, syncope, dysfonction VD sévère) (23).

L'ablation de TV par radiofréquence est recommandée en cas de TV récidivantes sous traitement anti-arytmique. En cas de TV bien tolérée sans autre facteur de risque, l'ablation de TV par radiofréquence peut être proposée en alternative au défibrillateur. Un abord endo-épicardique peut être réalisé d'emblée au sein de centres experts et est associé à une meilleure efficacité c'est une recommandation classe IIa(25,27).

Conclusion:-

Le diagnostic de CAVD représente un défi réel nécessitant une approche multidisciplinaire incluant l'ECG, l'imagerie et la génétique. L'IRMc fait partie de l'arsenal diagnostique de la CAVD, au même titre que l'échocardiographie, avec une meilleure résolution temporelle et spatiale. L'utilisation des critères diagnostiques de Task Forsk est recommandée. Après avoir fait le diagnostic, la question cruciale posée est celle du risque de mort subite et donc de l'indication du DAI.

Liste des abréviations:

BBD : bloc de branche droit
BBG : Bloc de branche gauche
CAVD : Cardiomyopathie arythmogène du Ventricule droit
DAI : Défibrillateur automatique implantable
FDRcvx : facteur de risque cardiovasculaire
IRMc : Imagerie par résonance magnétique cardiaque
SC : Surface corporelle
TV : Tachycardie ventriculaire
VD : ventricule droit
VG : Ventricule gauche
VTDVD : volume télédiastolique du Ventricule droit
VTDVG : volume télédiastolique du Ventricule gauche

Références:-

1. Dr Yves Chabrilat*, Dr Philippe Paule*, Dr Jean-Yves Gaubert**, Dr Alexis Jacquier* , Suspicion de dysplasie arythmogène du ventricule droit Quel type d'imagerie demander .Imagerie.Cardio&Sport n°25
2. Frank r, Fontaine g, Vedel J, Mialet g, sol C, guiraudong, grosogeat Y. electrocardiology of 4 cases of right ventricular dysplasia inducing arrhythmia. arch Mal Coeur Vaiss. 1978 sep;71(9):963-72.
3. Fontaine g, Fontaliran F, rosasandrade F, Velasquez e, TonetJ, Jouven X et al. The arrhythmogenic right ventricle.dysplasia versus cardiomyopathy. Heart Vessels1995;10:227-235
4. Tan BY, Jain r, den Haan ad, Chen Y, dalal d, Tandri H, amatalarconn, daly a, Tichnell C, James C, Calkins H, Judge dP.shared desmosome gene findings in early and late onset arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy.J Cardiovasc Transl res. 2010 dec;3(6):663-73.
5. Quarta g, Muir a, Pantazis a, syrris P, gehmlich K, garcia-Pavia P, Ward d, sen-Chowdhry s, elliott PM, McKenna WJ.Familial evaluation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: impact of genetics and revised task force criteria. Circulation. 2011 Jun 14;123(23):2701-9.
6. Thiene G, Nava A, Corrado D, Rossi L, Pennelli N. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in

- young people. *N Engl J Med.* 1988; 318:129–133.
7. 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.
 8. Corrado D, Basso C, Thiene G, et al.— Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy / dysplasia : a multicenter study. *J. Am. Coll Cardiol.* 1997, 30, 1512-1520
 9. Corrado D, Link MS, Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2017;376(1):61–72.
 10. Priori SG, Aliot E, Blomstrom-Lundqvist C, Bossaert L, Breithardt G, Brugada P, et al. Task Force on Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2001;22(16):1374–450.
 11. Corrado D, Fontaine G, Marcus FI, et al.— Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: need for an international registry. Study Group on Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy of the Working Groups on Myocardial and Pericardial Disease and Arrhythmias of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies of the World Heart Federation. *Circulation,* 2000, 101, E101-E106.
 12. 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.
 13. Kamoun Sofien et al, Arrhythmogenic right ventricular dysplasia revealed by a ventricular tachycardia, Service De Cardiologie Hopital Habib Thameur, Tunis, 2013.
 14. Zakaria Riad, Jean-Luc Fellahi et al La cardiomyopathie arythmogène du ventricule droit : mise au point Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy : An update, <https://doi.org/10.1016/j.ancard.2022.08.006>
 15. McKenna W, Thienne G, Nava A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994;71:215-18.
 16. Corrado D, Basso C, Thienne G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diagnosis, prognosis, and treatment. *Heart* 2000;83:588-95.
 17. Kayser H, van der Wall E, Sivananthan M, Plein S, Bloomer T, de Roos A. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia: A review. *Radiographics* 2002; 22:639-50
 18. Marcus et al, Diagnosis of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia. Proposed Modification of the Task Force Criteria. *Circulation* 2010;121:1533- 1541
 19. Corrado D, Perazzolo Marra M, Zorzi A, Boffagna G, Cipriani A, Lazzari M, Migliore F, Pilichou K, Rampazzo A, Rigato I, Rizzo S, Thiene G, Anastasakis A, Asimaki A, Bucciarelli-Ducci C, Haugaa KH, Marchlinski FE, Mazzanti A, McKenna WJ, Pantazis A, Pelliccia A, Schmied C, Sharma S, Wichter T, Baucé B, Basso C. Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: The Padua criteria. *Int J Cardiol.* 2020 Nov 15;319:106-114. doi: 10.1016/j.ijcard.2020.06.005. Epub 2020 Jun 16. PMID: 32561223
 20. James CA, Bhonsale A, Tichnell C, Murray B, Russell SD, Tandri H, et al. Exercise increases age-related penetrance and arrhythmic risk in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated desmosomal mutation carriers. *J Am Coll Cardiol.* 2013;62(14):1290–7
 21. Association of competitive and recreational sport participation with cardiac events in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from the North American multidisciplinary study of arrhythmogenic right ventricular Anne-Christine Ruwald, Frank Marcus, N A Mark Estes 3rd, Mark Link, Scott McNitt, Bronislava Polonsky, Hugh Calkins, Jeffrey A Towbin, Arthur J Moss, Wojciech Zareba. *Eur Heart J.* 2015 Jul 14;36(27):1735-43. doi: 10.1093/eurheartj/ehv110. Epub 2015 Apr 20.
 22. Erwan Donal. Difficulté de la démarche diagnostique face à une suspicion de la cardiomyopathie arythmogène du ventricule droit. L'échocardiographie garde une valeur. [Difficulty of the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Remaining value of echocardiography].. *Annales de Cardiologie et d'Angéiologie,* 2013, 62 (2), pp.65-6. [ff10.1016/j.ancard.2012.04.007](https://doi.org/10.1016/j.ancard.2012.04.007) [ff. fhal-00879593](https://doi.org/10.1016/j.ancard.2012.04.007)
 23. Treatment of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia. An International Task Force Consensus Statement. *Circulation* 2015 ; 132(5): 441–453
 24. Dr E.Gandjibakhch, Pr P.Chevalier, Prise en charge de la Cardiomyopathie / Dysplasie Ventriculaire Droite Arythmogène, Filière Nationale de Santé CARDIOGEN, endossé par l'UFCV et les Groupes de travail Cardiomyopathies et Troubles du rythme de la SFC, 2018.
 25. Mazzanti A, Ng K, Faragli A, Maragna R, Chiodaroli E, Orphanou N, et al. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy: Clinical Course and Predictors of Arrhythmic Risk. *J Am Coll Cardiol.* 2016;68(23):2540–50.
 26. FURLANELLO F, BERTOLDI A, DALLAGO M, FURLANELLO C, FERNANDO F, INAMA G, PAPPONE C, CHERCHIA S. Cardiac arrest and sudden death in competitive athletes with arrhythmogenic right

- ventricular dysplasia. *Pacing Clin Electrophysiol*, 1998 ; 21 : 331-5.
27. Towbin J.A. et al. (2019), « HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy: Executive summary », *Heart Rhythm*, vol. 16, No 11, November.