



**cardiogen**

filère nationale de santé  
maladies cardiaques héréditaires ou rares



Société Française  
de Cardiologie

Rythmologie - Stimulation cardiaque



Groupe  
Insuffisance Cardiaque  
& Cardiomyopathies

*CONSENSUS D'EXPERTS SUR  
LES MALADIES CARDIAQUES HEREDITAIRES OU RARES*

# Prise en charge de la Cardiomyopathie / Dysplasie Ventriculaire Droite Arythmogène

*Document rédigé par la  
Filière Nationale de Santé Maladies Rares CARIOGEN,  
endossé par l'UFCV et les Groupes de travail Rythmologie-stimulation  
cardiaque et Insuffisance cardiaque-cardiomyopathies de la SFC*

## 1. Introduction

La Cardiomyopathie ou Dysplasie ventriculaire droite arythmogène (CVDA/DVDA) est une cardiomyopathie héréditaire caractérisée par un remplacement progressif des myocytes par des adipocytes et de la fibrose, prédominant en sous-épicaire et peut être associé à des infiltrats inflammatoires lympho-plasmocytaires. Elle touche avant tout le ventricule droit au niveau du « triangle de dysplasie » (entre la partie antérieure de l'infundibulum pulmonaire, l'apex et la paroi inféro-postérieure) plus rarement le ventricule gauche. La prévalence de la DVDA est estimée entre 1/2.000 et 1/5000. La maladie se manifeste plus fréquemment chez les hommes que chez les femmes (ratio 3/1).

Dans sa forme typique, la DVDA se manifeste généralement sous une forme cardiaque isolée en rapport avec des mutations hétérozygotes (transmission autosomique dominante) dans les gènes du desmosome cardiaque : PKP2 qui est le gène majeur (70 à 90 % des mutations), DSG2, DSP et plus rarement DSC2. Les mutations dans les gènes desmosomiaux sont caractérisées par une pénétrance incomplète et une expressivité variable. Les formes récessives, beaucoup plus rares, sont associées à des mutations homozygotes de DSP et JUP et conduisent le plus souvent à des formes syndromiques associant des anomalies cutanées (kératodermie palmo-plantaire), des phanères (cheveux laineux) ou dentaires. Des mutations dans les gènes RYR2, LMNA, DES, TMEM43, PLN, CTNNA3, SCN5A et CDH2 ont aussi été rapportées. Dans 5 % des cas, plusieurs mutations sont retrouvées et dans 50 % des cas, le gène causal reste inconnu.

Le diagnostic est fait surtout chez les adolescents et les adultes jeunes (âge moyen 30-35 ans) même si la maladie peut se manifester plus tard au cours de la vie. Cette pathologie expose surtout aux troubles du rythme ventriculaire et à l'insuffisance cardiaque. Elle est une cause significative de mort subite chez les adultes jeunes et les sportifs (10-15 % des morts subites). Des arythmies atriales peuvent aussi être présentes. Plus rarement des complications thromboemboliques (thrombus VD) ont été décrites dans les formes évoluées.

## 2. Critères diagnostiques

Le diagnostic de dysplasie arythmogène du ventricule droit repose sur un faisceau d'arguments. Un système de score a été établi, avec des critères majeurs (2 points) et mineurs (1 point), prenant en compte des paramètres ECG, para-cliniques, personnels et familiaux. Le diagnostic est considéré comme certain en présence d'un score  $\geq 4$ , comme probable si le score est de 3 et comme possible si le score est à 2 (tableau 1). Néanmoins ces critères diagnostiques

présentent des limites du fait de l'hétérogénéité phénotypique de la DVDA et de la pénétrance incomplète.

Le diagnostic peut être aussi difficile dans les formes débutantes ou frustes, alors même que le risque rythmique peut être présent.

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES		
I. Dysfonction segmentaire ou globale et anomalies structurelles	Majeur	<p><b>Écho 2D</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Akinésie segmentaire, dyskinésie ou anévrisme du VD</li> <li>• Et un critère suivant :               <ul style="list-style-type: none"> <li>• CCVD (grand axe) <math>\geq 32</math> mm</li> <li>• CCVD (petit axe) <math>\geq 36</math> mm</li> <li>• Ou fraction de raccourcissement <math>\leq 33</math> %</li> </ul> </li> </ul> <p><b>IRM</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Akinésie segmentaire, dyskinésie ou asynchronisme de contraction du VD</li> <li>• Et un critère suivant :               <ul style="list-style-type: none"> <li>• Volume télédiastolique du VD indexé <math>\geq 110</math> mL/m<sup>2</sup> (homme) ou <math>\geq 100</math> mL/m<sup>2</sup> (femme)</li> <li>• Ou FEVD <math>\leq 40</math> %</li> </ul> </li> </ul> <p><b>Angiographie</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Akinésie segmentaire, dyskinésie ou anévrisme du VD</li> </ul>
	Mineur	<p><b>Écho 2D</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Akinésie segmentaire ou dyskinésie du VD</li> <li>• Et un critère suivant :               <ul style="list-style-type: none"> <li>• CCVD (grand axe) <math>\geq 29</math> et <math>&lt; 32</math> mm</li> <li>• CCVD (petit axe) <math>\geq 32</math> et <math>&lt; 36</math> mm</li> <li>• Ou fraction de raccourcissement <math>&gt; 33</math> % et <math>\leq 40</math> %</li> </ul> </li> </ul> <p><b>IRM</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Akinésie segmentaire, dyskinésie ou asynchronisme de contraction du VD</li> <li>• Et un critère suivant :               <ul style="list-style-type: none"> <li>• Volume télédiastolique du VD indexé <math>\geq 100</math> et <math>&lt; 110</math> mL/m<sup>2</sup> (homme) ou <math>\geq 90</math> et <math>&lt; 100</math> mL/m<sup>2</sup> (femme)</li> <li>• Ou FEVD <math>&gt; 40</math> % et <math>\leq 45</math> %</li> </ul> </li> </ul>

## CRITÈRES DIAGNOSTIQUES

II. Anatomopathologie	Majeur	<ul style="list-style-type: none"> <li>Myocytes résiduels &lt; 60% par analyse morphométrique (ou &lt; 50 % si estimée) associée à un remplacement fibreux au niveau de la paroi libre du VD sur au moins 1 échantillon avec ou sans infiltration adipeuse sur la biopsie endomyocardique</li> </ul>
	Mineur	<ul style="list-style-type: none"> <li>Myocytes résiduels de 60 à 75 % par analyse morphométrique (ou de 50 à 65% si estimé) associé à une infiltration fibreuse de la paroi libre du VD sur au moins 1 échantillon en présence ou non d'infiltration adipeuse</li> </ul>
III. Anomalies de la repolarisation	Majeur	<ul style="list-style-type: none"> <li>Inversion des ondes T dans les dérivations précordiales (V1, V2 et V3) ou au-delà chez les sujets &gt; 14 ans en absence de BBD complet <math>\geq 120</math>ms</li> </ul>
	Mineur	<ul style="list-style-type: none"> <li>Inversion des ondes T dans les dérivations V1 et V2 chez les sujets &gt; 14 ans en absence de BBD complet</li> <li>Inversion des ondes T dans les dérivations V1, V2, V3 et V4 chez les individus &gt; 14 ans en présence d'un BBD complet</li> </ul>
IV. Anomalies de la dépolarisation	Majeur	<ul style="list-style-type: none"> <li>Onde epsilon dans les dérivations précordiales (V1 à V3)</li> </ul>
	Mineur	<ul style="list-style-type: none"> <li>Présence de potentiels tardifs dans <math>\geq 1/3</math> critères en absence de prolongation du QRS <math>\geq 110</math> ms sur l'ECG standard               <ul style="list-style-type: none"> <li>Durée du QRS filtrée CCVD <math>\geq 114</math> ms</li> <li>Durée du QRS terminal <math>&lt; 40 \mu\text{V} \geq 38</math> ms</li> <li>RMS<sub>40</sub> <math>\leq 20 \mu\text{V}</math></li> </ul> </li> <li>Activation terminale du QRS <math>\geq 55</math> ms (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</li> </ul>

## CRITÈRES DIAGNOSTIQUES

V. Arythmies	Majeur	<ul style="list-style-type: none"> <li>• TV soutenue ou non soutenue avec retard gauche et axe supérieur</li> </ul>
	Mineur	<ul style="list-style-type: none"> <li>• TV soutenue ou non soutenue avec retard gauche et axe inférieur ou inconnu</li> <li>• &gt; 500 ESV/24 h (holter)</li> </ul>
VI. Histoire familiale	Majeur	<ul style="list-style-type: none"> <li>• DVDA confirmée chez un apparenté du 1<sup>er</sup> degré selon les critères actuels de la Task Force</li> <li>• CVDA confirmée anatomopathologiquement (autopsie ou chirurgie) chez un apparenté du 1<sup>er</sup> degré</li> <li>• Identification d'une mutation pathogénique considérée comme associée ou probablement associée à la maladie chez le patient</li> </ul>
	Mineur	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Histoire de DVDA chez un apparenté du 1<sup>er</sup> degré chez qui il n'est pas possible de confirmer si cet individu répond aux critères diagnostic actuels de la Task Force</li> <li>• Mort subite &lt; 35 ans possiblement lié à une DVDA chez un apparenté du 1<sup>er</sup> degré</li> <li>• DVDA confirmée anatomopathologiquement ou répondant aux critères actuels chez un apparenté du 2<sup>e</sup> degré.</li> </ul>

*Tableau 1 : Critères diagnostiques. Dans chaque catégorie, les critères sont classés en critères mineurs (1 pt) et majeurs (2pts) en fonction de leur caractère spécifique. Le diagnostic est considéré comme certain en présence d'un score  $\geq 4$ , comme probable en présence d'un score de 3 et considéré comme possible en présence d'un score de 2. TV : Tachycardie ventriculaire, BBDt : bloc de branche droit, VD : ventricule droit, VG : ventricule gauche, FEVD : fraction d'éjection du VD, CCVD : chambre de chasse du VD. D'après Marcus et al, Eur Heart J, 2010[4].*

### 3. Bilan du patient avec CVDA/DVDA

Le bilan initial vise à établir le diagnostic et à stratifier le risque rythmique.

#### 3.1 Bilan initial

Les circonstances habituelles de diagnostic sont la présence de troubles du rythme ventriculaires (ESV ou TV) provenant du VD (infundibulum pulmonaire ou autre), l'identification d'une anomalie ECG lors d'un certificat médical ou dans le cadre du bilan familial.

Outre les critères diagnostiques définis plus hauts, la présence de troubles du rythme ventriculaires multifocaux du VD et le caractère adrénérgerique de ces troubles du rythme sont des éléments en faveur. Néanmoins, l'hyperexcitabilité ventriculaire peut parfois diminuer à l'effort, ce qui n'exclut pas le diagnostic. La présence de trabéculations excessives à l'apex du VD est également évocatrice, en particulier chez les patients peu sportifs. Dans les formes évoluées, un microvoltage diffus peut apparaître. Parfois la maladie peut être révélée ou être associée durant l'évolution à un ou plusieurs épisodes de myocardite.

Dans les formes précoces ou localisées, les examens d'imagerie non invasifs peuvent être pris en défaut. Il est donc important que les examens d'imagerie comprennent des incidences centrées sur le VD et l'infundibulum pulmonaire et de confronter au moins deux modalités d'imagerie non invasive. L'utilisation du produit de contraste en échographie peut aider à mieux visualiser les troubles de cinétique localisés. En cas de doute, un complément de bilan par scanner du VD avec reconstitution 3D ou une angiographie VD peut être utile. L'identification de zones de bas voltage VD, en particulier en cartographie unipolaire, lors de la cartographie électro-anatomique réalisée pour une ablation est aussi un argument en faveur du diagnostic.

#### **Bilan paraclinique initial recommandé chez les patients suspects de DVDA**

ECG 12 dérivations

ECG haute amplification

Holter ECG des 24H-48H

ECG d'effort

Échographie cardiaque (+/- de contraste) et IRM cardiaque avec coupes centrées sur le ventricule droit et l'infundibulum pulmonaire (centre expert) ou scintigraphie de phase VD/VG (centre expert)

Tableau 2 : Bilan paraclinique initial

## Bilan cardiaque paraclinique complémentaire à discuter au cas par cas

Scanner cardiaque VD avec reconstitution 3D et analyse de la cinétique ;  
Angiographie du VD :

Stimulation ventriculaire programmée ; Cartographie électro-anatomique du VD

Tableau 3 : Bilan cardiaque paraclinique complémentaire

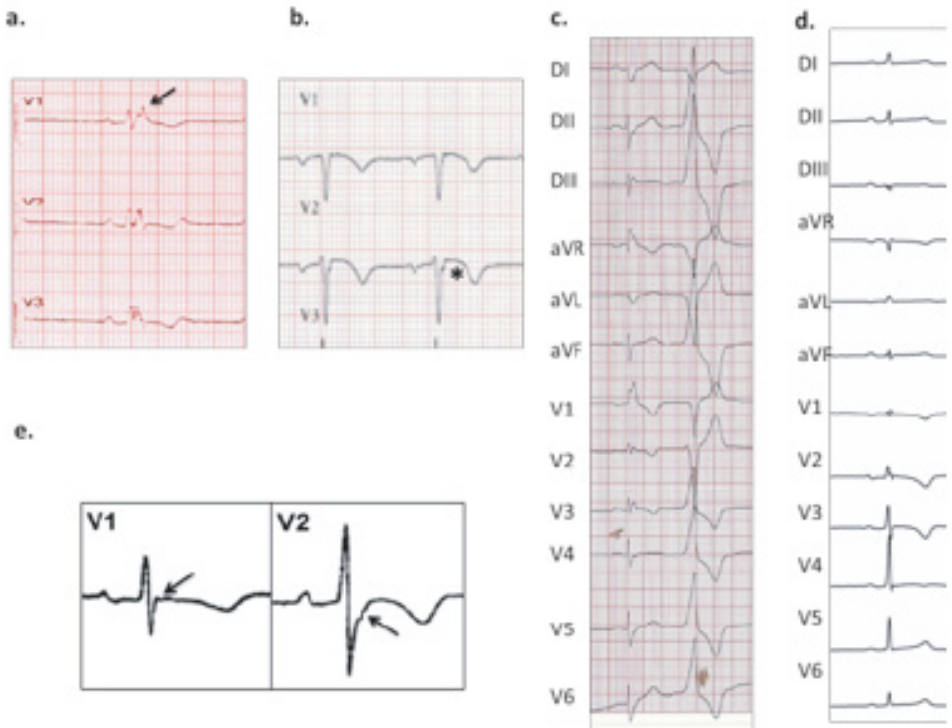


Figure 1 : Principales anomalies ECG. Les infiltrats fibro-adipeux entraînent des zones de conduction lentes se manifestant par des blocs droits atypiques (a,c), des ondes epsilon (a, flèche) ou des blocs pariétaux (b,\*). Il peut aussi exister des troubles de repolarisation avec la présence d'ondes T négatives au-delà de V2 (c,d) et en cas de DVDA évoluée, un microvoltage (d). Présence de micro-potentiels tardifs ventriculaires visibles à l'œil nu en précordiales droites (e). (E. Gandjbakhch, Arch mal Cœur Vaiss Prat 2016 ; 2016 : 3-10)

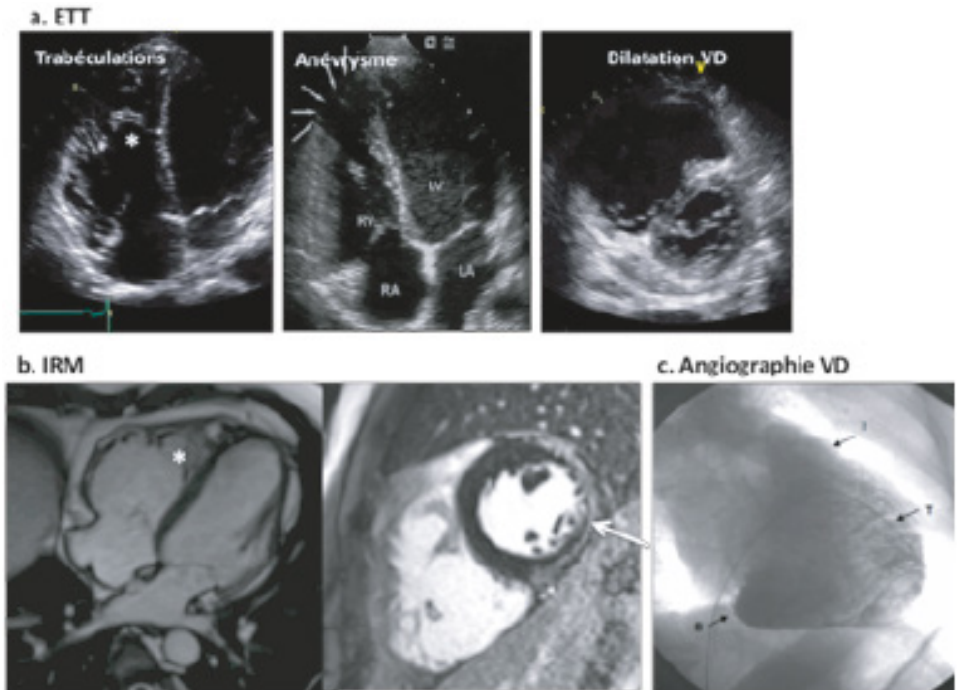


Figure 2 : Échocardiographie (a), IRM (b) et angiographie de contraste (c) sont les examens morphologiques de référence. Ils permettent de mettre en évidence des troubles de cinétique segmentaire du VD, ainsi qu'une dilatation et/ou une dysfonction VD, plus rarement la présence d'anévrisme. Il existe souvent des trabéculations excessives à l'apex du VD (\*). L'IRM permet de rechercher des anomalies de signal de la paroi myocardique avec des zones de rehaussement tardif, témoin de zones de fibrose comme ici au niveau du VG (flèche). L'angiographie de contraste permet l'analyse fine de la contractilité, la mise en évidence des trabéculations anormales (T). B = bulging sous tricuspide ; I = infundibulum pulmonaire (E. Gandjbakhch, Arch mal Cœur Vaiss Prat 2016 ; 2016 : 3-10)

### 3.2 Évolution

La DVDA est une maladie progressive qui présente une expressivité variable. Les premiers symptômes et les premières anomalies cardiaques surviennent le plus souvent dans l'adolescence ou chez le jeune adulte mais peuvent se développer plus tardivement. Il est exceptionnel que la maladie se développe avant l'âge de 10 ans. La pénétrance de la maladie augmente avec l'âge, n'excédant pas 20 % chez les porteurs de mutations de moins de 30 ans et atteignant 60 % vers 70 ans. Il est fréquent que les apparentés porteurs de mutations soient asymptomatiques

sans expression de la maladie (40 % des apparentés porteurs de mutation) ce qui explique le caractère fréquemment sporadique de la maladie. Chez certains patients, la DVDA évolue vers une dilatation progressive des cavités cardiaques avec dysfonction ventriculaire pouvant conduire à de l'insuffisance cardiaque (5 % des patients). Cette évolution peut être limitée au ventricule droit ou s'étendre au ventricule gauche. Les patients porteurs des mutations DSP, DSG2, DSC2, LMNA et PLN seraient exposés à plus d'atteinte biventriculaire. Les porteurs de doubles mutations pourraient être aussi plus à risque de complications rythmiques et hémodynamiques. Il a été montré que la pratique sportive intensive (> 6 heures hebdomadaires ou sport de compétition) peut favoriser l'expression et l'évolution de la maladie et ses complications rythmiques et hémodynamiques.

### 3.3 Stratification du risque rythmique

Les tachycardies ventriculaires peuvent survenir à n'importe quel stade de la maladie mais exceptionnellement chez les patients sans expression morphologique de la maladie.

La stimulation ventriculaire programmée peut être utile pour évaluer le risque rythmique, en particulier de tachycardie ventriculaire, ou en cas de palpitations non documentées.

	Facteur de risque d'arythmie létale	Facteur de risque d'arythmie (TV et/ou FV)
Patient	Âge jeune	Sexe masculin
Arythmies	Syncopes	SVP + TVNS
Myocarde	Dysfonction VG	Dysfonction VG Dysfonction VD
ECG		Dispersion de QRS ou T Ondes T négatives Fragmentation du QRS Extension du substrat électrophysiologique
Génétique	Gènes : TMEM 43, PLN	Doubles mutations
Autre		Sport intensif

Tableau 4 : Facteurs de risque rythmique (d'après Corrado et al, Circulation, 2015)

## 4. Prise en charge thérapeutique

### 4.1 Prise en charge des troubles du rythme ventriculaire

Il est recommandé de traiter tous les patients avec une DVDA avérée par traitement bêta-bloquant, y compris en l'absence de symptômes et/ou d'hyperexcitabilité ventriculaire documenté (3). Un défibrillateur est recommandé en prévention secondaire et chez les individus avec facteur de risque majeur en prévention primaire (dysfonction ventriculaire gauche associée < 45 %, syncope, dysfonction VD sévère) (3). L'indication en prévention primaire d'un DAI en cas de dysfonction VD modérée et/ou de TV non soutenue reste à discuter au cas par cas (niveau de preuve plus faible).

En cas de troubles du rythme ventriculaire symptomatiques, l'ajout d'un traitement anti-arythmique est recommandé en association aux bêta-bloquants. Le choix du traitement anti-arythmique reste affaire d'école, aucune étude n'ayant permis d'évaluer leur efficacité. Les anti-arythmiques les plus fréquemment utilisés sont le sotalol et l'association flécaïnide-bêtabloquant. La cordarone est rarement utilisée chez ces patients jeunes du fait du risque d'effets secondaires et reste le plus souvent limitée aux patients avec dysfonction VD sévère +/- dysfonction VG.

**L'ablation de TV par radiofréquence est recommandée en cas de TV récidivantes sous traitement anti-arythmique.** 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-épicaire peut être réalisé d'emblée au sein de centres experts et est associé à une meilleure efficacité.

**La stimulation ventriculaire programmée peut être utile pour évaluer le risque rythmique ainsi que l'efficacité des traitements médicamenteux (« drug testing »).**

### 4.2. Traitement de l'insuffisance cardiaque

Il n'a pas de spécificité. En cas de progression vers l'insuffisance cardiaque terminale, le traitement rejoint celui de l'insuffisance cardiaque avec ajout au bêta-bloquant d'inhibiteurs de l'enzyme de conversion/ARAII et diurétiques. Au cas par cas, une transplantation cardiaque peut être proposée chez les patients éligibles les plus graves. En cas de dilatation et de dysfonction VD importante, la présence d'un thrombus VD devra être recherchée et traitée par anticoagulation curative. Le rôle préventif des IEC pour prévenir la dysfonction ventriculaire gauche ou droite n'est actuellement pas démontré.

## 5. Modalités de surveillance des patients (examens, régularité)

### Suivi des patients

- Évaluation clinique, ECG, holter des 24h, épreuve d'effort : suivi annuel ou en cas d'apparition/aggravation des symptômes
- Échographie cardiaque tous les 12 à 24 mois : surveillance volume / fraction de raccourcissement du VD et FEVG

## 6. Conseil génétique

### Génétique

- Un conseil génétique doit être proposé à tout patient avec une DVDA.
- Un test génétique est recommandé chez tout patient (propositus) avec DVDA avérée ou forte suspicion clinique, car il permet d'optimiser le conseil génétique et de guider au mieux la surveillance cardiologique des apparentés. Une mutation est identifiée chez 50 % des propositus mais un test négatif n'exclut pas l'origine génétique de la maladie.
- Lorsqu'une mutation est identifiée chez le propositus, un test génétique prédictif doit être proposé aux apparentés du 1<sup>er</sup> degré (à considérer chez l'enfant habituellement à partir de l'âge de 10 ans).
- Le conseil génétique doit être donné, et le test génétique prescrit, par un clinicien avec expertise scientifique, au sein d'une équipe pluridisciplinaire comportant un généticien clinicien (obligatoire en France pour la prescription du test génétique chez les apparentés, liste des Centres de référence et de compétence sur [www.filiere-cardiogen.fr](http://www.filiere-cardiogen.fr)).
- Le test génétique peut parfois être réalisé ou discuté au cas par cas dans certaines situations comme outil de diagnostic étiologique, diagnostic différentiel, complément de stratification pronostique, diagnostic prénatal ou pré-implantatoire. Dans ces deux derniers cas, une procédure particulière doit être suivie pour conclure à la recevabilité de la demande auprès d'un centre expert.

## 7. Dépistage et surveillance médicale

Le dépistage familial s'impose chez tous les apparentés du 1<sup>er</sup> degré à compter de l'âge de 10 ans (ou plus tôt en cas de mort subite précoce dans la famille ou en cas de pratique de sport de compétition) car la transmission est autosomique dominante dans la majorité des cas. La stratégie dépend de l'identification préalable ou non d'une mutation causale chez le propositus (Figure 3). Le bilan clinique chez les apparentés est le même que le bilan clinique initial chez le propositus (tableau 1) et doit être répété régulièrement entre 10 à 60 ans sauf si le test génétique a exclu la mutation.

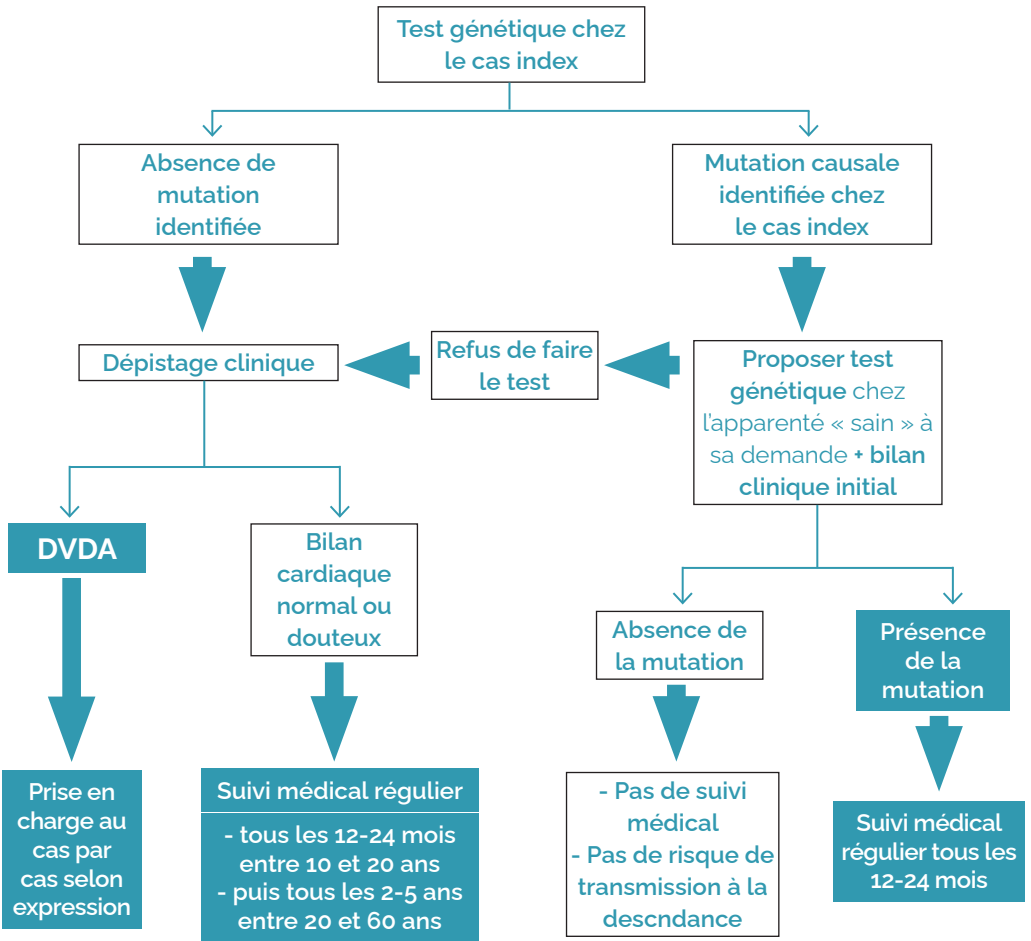


Figure 3 : Algorithme pour le dépistage familial de la DVDA

## 8. Les spécificités de la femme

Toute femme atteinte de DVDA doit planifier sa grossesse avec une équipe multidisciplinaire de cardiologues spécialistes et obstétriciens (consultation pré-conceptionnelle). Sauf dans les cas les plus sévères (DVDA au stade d'insuffisance cardiaque, troubles du rythme ventriculaires non contrôlés), la majorité des grossesses peuvent être menées à terme avec un accouchement par voie basse. Les patientes doivent bénéficier d'une surveillance cardiologique, avec holter ECG, dont les modalités sont à discuter avec le cardiologue traitant de la patiente. Le traitement bêta-bloquant, lorsqu'il est prescrit avant la grossesse, doit être poursuivi durant la grossesse et le post-partum. Dans ce cas, une surveillance étroite des nouveaux nés est recommandée à la recherche de complications (hypoglycémie, bradycardie). Il n'y a habituellement pas de contre-indication aux divers modes de contraception.

Aucune surveillance cardiologique des nouveau-nés et nourrissons n'est recommandée. Lors du projet de grossesse, un conseil génétique doit être réalisé pour expliquer le risque de transmission à l'enfant (risque de transmission de 50 % à chaque grossesse) et les modalités de surveillance de l'enfant (le diagnostic échographique anténatal n'est pas recommandé, le bilan cardiaque de l'enfant se fait essentiellement à partir de 10 ans). Étant donné l'expressivité variable et la pénétrance incomplète, ainsi que les différents traitements disponibles, les diagnostics génétiques anténatal ou pré-implantatoire ne sont en général pas recommandés, sauf cas particulier.

## 9. Hygiène de vie et restrictions

### Conseils de vie

- Le sport de compétition est contre indiqué en cas de DVDA avérée, sauf sports de type IA (bowling, cricket, curling, golf, tir à l'arc, yoga), en l'absence de risque rythmique.
- L'activité sportive de loisir sera limitée en cas de DVDA avérée ou probable et doit être discutée au cas par cas avec le cardiologue spécialiste (selon la nature des troubles du rythme et la présence ou non d'un défibrillateur) avec interdiction des sports avec accélération/décélération brutale, interdiction des activités sportives intenses (i.e. avec recherche de la performance), des sports à risque (plongée, escalade, altitude > 3000m...) et limitation de la pratique sportive à une durée raisonnable (moins de 4-5 heures par semaine) sans exercices intenses et prolongés ni répétés sur plusieurs mois. Il est conseillé de bien s'hydrater et d'éviter les efforts en cas de forte chaleur.

## Conseils de vie

L'efficacité du traitement bêta-bloquant devra être vérifiée avant au cours d'un test d'effort (FC max < 150/min).

- Chez les porteurs de mutation sans expression cardiaque, il est recommandé de limiter la pratique sportive à une durée raisonnable (moins de 4-5 heures par semaine) sans exercices intenses et prolongés ni répétés sur plusieurs mois. La pratique du sport de compétition sera à discuter au cas par cas avec le cardiologue traitant. L'orientation vers une carrière sportive professionnelle est déconseillée.
- Une attention sera nécessaire lors d'anesthésie générale chez les patients atteints (scope ECG au moment de l'anesthésie) Si le patient est porteur d'un DAI, il est recommandé de désactiver les thérapies en cas d'utilisation du bistouri électrique (à l'aide du programmeur ou d'un aimant).
- Éviter tout produit visant à améliorer les performances physiques.
- La vie sexuelle du patient avec DVDA peut être perturbée par le traitement bêta-bloquant. Les inhibiteurs des phosphodiesterases ne sont pas contre-indiqués sauf en cas de dysfonction VD et/ou VG sévère.
- La DVDA ne contre-indique pas la majorité des métiers, sauf ceux avec activité physique/sportive intensive (athlète, armée, manutentions avec port de charges lourdes) ou avec poste de sécurité (pilote, conducteur, transport de personnes). La conduite automobile, à titre personnel, est autorisée sauf en cas de troubles rythmiques non contrôlés.
- Une information sur l'évolution possible des restrictions sportives et professionnelles selon l'évolution clinique doit être donnée aux patients et apparentés.
- La DVDA ne contre-indique pas le voyage en avion.
- Des restrictions financières par le biais d'assurance refusées ou majorées peuvent peser sur les patients.

## 10. Coordonnées utiles

Le site internet de la Filière Cardiogen - [www.filiere-cardiogen.fr](http://www.filiere-cardiogen.fr) comporte diverses informations ou documents, dont les coordonnées des centres experts en France.

Le Centre National de Ressources Psychologiques - vous pouvez contacter une psychologue de la Filière Cardiogen pour toutes questions sur l'accompagnement psychologique ou conseils d'orientation par mail à l'adresse : [psy.cardiogen.psl@aphp.fr](mailto:psy.cardiogen.psl@aphp.fr)

Les sites des associations de patients :

- Ligue contre la cardiomyopathie - [www.filiere-cardiogen.fr](http://www.filiere-cardiogen.fr)

## 11. Principales références

1. ESC Guidelines 2015 for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden death. Eur Heart Journal 2015
2. Expert Consensus Statement on the genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies. Heart Rhythm 2013 ; 8 : 1308-1339
3. Treatment of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia. An International Task Force Consensus Statement. Circulation 2015 ; 132(5): 441-453
4. Diagnosis of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia. Proposed Modification of the Task Force Criteria. Circulation 2010;121:1533-1541

## 12. Rédacteurs & relecteurs

- **Rédacteurs** : Estelle GANDJBAKHCH (Paris), Philippe CHEVALIER (Lyon)
- **Relecteurs** : Vincent PROBST (Nantes), Philippe CHARRON (Paris), Nicolas LAMBLIN (Lille/Groupe de travail Insuffisance cardiaque et cardiomyopathies de la SFC), Serge BOVEDA (Toulouse/Groupe de travail Rythmologie - stimulation cardiaque de la SFC), Frédéric FOSSATI (Lille/FormaCœur)

Date de diffusion : décembre 2018

*La Filière Nationale de Santé Maladies Rares CARDIOGEN regroupe tous les acteurs de la prise en charge des maladies cardiaques héréditaires ou rares.*

Ces missions sont :



Améliorer la prise en charge des patients



Développer la recherche



Développer la formation et l'information

Dans le cadre de l'amélioration de la prise en charge des patients, la filière a pour objectif, entre autres, de diffuser auprès de la communauté cardiologique les bonnes pratiques de prise en charge des maladies cardiaques héréditaires ou rares, fondées sur les recommandations internationales existantes et sur l'avis d'experts de la filière. C'est pourquoi un programme de documents « consensus d'experts » a été défini au sein de la filière.

Pour plus  
d'informations



Coordination Pr Philippe Charron  
CHU Pitié Salpêtrière  
47-83 Bd de l'Hôpital,  
75013 Paris



01 42 16 12 88



[contact@filiere-cardiogen.fr](mailto:contact@filiere-cardiogen.fr)



[www.filiere-cardiogen.fr](http://www.filiere-cardiogen.fr)