

UNIVERSITE DE LIMOGES  
FACULTE DE MEDECINE



ANNEE 2009

THESE N° 3123/1

**DYSPLASIE ARYTHMOGENE DU VENTRICULE DROIT ET  
SPORT DE LOISIR A PARTIR DE TROIS CAS**

THESE  
POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée publiquement le 11 Septembre 2009

par

Hugues LEFEBVRE

Né le 20 Novembre 1978 à Valenciennes (Nord)



EXAMINATEURS DE LA THESE

Monsieur le Professeur VIROT.....Président  
Monsieur le Professeur MAUBON.....Juge  
Madame le Professeur VIDAL.....Juge  
Monsieur le Professeur VERGNENEGRE.....Juge  
Monsieur le Docteur GOBURDHUN.....Directeur de Thèse  
Monsieur le Docteur GUILLON.....Membre invité

## REMERCIEMENTS

Je tiens particulièrement à remercier les membres du Jury pour m'avoir fait l'honneur de juger ce travail :

- Monsieur le Professeur VIROT  
Chef du Service de Cardiologie  
CHRU Limoges
  
- Monsieur le Professeur MAUBON  
Chef du Service de Radiologie et d'Imagerie Médicale  
CHRU Limoges
  
- Madame le Professeur VIDAL  
Chef du Service de Médecine Interne et Polyclinique Médicale  
CHRU Limoges
  
- Monsieur le Professeur VERGNENEGRE  
Chef du Service de l'Information Médicale et de l'Evaluation  
CHRU Limoges
  
- Monsieur le Docteur GOBURDHUN  
Chef du Service de Cardiologie  
CH Tulle

*Merci pour votre patience et votre bienveillance*

- Monsieur le Docteur GUILLON  
Médecin Cardiologue  
CH Tulle

*Merci pour votre gentillesse et votre pédagogie*

A ma femme Céline qui s'échine à faire ressortir le bon grain de l'ivraie.

A mes parents, qui m'ont aidé à trouver la voie.

A mes beaux-parents, pour leur soutien et leur générosité.

A mes amis, qui savent être présents dans les joies et les épreuves.

Enfin, un grand merci à toutes celles et ceux que j'ai eu la chance et le privilège de croiser au cours de mes études à Lille, Armentières, Seclin, Valenciennes, Limoges et bien-sûr Tulle. Leur enthousiasme, leur exigence et leur respect de l'autre ne seront pas oubliés.

## LISTE DES ABREVIATIONS

(ordre alphabétique)

AVC : accident vasculaire cérébral  
BBD : bloc de branche droit  
bpm : battements par minute  
DAI : défibrillateur automatique implantable  
DVDA : dysplasie du ventricule droit arythmogène  
ECG : électrocardiogramme  
EE : épreuve d'effort  
ESV : extrasystole ventriculaire  
ETT : échocardiographie trans-thoracique  
FE : fraction d'éjection  
FMT : fréquence maximale théorique  
FV : fibrillation ventriculaire  
HTA : hypertension artérielle  
IEC : inhibiteur de l'enzyme de conversion  
IRM : imagerie par résonance magnétique  
mg : milligramme  
mmHg : millimètre de Mercure  
msec : milliseconde  
MSS : mort subite du sportif  
OAD : oblique antérieure droite  
OAG : oblique antérieure gauche  
Se : sensibilité  
Sp : spécificité  
SVP : stimulation ventriculaire programmée  
TDM : tomodensitomètre  
TV : tachycardie ventriculaire  
VD : ventricule droit  
VG : ventricule gauche

## PLAN

I. Introduction.....	7
1. Historique.....	8
2. Histologie.....	8
3. Génétique.....	9
4. Clinique.....	11
II. Moyens diagnostiques.....	12
1. Electrocardiogramme.....	13
2. Epreuve d'effort.....	17
3. Potentiels tardifs.....	17
4. Echocardiographie.....	17
5. Tomodensitométrie et imagerie par résonance magnétique.....	18
6. Angiographie du ventricule droit.....	19
7. Biopsies endomyocardiques.....	20
III. Evolution et pronostic de la maladie.....	22
IV. Traitement.....	25
1. Médicamenteux.....	26
2. Non médicamenteux.....	26
V. Trois cas de découverte de Dysplasie arythmogène du ventricule droit (résumés cliniques).....	28

VI. Discussion.....	34
1. Sport et dysplasie arythmogène du ventricule droit.....	35
2. Le certificat de non contre-indication à la pratique d'un sport.....	37
3. Quelle attitude adopter ?.....	39
VII. Conclusion.....	41
VIII. Annexes.....	43
IX. Bibliographie.....	47

## I. Introduction

## 1. Historique

La dysplasie arythmogène du ventricule droit est une pathologie de découverte récente. Elle est clairement identifiée depuis 1977 par l'équipe du Dr Guy Fontaine<sup>1</sup> (Chef de l'unité de rythmologie de l'hôpital de la Pitié Salpêtrière de Paris). La découverte de la dysplasie arythmogène du ventricule droit (DVDA), que ce soit dans sa forme classique comme ses variantes (Maladie de Naxos, Cardiopathies Vénitiennes...) a conduit à une reclassification des cardiopathies de la part de la World Health Federation incluant en 1996 les cardiomyopathies arythmogènes<sup>2</sup>.

## 2. Histologie

La DVDA consiste en une dégénérescence adipeuse ou fibro-adipeuse des myocytes du ventricule droit (figure 1). Elle touche préférentiellement le sous-épicaarde. Les trois principales localisations de cette modification histologique sont l'infundibulum pulmonaire, puis l'apex du ventricule droit et enfin l'aire sous-tricuspidale.

Cette modification histologique peut être soit parcellaire, soit étendue à l'ensemble du ventricule. La paroi ventriculaire a alors l'aspect d'une feuille de papier (« Cœur Parchemin »).

Des infiltrats inflammatoires sont généralement associés dans la forme fibro-adipeuse de la DVDA.

Le mécanisme à l'origine de la transformation fibreuse du myocarde ferait intervenir des phénomènes d'apoptose. Quant au mécanisme d'adipogénèse, il reste méconnu<sup>3</sup>.

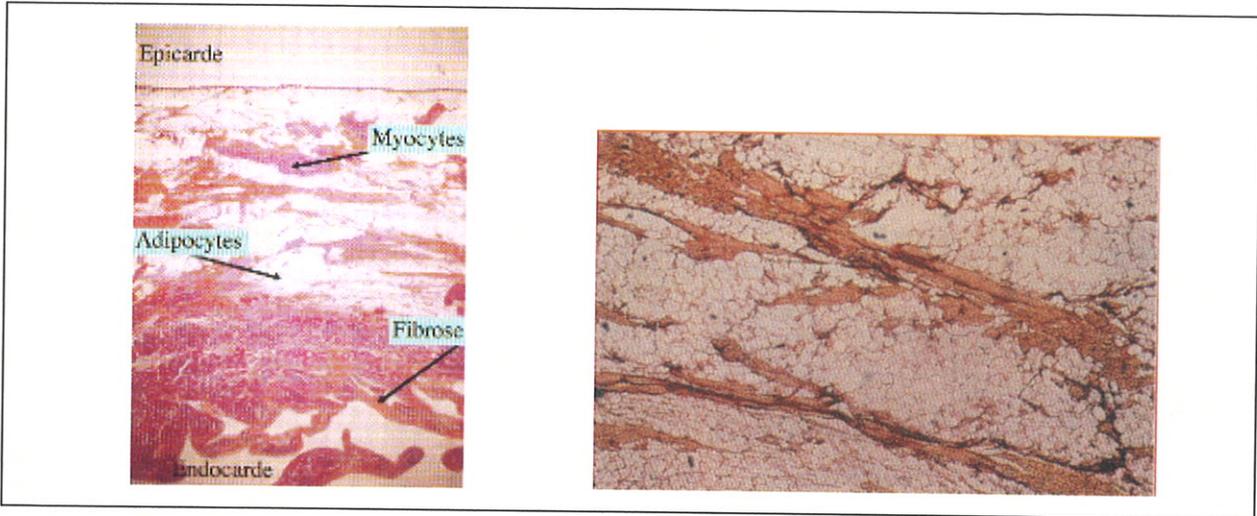


Figure 1: Structure histologique de la paroi du ventricule droit. Travées de cardiomyocytes enchassés dans la graisse.

### 3. Génétique

La DVDA est une maladie dont la prévalence est estimée à 1 pour 5000 individus, de forme familiale dans 50% des cas. Sa transmission est autosomique dominante, d'expression variable et de pénétration partielle.

Six gènes sont actuellement incriminés. Quatre codent pour des protéines de l'adhésion cellulaire entrant en particulier dans la constitution des desmosomes (figures 2 et 3) : la desmoplakine (DSP), la plakophiline 2 (PKP 2), la desmogléine 2 (DSG 2) et la desmocolline 2 (DSC 2)<sup>4</sup>.

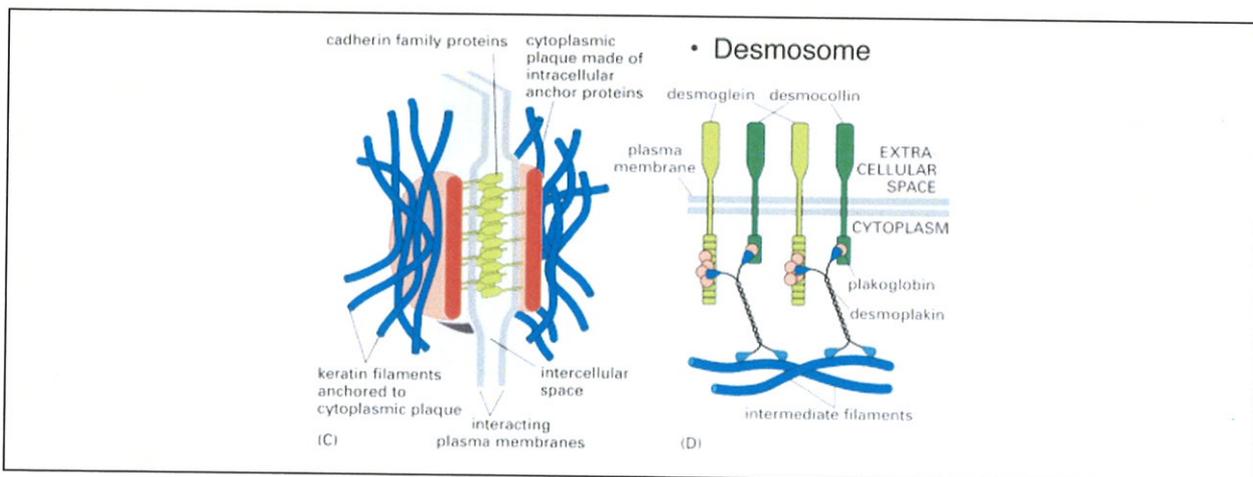


Figure 2: Schéma d'un desmosome.

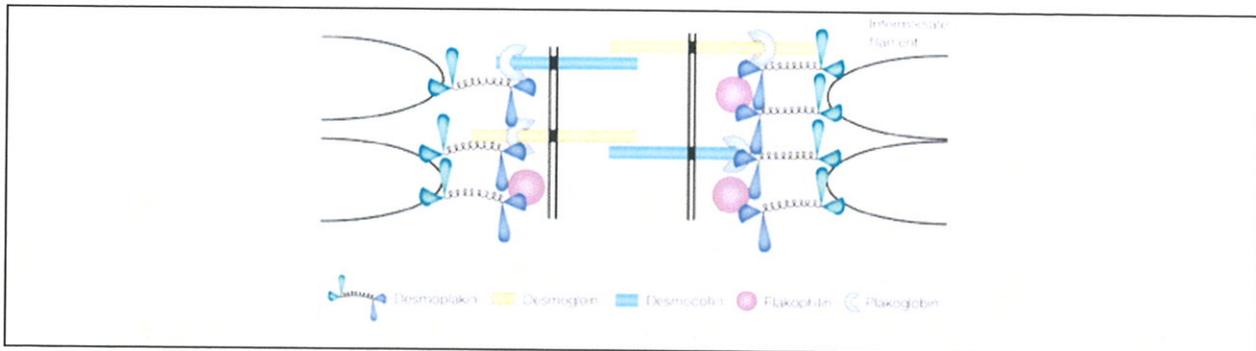


Figure 3: Schéma détaillé de l'adhésion cellulaire au sein d'un desmosome.

Deux autres gènes sont impliqués, l'un au niveau des récepteurs de la ryanodine responsable d'une anomalie des canaux sodiques du réticulum sarcoplasmique, l'autre codant pour le transforming growth factor bêta 3 (TGF bêta 3).

Il existe également des DVDA de transmission récessive dont la pénétrance est plus importante (jusqu'à 95%) :

La Maladie de Naxos<sup>5,6</sup> : cette maladie a été la première forme de DVDA à faire l'objet d'une étude génétique. Elle associe une DVDA, une kératose palmo-plantaire et des anomalies des phanères (figure 4). Une anomalie du gène JUP codant pour la plakoglobine a été retrouvée.



Figure 4: Exemple de symptomatologie de Maladie de Naxos

La Maladie de Carjaval : cette maladie associe également une kératose palmo-plantaire et des anomalies des phanères à type de cheveux laineux, mais l'atteinte cardiaque est ciblée sur le ventricule gauche. Une mutation du gène codant pour la desmolakine a été retrouvée<sup>7</sup>.

Actuellement, aucun test génétique n'est validé dans le dépistage de la DVDA.

#### 4. Clinique

L'examen clinique d'un patient porteur d'une DVDA à un stade précoce est généralement normal, ce qui retarde le diagnostic. Il existe deux types de tableaux cliniques.

- Les troubles du rythme : ils constituent un signe d'appel de la maladie. Ce sont des extrasystoles ventriculaires voire des tachycardies ventriculaires. Elles sont responsables de palpitations, lipothymies, syncopes, voire morts subites.
- Le tableau d'insuffisance cardiaque : l'insuffisance cardiaque droite est le plus souvent retrouvée dans la forme évoluée de la maladie. Toutefois, elle peut être inaugurale. On retrouvera alors un tableau d'insuffisance cardiaque droite classique avec une élévation de la pression veineuse, une turgescence des veines jugulaires, un reflux hépato-jugulaire, un oedème de la face, une hépatosplénomégalie, des oedèmes des membres inférieurs et parfois une ascite. Dans les formes très évoluées, le débord du ventricule droit sur le ventricule gauche ou une extension des lésions histologiques au ventricule gauche aboutira à un tableau d'insuffisance cardiaque globale.

Des épisodes de myocardite peuvent également exister.

## II. Les moyens diagnostiques

## 1. L'Electrocardiogramme

De tous les moyens diagnostiques, il est le plus important car le plus facile à réaliser (et à reproduire) et le plus précocement fait. Parfois, c'est la réalisation de cet examen à titre systématique ou lors d'un dépistage familial qui mène au diagnostic de DVDA. Plusieurs anomalies peuvent nous orienter :

### a. Ondes T négatives

Elles doivent faire évoquer le diagnostic lorsqu'elles sont présentes au-delà de la première dérivation précordiale (V1) (figure 5). C'est un signe peu spécifique mais fréquemment retrouvé<sup>8</sup> (dans plus d'un cas sur deux).

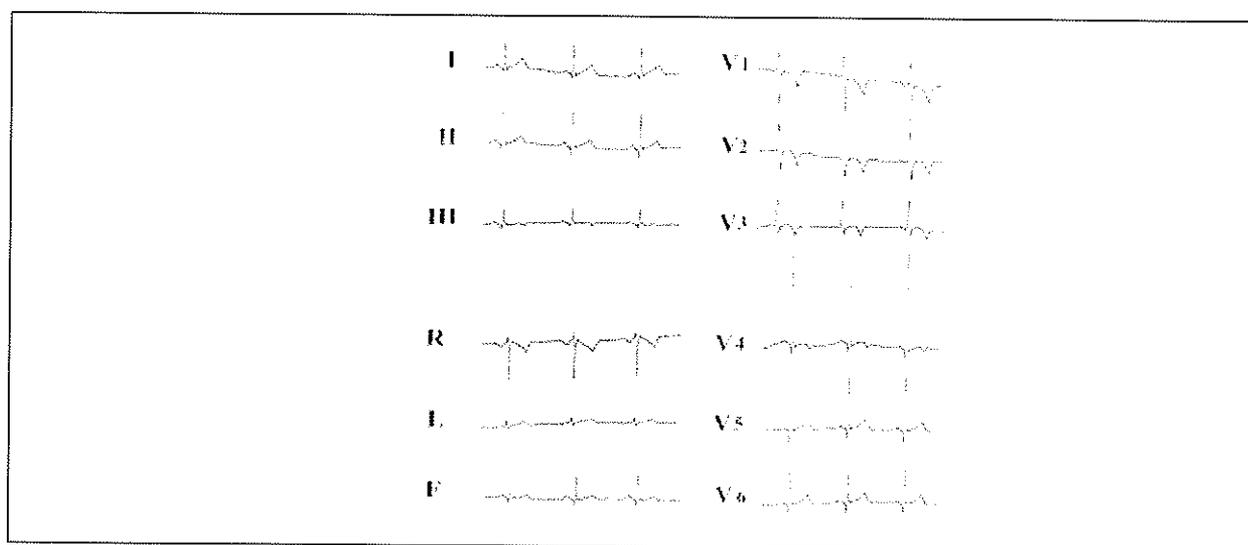


Figure 5: Ondes T négatives sur l'ECG d'un patient atteint de DVDA.

### b. Ondes epsilon (e)

Elles se présentent sous 2 formes (figures 6 et 7):

- soit une encoche en début de segment ST sur les dérivations précordiales droites
- soit un onde r'

C'est une anomalie peu spécifique, présente chez 30% des patients atteints.

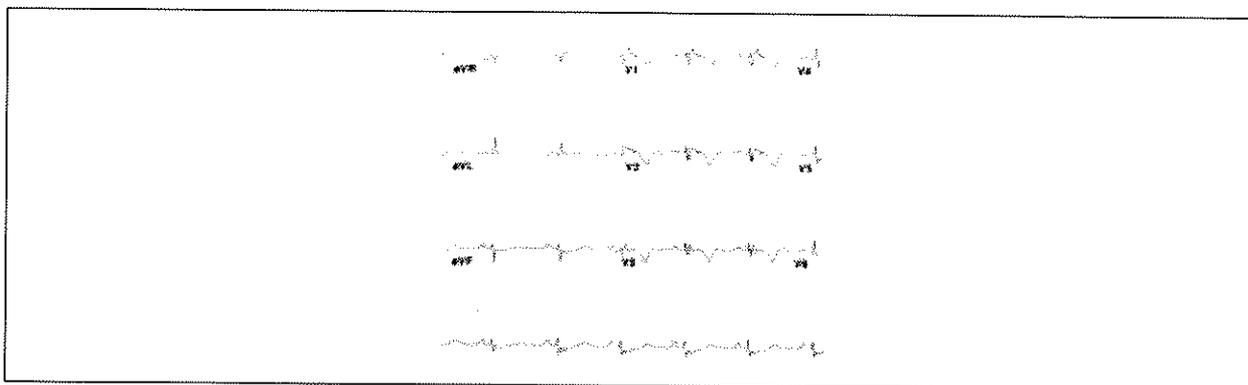


Figure 6 : Ondes e sur l'ECG d'un patient atteint de DVDA.

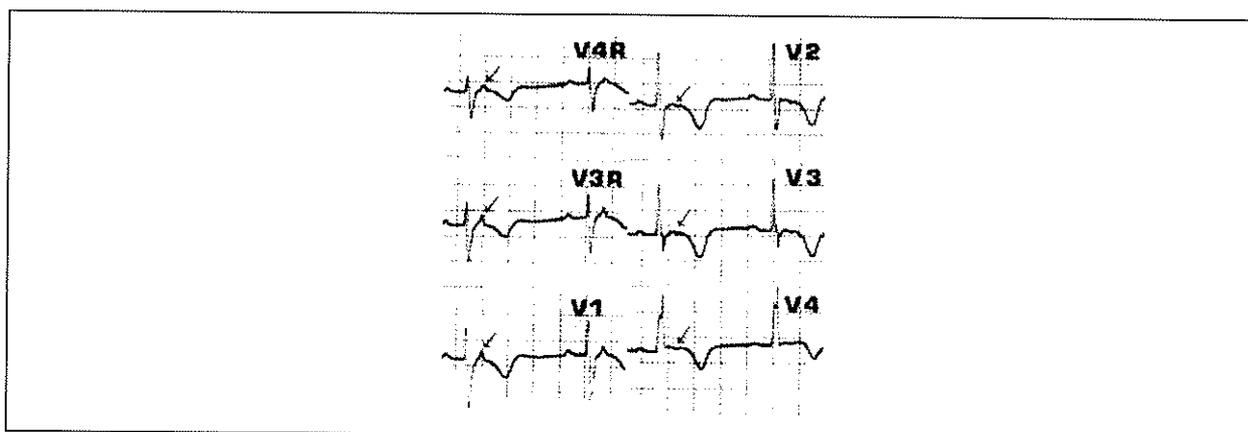


Figure 7 : Ondes e sur l'ECG d'un patient atteint de DVDA.

### c. Allongement du complexe QRS

Cet allongement est significativement plus long pour un même tracé dans les dérivations précordiales droites (V1,V2,V3) que dans les dérivations gauches (V6,D1) (figure 8). Sa durée est supérieure à 110 msec. Cette particularité reste valable en cas de bloc de branche droit complet ou incomplet. Sa sensibilité est de 56% pour une spécificité de 100%<sup>9</sup>.

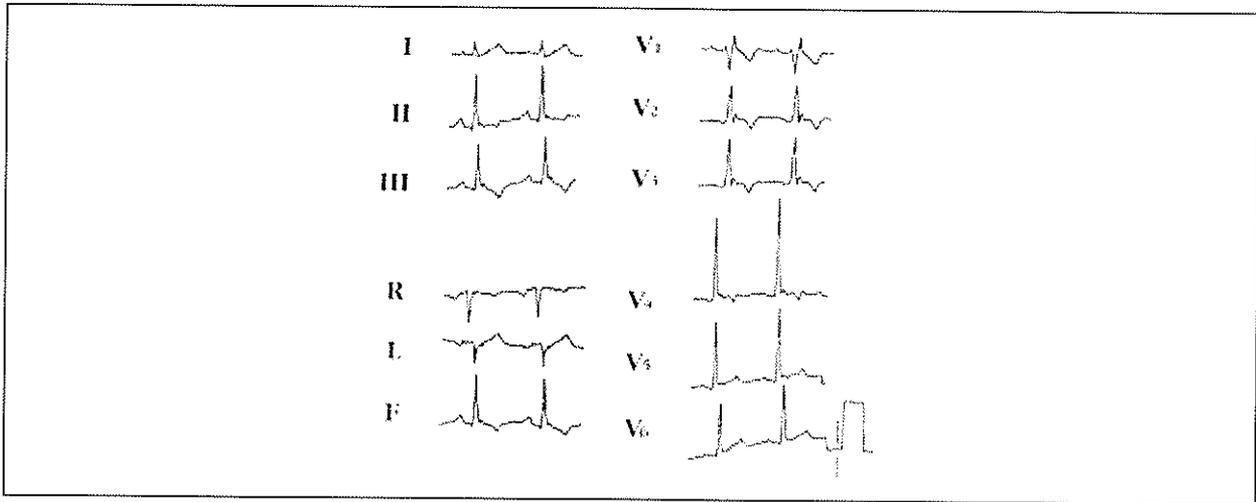


Figure 8: Allongement du complexe QRS sur les dérivationes droites.

#### d. Les troubles du rythme

Ils sont très fréquents (jusqu'à 94% dans certaines séries). Ce sont des troubles du rythme ventriculaires (extrasystoles ventriculaires, tachycardie ventriculaire voire fibrillation ventriculaire). Cependant des troubles du rythme supra-ventriculaires peuvent exister (jusqu'à 24% selon les séries)<sup>10</sup>.

#### Les extrasystoles ventriculaires (ESV)

Ce sont des ESV à type de retard gauche, signant leur origine ventriculaire droite. Elles sont caractéristiques de la DVDA. L'axe de l'extrasystole va dépendre de son origine : axe vertical si son origine est infundibulaire (figure 9), axe hypergauche si son origine est l'apex du ventricule droit ou l'aire sous-tricuspide.

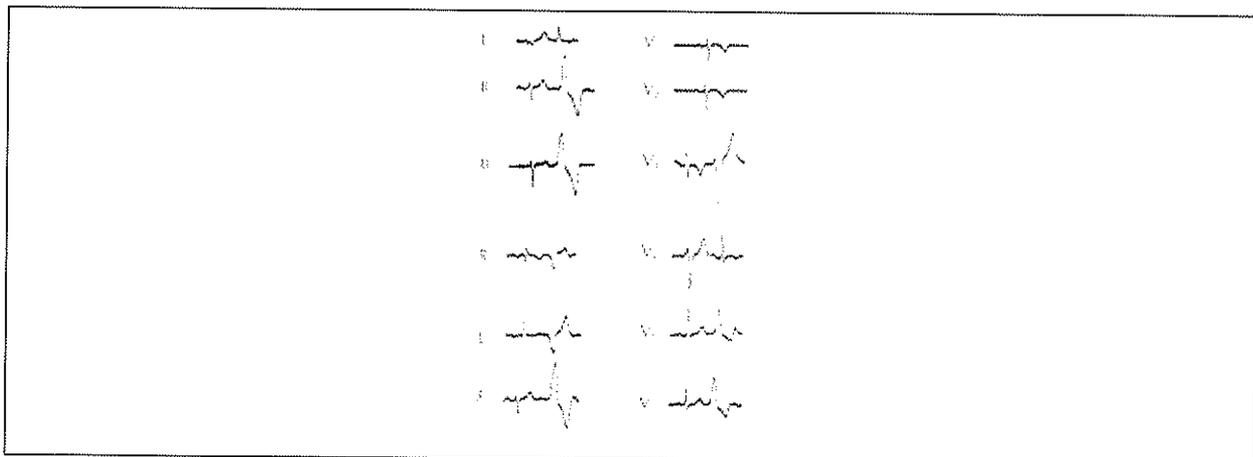


Figure 9: Extrasystole ventriculaire d'axe vertical sur l'ECG d'un patient atteint de DVDA.

### Les tachycardies ventriculaires

Elles peuvent être monomorphes, multimonorphes (c'est à dire de même morphologie lors d'un accès mais de morphologie différente d'un accès de tachycardie à l'autre) (figure 10), ou polymorphe (c'est à dire de morphologies différentes au cours du même accès de tachycardie).

Les tachycardies polymorphes, encore appelées « tornades ventriculaires » ou « torsades de pointe » se distinguent alors des torsades de pointe classiques par l'absence d'allongement du QT sur les complexes sinusaux précédant l'accès de tachycardie ventriculaire (figure 11).

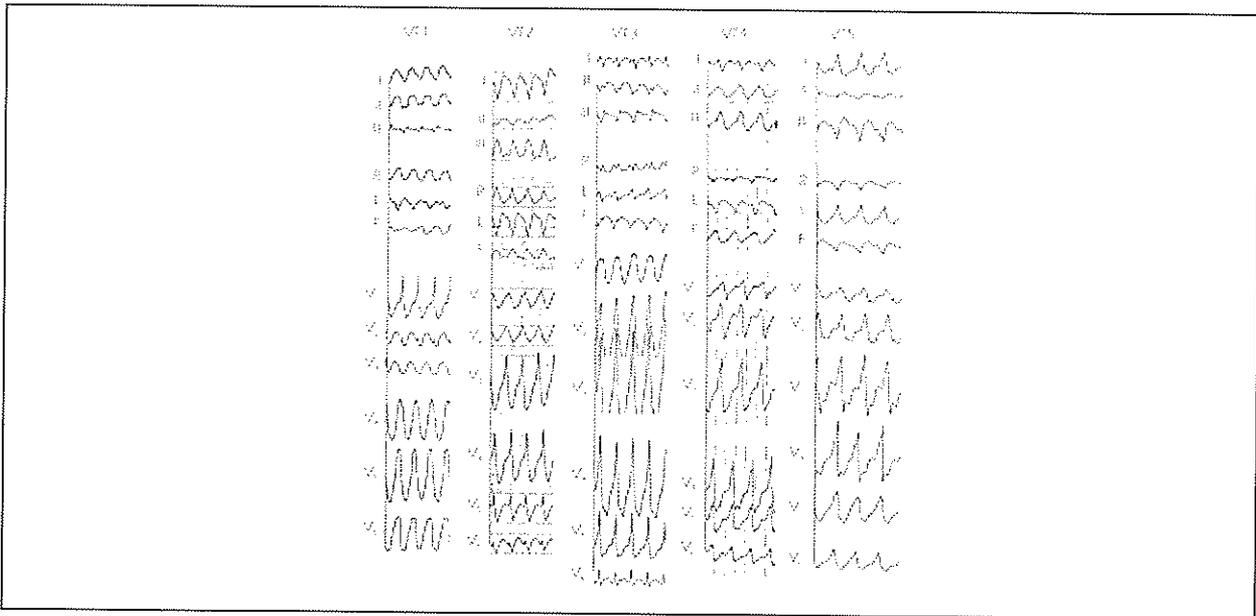


Figure 10: Tachycardies multimonorphes chez un même sujet atteint de DVDA.

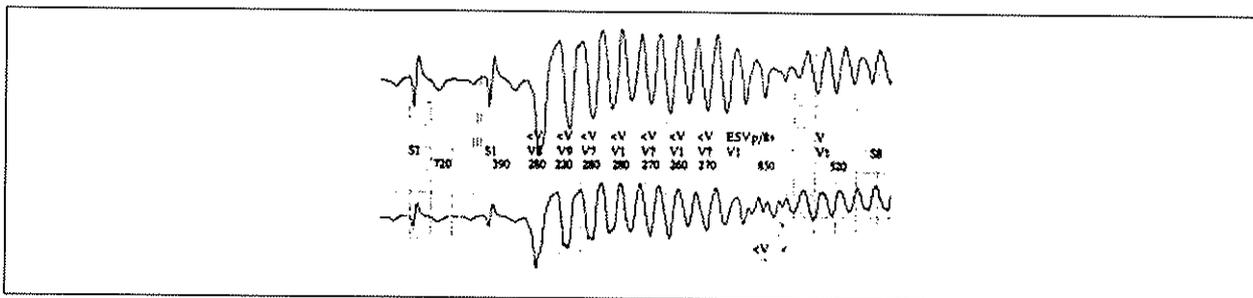


Figure 11: Torsade de pointe sans allongement du QT des complexes sinusaux précédant l'accès chez un sujet atteint de DVDA.

## 2. L'Épreuve d'Effort

Tout comme l'ECG, cet examen permet parfois d'orienter le diagnostic suite à la découverte d'ESV à type de retard gauche et/ou d'une TV. L'épreuve d'effort permet aussi d'évaluer l'efficacité du traitement de la DVDA (disparition des ESV et/ou TV lors de l'épreuve d'effort de contrôle).

## 3. Les Potentiels tardifs

Encore appelé ECG à haute ampliation, cet examen a l'avantage de ne pas être invasif et de présenter une grande sensibilité<sup>11</sup>, mais sa spécificité et sa valeur prédictive positive sont perfectibles, notamment dans les DVDA où l'atteinte de la paroi ventriculaire est localisée.

## 4. L'Échographie cardiaque trans-thoracique

L'échographie cardiaque trans-thoracique bidimensionnelle, tout comme l'ECG, est un examen facile à réaliser, non invasif, et qui permet de détecter des anomalies du ventricule droit de deux types :

### a. Anomalies globales

On les retrouve le plus souvent dans les formes évoluées de la maladie. Le ventricule droit est alors dilaté avec une augmentation du rapport diamètre VD / diamètre VG<sup>12</sup>. L'altération de la fonction systolique est traduite par une baisse de la fraction d'éjection du ventricule droit (FEVD). Ces anomalies ne sont pas spécifiques de la maladie.

### b. Anomalies localisées

On retrouve à un stade plus précoce de la maladie des anévrysmes de la paroi ventriculaire droite, situés au niveau du « triangle de la DVDA » (infundibulum, apex ventriculaire droit et aire sous-tricuspidale). Ces signes échographiques sont très sensibles (Se : 80%) et spécifiques (Spé : 100%)<sup>13</sup>.

Un signe échographique semblerait caractéristique de la DVDA : l'anomalie de la cinétique de la région postéro-inférieure du septum inter-ventriculaire droit. Ce signe serait retrouvé dans tous les cas de DVDA, y compris les formes paucisymptomatiques<sup>14</sup>(tableau 1).

patients	Classe clinique	Symptômes	Sexe	Distation VD	Anévrysmes	Akinésie VD	ANOMALIES	
							Trabéculations	septales
Groupe A	Triste	88,4 %	1 M 4 F	100 %	44,4 %	100 %	0	100 %
Groupe B	Moyenne	11,1 %	1 M 5 F	100 %	100 %	100 %	0	100 %
Groupe C	Sévère	100 %	2 M 8 F	100 %	100 %	100 %	0	100 %

Tableau 1: Données échographiques d'une série de 30 patients atteints de DVDA recueillies par le Dr Vranic à Belgrade<sup>7</sup>. Les anomalies de cinétique septale y sont constantes.

## 5. La Tomodensitométrie et l'Imagerie par Résonance Magnétique

L'IRM cardiaque tient une place importante dans le diagnostic de la DVDA. Elle permet une analyse morphologique et cinétique fine de la paroi ventriculaire.

### a. Analyse morphologique

L'infiltration adipeuse de la paroi ventriculaire droite se traduit par un hypersignal T1 (figure 12). Toutefois, il est difficile de différencier une infiltration adipeuse physiologique d'une infiltration pathologique, du fait de la résolution spatiale de l'IRM (environ 1 mm) par rapport à la finesse de la paroi ventriculaire droite (2 à 3 mm).

Le TDM multi-détecteurs permet également d'identifier ces zones adipeuses sous forme de zones hypodenses. Sa résolution spatiale est meilleure que celle de l'IRM dans ce contexte.

### b. Analyse cinétique

L'IRM permet de détecter des zones akinétiques ou dyskinétiques. Plus globalement elle retrouve une augmentation des diamètres ventriculaires droits. L'altération de la fraction d'éjection ventriculaire droite est également mesurée.

La résolution spatiale du TDM est plus limitée, ce qui empêche une étude fine de la cinétique ventriculaire.

Au total, bien que limitée du fait de ses contre-indications (stimulateur cardiaque, défibrillateur implantable,...), l'IRM cardiaque reste un examen de référence dans la démarche diagnostique.

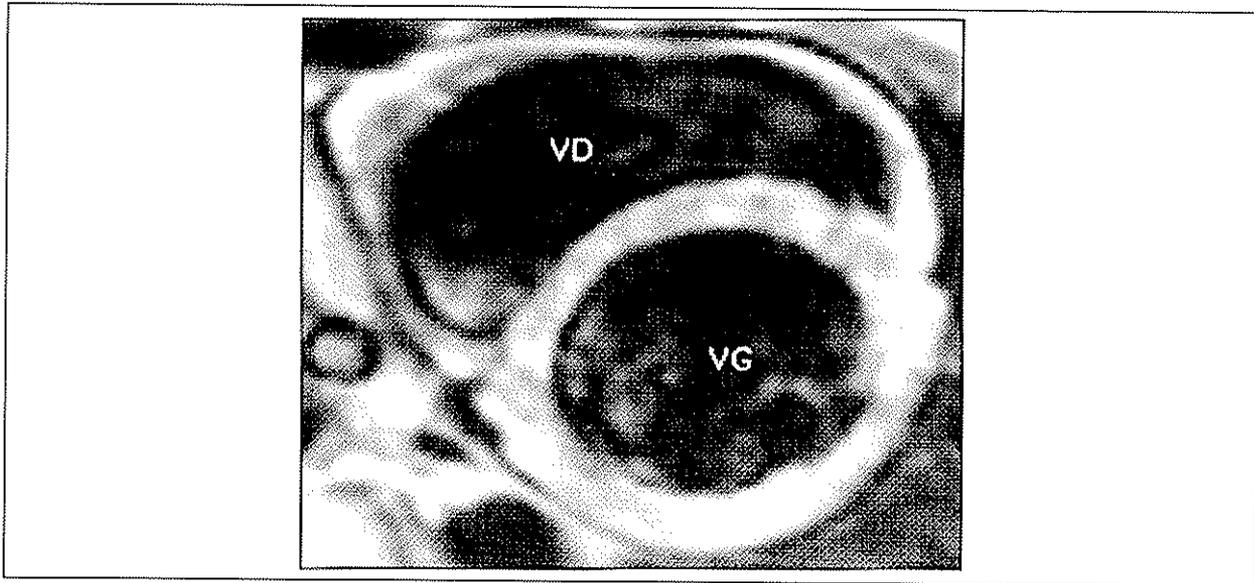


Figure 12: IRM cardiaque en coupe transversale. Le VD est dilaté. Aspect d'hypersignal à l'apex et de la paroi latérale

## 6. L'Angiographie du ventricule droit

Bien qu'étant une technique invasive et plus ancienne, l'angiographie du ventricule droit reste une méthode diagnostique de référence<sup>15</sup>. Tout comme l'IRM, on retrouve des critères diagnostiques morphologiques et cinétiques.

### a. Critères morphologiques

On retrouve des soufflures (ou anévrysmes) au sein de la paroi du ventricule droit. Ce critère présente une sensibilité et une spécificité élevées<sup>16</sup>. L'analyse du ventricule droit retrouve plusieurs anomalies localisées comme précédemment au niveau du « triangle de la dysplasie » (figure 13):

Apex : il existe une amputation apicale associée à une hypertrophie de la paroi antérieure du VD.

Aire sous-tricuspidale : elle est le siège de soufflures/anévrysmes, parfois d'un anévrysme important en forme de hamac, le « diastolic bulging ».

Infundibulum : il est également le siège d'anévrysmes, parfois importants.

### b. Critères cinétiques

On observe une dilatation du ventricule droit qui serait proportionnelle à la sévérité de l'atteinte et une altération de la fraction d'éjection du VD (FEVD). Néanmoins, près des deux tiers des patients ne présentent pas ou peu de dilatation, et leur FEVD demeure supérieure à

35%<sup>17</sup>. Lors de l'atteinte de l'éperon de Wolff, on met en évidence une diminution de l'excursion antéro-postérieure systolique de la valve tricuspide (TAPSE) qui est alors inférieure à 12 mm.

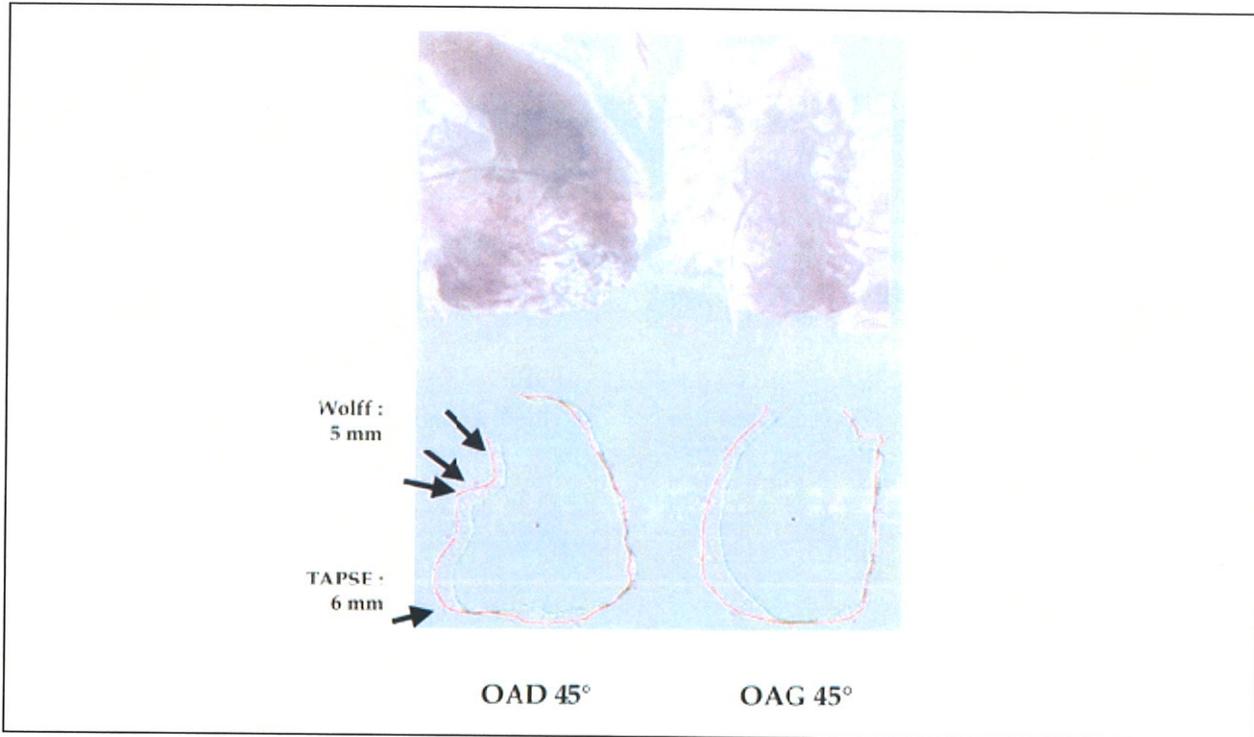


Figure 13: Angiographie d'un patient atteint de DVDA. Hypertrophie trabéculaire apicale (haut,gauche); faible TAPSE à 6mm (bas,gauche); akinésie septum et paroi inférieure (bas,droite).

## 7. Les Biopsies Endomyocardiques

C'est un examen très invasif, dont le rôle dans la démarche diagnostique est controversé<sup>3</sup>. Il se heurte à plusieurs limites:

- Un nombre élevé de faux négatifs du au caractère inhomogène de l'atteinte de la paroi ventriculaire. Les biopsies peuvent donc être réalisées sur du tissu sain.
- La localisation du prélèvement n'est pas idéale. On prélève du tissu myocardique au niveau du septum interventriculaire pour plus de sécurité alors que l'atteinte histologique est préférentiellement sous-épicaire et de topographie autre.
- Enfin, la paroi ventriculaire droite peut être le siège d'infiltrats lipidiques de façon physiologique.

Au total, il existe un éventail large d'examens complémentaires permettant d'orienter le diagnostic, de le confirmer, et de surveiller l'évolution de la maladie.

### III. Evolution et Pronostic de la maladie

La DVDA est une maladie d'évolution progressive. Malheureusement on ne peut décrire de profil évolutif type du fait de la pluralité des motifs de découverte et du décalage entre l'« histoire histologique » et l'« histoire clinique »<sup>18</sup>. En effet, le diagnostic peut être porté lors d'une étude familiale, mais également suite à la découverte d'un trouble du rythme, parfois au stade de l'insuffisance cardiaque ou post mortem.

Une fois le diagnostic posé, la surveillance de l'évolution de la transformation fibro-adipeuse du VD est réalisée par les différents examens d'imagerie (IRM, TDM, voire angiographie) mais aussi et surtout par l'ECG (figure 14).

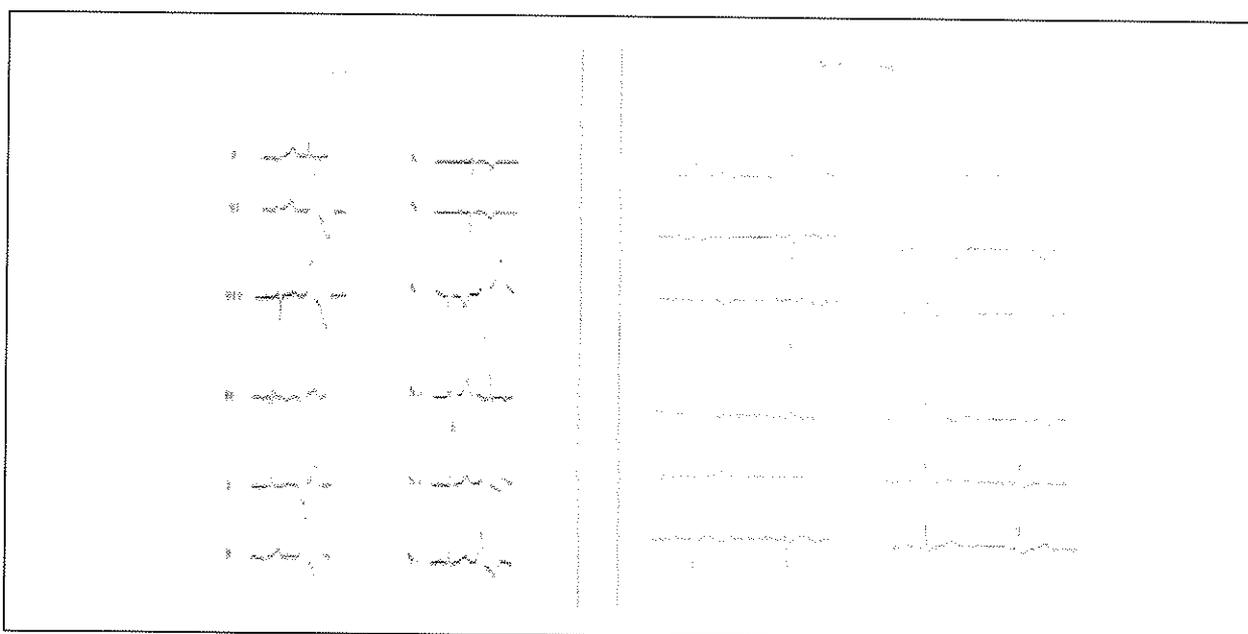


Figure 14: Deux ECG d'un même patient à 35 ans d'intervalle (gauche: 1963, droite: 1998). On note une augmentation majeure de la durée des complexes QRS. Le diagnostic de DVDA a été établi entre temps.

L'évolution de la DVDA est marquée par deux phénomènes : l'apparition (inaugurale ou non) de troubles du rythme pouvant être responsables de mort subite, et l'insuffisance cardiaque.

- Concernant les troubles du rythme et leur incidence sur la mortalité, il n'existe pas de facteur prédictif statistiquement fiable<sup>18,19</sup>.
- Pour ce qui est de l'insuffisance cardiaque, on constate dans un premier temps un oedème de la face et une turgescence des veines jugulaires, puis l'apparition d'oedèmes des membres inférieurs et d'une hépatosplénomégalie traduisant l'atteinte fonctionnelle de l'anneau tricuspide par dilatation du ventricule droit.

Il existe un décalage d'environ 15 ans entre le pic d'épisodes arythmiques et le pic d'insuffisance cardiaque<sup>20</sup>(figure 15).

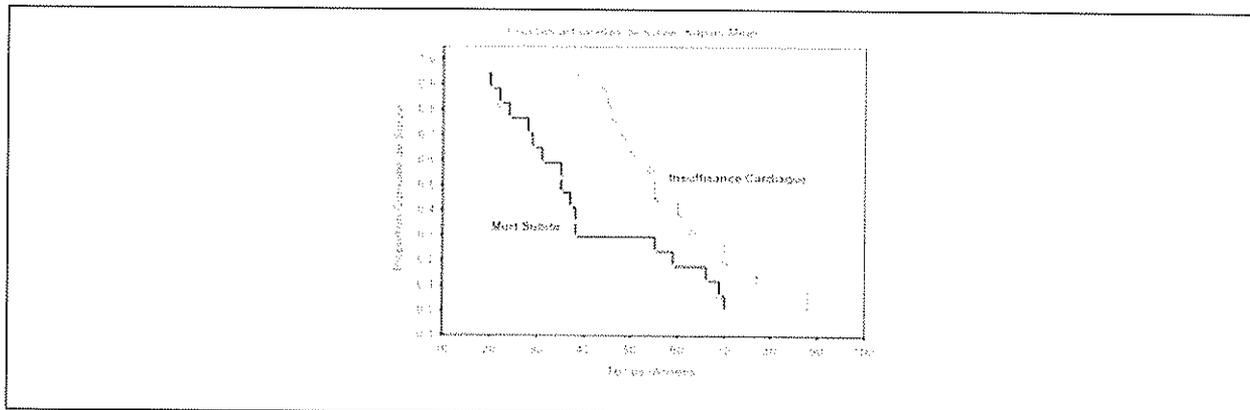


Figure 15: Courbe de suivi d'une série de 228 patients<sup>19</sup> (Dr G. Fontaine).

Selon Guy Fontaine, la mortalité induite par la DVDA serait d' 1% par an suite à un épisode arythmique et d' 1% par an suite à l'évolution de l'insuffisance cardiaque.

La mortalité globale de la maladie serait quant à elle de 4<sup>21</sup> à 20%<sup>22</sup> selon les séries.

#### IV. Traitement de la maladie

Le traitement de la DVDA vise essentiellement à éviter les accès d'extrasystoles ventriculaires et de tachycardie ventriculaire (premier épisode ou récurrence).

L'efficacité du traitement est régulièrement réévaluée (épreuve d'effort, Holter-ECG).

On distingue deux catégories de traitement : médicamenteux et non médicamenteux.

## 1. Traitements médicamenteux

Il s'agit d'un traitement anti-arythmique en mono ou plurithérapie. Actuellement, il n'existe pas de stratégie thérapeutique précise.

La molécule semblant être la plus efficace est le Sotalol à posologie de 320 à 480 mg par jour<sup>22</sup>. L'efficacité est évaluée en termes d'absence de trouble du rythme ressenti par le patient dans sa vie quotidienne et lors des examens complémentaires proposés. Selon les séries, 50 à 82% des patients seraient efficacement traités par le Sotalol.

Les autres traitements anti-rythmiques, notamment l'Amiodarone et les Béta-bloquants ont également prouvé leur efficacité<sup>23</sup>.

Les traitements de l'insuffisance cardiaque, notamment les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC), sont indispensables en cas d'atteinte importante du VD ou lors d'une atteinte biventriculaire.

## 2. Traitements non médicamenteux

Il s'impose en cas d'échec du traitement anti-arythmique médicamenteux ou pour les patients ayant d'emblée présenté une mort subite ressuscitée.

Les principales techniques sont l'ablation par radiofréquence et le défibrillateur implantable (DAI).

Il existe également des techniques chirurgicales.

### a. L'ablation par radiofréquence

Cette technique est utilisée quand le traitement médicamenteux n'est pas/plus efficace. L'étude menée par Guy Fontaine entre 1982 et 2000<sup>24</sup> montre que 79% des patients traités par cette technique n'ont pas présenté de récurrence de TV.

L'ablation par radiofréquence se fait en deux ou trois séances du fait de l'inhomogénéité de la répartition des lésions histologiques.

b. Le défibrillateur automatique implantable (figure 16)

La pose d'un DAI est indiquée en prévention secondaire, c'est à dire pour les patients porteurs d'une DVDA compliquée d'une mort subite ressuscitée ou de TV mal tolérées/syncopales non jugulées par le traitement médicamenteux ou l'ablation de radiofréquence. Il est également indiqué en prévention primaire pour les patients porteurs de DVDA qui ont des antécédents familiaux au premier degré d'arrêt cardiaque.

Le DAI réduit significativement la mortalité des patients atteints de DVDA<sup>25</sup>.

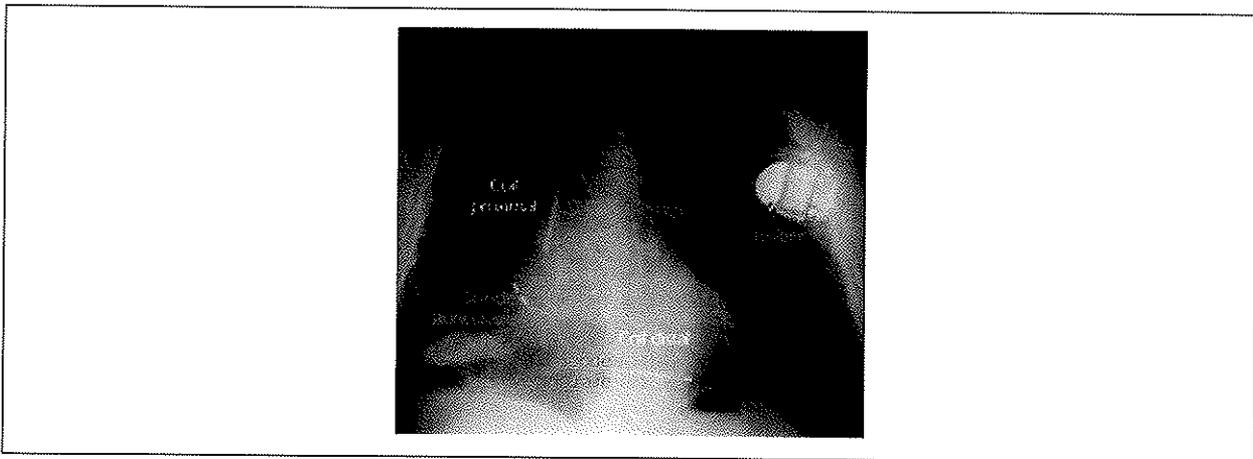


Figure 16: DAI chez un patient atteint de DVDA

c. Les techniques chirurgicales

Citons pour mémoire la cardiomyoplastie dynamique ventriculaire dans les cas de DVDA avec insuffisance cardiaque réfractaire au traitement médicamenteux, et la transplantation cardiaque dans les cas d'atteinte majeure biventriculaire.

V. Trois cas de découverte de Dysplasie arythmogène du ventricule  
droit

## Résumé clinique 1

Patiente alors âgée de 43 ans, adressée pour bilan cardiovasculaire par son médecin traitant dans le cadre d'une enquête familiale.

La patiente présente d'importants antécédents familiaux :

- Un fils décédé à l'âge de 13 ans d'un accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique compliqué d'une TV à J4 avec arrêt cardio-circulatoire (pas d'autopsie car don d'organes).
- Une mère chez qui l'enquête familiale retrouve à l'ECG un segment PR court avec troubles de la repolarisation sur les dérivationes droites et BBD incomplet en faveur d'un syndrome de Brugada ou d'une DVDA.

La patiente quant à elle ne présente pas de facteur de risque personnel (pas d'HTA, pas de diabète, pas de cholestérol, pas de tabagisme).

L'interrogatoire retrouve une notion de palpitations brèves de l'ordre de quelques secondes au repos. Absence de palpitation, de douleur thoracique, de dyspnée ou de syncope à l'effort.

L'échocardiographie trans-thoracique retrouve un anévrysme de la partie basale de la paroi antérieure du VD avec hypokinésie.

La stimulation ventriculaire programmée (SVP) déclenche une FV malgré deux ampoules d'Amiodarone injectées en début de procédure en raison d'un flutter auriculaire lors de la montée de la sonde de stimulation S3.

Le cathétérisme cardiaque retrouve un VG normal avec FE à 70%, des artères coronaires normales. Le VD n'est pas dilaté, sa FE est à 60%, mais il présente une cinétique inhomogène de la paroi inférieure. L'analyse de la paroi ventriculaire retrouve une hypertrophie trabéculaire et un important anévrysme de la paroi inférieure.

L'IRM cardiaque est normale.

Le diagnostic de DVDA est donc retenu sur des critères rythmiques (SVP) et morphologiques (ETT, angiographie du VD).

Un traitement associant Flécaïnide à posologie de 200 mg par jour et Bisoprolol à posologie de 10 mg par jour est mis en place après avis auprès d'un centre référent.

Une nouvelle SVP est réalisée un mois plus tard. Aucun trouble du rythme n'est déclenché.

L'épreuve d'effort de contrôle est négative cliniquement et électriquement pour 75% de la FMT.

Le Holter-ECG de contrôle retrouve de rares ESV.

Malgré les réserves de son cardiologue, la patiente pratique une activité sportive régulière (course à pieds, gymnastique).

Elle est asymptomatique.

## Résumé clinique 2

Patiente alors âgée de 42 ans, adressée par son médecin traitant pour bilan cardiovasculaire suite à l'apparition d'une dyspnée d'effort et de sensations de palpitations à l'effort.

La patiente ne présente pas de facteur de risque cardiovasculaire.

Ses antécédents sont marqués par un précédent épisode d'extrasystolie et de dyspnée d'effort 4 ans auparavant. Un bilan cardiovasculaire avec potentiels évoqués et IRM cardiaque s'averrait normal.

Devant la reprise de la symptomatologie, un nouveau bilan est programmé par le cardiologue de la patiente.

L'ECG retrouve un rythme sinusal régulier, la fréquence cardiaque est de 70 bpm, il n'existe pas de trouble de conduction, pas de trouble de repolarisation. On retrouve des ESV à type de retard gauche.

L'échocardiographie trans-thoracique ne retrouve pas d'anomalie morphologique ou cinétique.

Une nouvelle IRM est donc programmée. Elle retrouve une légère infiltration graisseuse de la paroi antérieure du VD vers l'apex cardiaque. Il existe un doute sur une dyskinésie en regard de la zone incriminée.

Devant cette suspicion de DVDA, une angiographie est donc décidée.

Celle-ci retrouve un ventricule droit dilaté, des trabéculations en « pile d'assiettes » notamment en région infundibulaire, associées à des dyskinésies segmentaires de la paroi du VD. Les artères coronaires sont normales, le ventricule gauche aussi.

Le diagnostic de DVDA est donc confirmé.

Un traitement par Béta-bloquant (Nadolol à posologie de 40 mg par jour) est mis en place après avis auprès d'un centre référent.

La patiente a depuis bénéficié d'un suivi cardiologique annuel (épreuve d'effort, SVP, Holter-ECG) à chaque fois rassurant.

Elle pratique régulièrement la natation.

Elle est asymptomatique.

### Résumé clinique 3

Patiente alors âgée de 42 ans, sportive régulière (course à pieds), adressée par son médecin généraliste pour bilan cardiovasculaire suite à la découverte fortuite d'une arythmie auscultatoire non symptomatique lors d'un examen clinique systématique d'aptitude au sport.

L'interrogatoire mené lors de la consultation de cardiologie (Mars 2006) ne retrouve pas de facteur de risque cardiovasculaire, ni d'antécédent personnel ou familial de maladie cardiaque. Il n'existe pas de notion de mort subite dans la famille.

L'examen clinique se révèle sans particularité, les bruits du cœur sont réguliers et la tension artérielle équilibrée à 120 / 70 mmHg aux deux bras.

L'ECG de repos ne retrouve qu'un bloc de branche droit incomplet. L'échographie cardiaque trans-thoracique est normale.

Une épreuve d'effort est donc décidée, qui retrouve des ESV en doublets à type de retard gauche au pallier de 120 Watts, puis un épisode de TV non soutenue au pallier de 160 Watts sans signe électrique d'ischémie. La fréquence cardiaque est alors à 153 bpm soit 85% de la FMT.

L'épreuve d'effort est alors stoppée.

Le diagnostic de DVDA est évoqué et d'autres investigations sont programmées (potentiels évoqués et TDM multidétecteurs).

Les potentiels évoqués sont normaux.

Le TDM multidétecteurs retrouve une augmentation du volume du VD. La paroi du VD est amincie et présente des éléments de composante graisseuse en son sein, notamment à l'apex. L'aorte ascendante est dilatée (3,7 cm de diamètre). Le septum interventriculaire et la paroi du VG sont normaux. Les coronaires sont normales.

Le diagnostic de DVDA est donc confirmé.

Un traitement par Béta-bloquant (Bisoprolol à posologie de 10 mg par jour) est alors instauré après avis d'un cardiologue rythmologue.

Une nouvelle épreuve d'effort est réalisée deux mois plus tard. Celle-ci s'avère normale sur le plan clinique et électrique.

Un Holter-ECG est réalisé six mois après la dernière épreuve d'effort. Il est également normal.

La patiente poursuit son activité physique de façon régulière malgré les recommandations de son cardiologue (course à pieds, danse).

Elle est asymptomatique jusqu'à présent.

## VI. Discussion

Plusieurs problématiques apparaissent suite à l'étude de ces cas cliniques.

Le premier problème est celui du risque encouru par un patient atteint de DVDA pratiquant un sport. Qu'en est-il des recommandations actuelles ? Tous les sports ont-ils le même potentiel de dangerosité ?

Le deuxième problème est celui de l'aspect légal et de la responsabilité des professionnels de santé qui se doivent de diagnostiquer la maladie cardiaque, de suivre le patient, et de le conseiller. Doit-on délivrer un certificat de non contre-indication à un patient porteur d'une DVDA ? Si oui, sous quelles conditions ? Existe-t-il un consensus ?

## 1. DVDA et sport

Ce cas clinique pose le problème du risque vital encouru par le patient sportif porteur d'une DVDA qui décide de continuer à pratiquer une activité physique.

### a. Le risque de mort subite du sportif

La mort subite d'origine cardiaque est définie par un décès inattendu de cause cardiaque dans la première heure qui suit le début des symptômes, au cours de la pratique d'une activité physique et jusqu'à une heure après la fin de cette activité.

Cet événement est d'autant plus choquant qu'il survient au cours d'une activité sportive sensée être bénéfique pour la santé.

On estime à 1 / 18 000 par an l'incidence du décès par mort subite dans les pays industrialisés pour les sportifs de 25 à 75 ans, dont 1 / 200 000 adolescents<sup>26,27</sup>. En France, près de 2000 personnes meurent par an de mort subite lors d'un exercice sportif.

90% des cas sont des hommes.

### b. Etiologie

Les causes de mort subite du sportif (MSS) sont variables selon l'âge. Ainsi il apparaît que la pathologie coronarienne athéroscléreuse est responsable de la grande majorité des MSS pour les sportifs âgés de plus de 35 ans (plus de deux tiers des cas<sup>28</sup>).

Concernant les sujets de moins de 35 ans, il existe un grand nombre d'étiologies. Nous disposons actuellement de deux travaux d'importance les recensant, l'étude américaine du Pr Maron et l'étude italienne du Pr Corrado.

- L'étude américaine<sup>27</sup>

Cette étude porte sur 387 patients âgés de moins de 35 ans. La principale étiologie retrouvée est la cardiomyopathie hypertrophique (26%). La DVDA y est responsable de 3% des décès.

- L'étude italienne<sup>28</sup>

Cette étude porte sur 55 patients. L'âge moyen de décès est 23 ans. La DVDA y apparaît comme la principale cause de MSS (24%).

Concernant la population générale, on estime que la DVDA multiplie par 5,4 l'incidence de MSS.

### c. Les recommandations actuelles

- Quel risque pour quel sportif

Le risque cardiovasculaire dépend tout d'abord du type d'activité exercé. Tous les sports possèdent une composante statique/isométrique et une composante dynamique/isotonique plus ou moins marquées.

Le travail statique sous-tend un mécanisme musculaire anaérobie. Il est proportionnel à la masse musculaire et au pourcentage de la force maximale volontaire utilisé<sup>30</sup>.

Le travail dynamique sous-tend un mécanisme musculaire aérobie. Il est proportionnel à la masse musculaire, au type de masse musculaire (bras > jambes) utilisé et à la VO<sub>2</sub>max<sup>30</sup>.

Les activités physiques peuvent donc être classées en fonction de ces deux composantes. Plus l'une et/ou l'autre sont élevées, plus le risque cardiovasculaire est grand.

Ce risque est également pondéré par la nature de l'activité physique elle-même. Ainsi, les sports à risque de collisions (entre participants, avec un projectile,...), de chute, de noyade, sont considérés comme plus dangereux (tableau 2).

Increasing Static Component ↑ III. High (>50% MVC) II. Moderate (20-50% MVC) I. Low (<20% MVC)	Bobsledding/Luge*†, Field events (throwing), Gymnastics*†, Martial arts*, Sailing, Sport climbing, Water skiing*†, Weight lifting*†, Windsurfing*†	Body building*†, Downhill skiing*†, Skateboarding*†, Snowboarding*†, Wrestling*	Boxing*, Canoeing/Kayaking, Cycling*†, Decathlon, Rowing, Speed-skating*†, Triathlon*†
	Archery, Auto racing*†, Diving*†, Equestrian*†, Motorcycling*†	American football*, Field events (jumping), Figure skating*, Rodeoing*†, Rugby*, Running (sprint), Surfing*†, Synchronized swimming†	Basketball*, Ice hockey*, Cross-country skiing (skating technique), Lacrosse*, Running (middle distance), Swimming, Team handball
	Billiards, Bowling, Cricket, Curling, Golf, Rifery	Baseball/Softball*, Fencing, Table tennis, Volleyball	Badminton, Cross-country skiing (classic technique), Field hockey*, Orienteering, Race walking, Racquetball/Squash, Running (long distance), Soccer*, Tennis
	<b>A. Low (&lt;40% Max O<sub>2</sub>)</b>	<b>B. Moderate (40-70% Max O<sub>2</sub>)</b>	<b>C. High (&gt;70% Max O<sub>2</sub>)</b>
	Increasing Dynamic Component →		

Tableau 2: Classement des sports selon la 36<sup>ème</sup> Conférence Béthesda. \* :risque si collisions. † :risque majoré en cas de syncope.

Enfin, la pratique du sport en compétition est plus risquée, la volonté de se dépasser et le niveau de stress élevé augmentant la possibilité d'un événement cardiaque<sup>29</sup>.

- Recommandations actuelles

La DVDA dont le diagnostic est confirmé ou suspecté interdit tous sports de compétition<sup>29,31</sup> à l'exception éventuelle des sports classés I<sub>A</sub><sup>29</sup>.

Par contre, il n'existe pas de consensus concernant le sport de loisir.

## 2. Le certificat de non contre-indication

### a. Les textes de loi

L'article L3622-1 du 17 Juin 2002 du Code de la Santé Publique, recodifié et modifié en article L231-2 du Code du Sport nous dit ceci : « La première délivrance d'une licence sportive est subordonnée à la production d'un certificat médical attestant l'absence de contre-indication à la pratique de l'activité physique ou sportive pour laquelle elle est sollicitée ».

Ce certificat médical est établi dans l'immense majorité des cas par le médecin traitant et engage sa responsabilité civile, pénale et ordinale.

### b. En pratique

Il existe plusieurs écueils qui ont pour conséquence un suivi inadapté de la population sportive.

- Le certificat médical n'est indispensable aux sportifs que dans deux situations :
  - La pratique d'un sport au sein d'un club s'intégrant dans une fédération nationale (football, basketball, escrime, ...) pour lequel l'individu est obligatoirement titulaire d'une licence.
  - La pratique d'une compétition sportive, que l'individu soit licencié ou non.

En dehors de ces deux cas de figure, le certificat médical n'est pas nécessaire et le patient peut pratiquer son activité physique sans contrôle. Cette pratique peut même se faire dans le cadre associatif puisqu'aucune licence n'est à délivrer<sup>32</sup>.

- Concernant les sportifs licenciés

La rédaction d'un certificat n'est souvent perçue par le patient que comme une formalité, et est souvent demandée en fin de consultation alors que le patient se rendait chez son médecin traitant pour un autre motif. Il n'est d'ailleurs pas rare qu'un patient demande la rédaction d'un certificat médical et/ou la signature d'une licence pour un membre de la famille qui n'est pas présent lors de la consultation. Il est parfois difficile de faire comprendre au patient que délivrer un tel certificat demande une consultation à part entière, souvent plus longue, afin de faire le point sur les antécédents personnels et familiaux du patient, sur ses facteurs de risque cardio-vasculaires, sur d'éventuels symptômes, et afin de réaliser la biométrie, éventuellement un test de Ruffier,...

Cet acte est de plus en plus banalisé alors qu'il pourrait potentiellement aboutir à la découverte d'une pathologie parfois sérieuse.

- Concernant le certificat lui-même

De même que pour sa demande, la rédaction du certificat médical de non contre-indication a tendance également à se banaliser.

L'existence de certificats pré-remplis (annexe 1) ou étant déjà intégrés à la licence elle-même n'aide pas à être exhaustif dans l'interrogatoire et/ou l'examen clinique du patient sportif.

Il existe cependant pour certaines fédérations, notamment la Fédération Française de Cyclotourisme, un imprimé très complet (annexe 2) permettant une approche globale du patient sportif et qui mériterait d'être étendu à l'ensemble des fédérations.

- Concernant les recommandations médicales

Nous l'avons vu précédemment, les recommandations concernant le sport en compétition sont clairement définies. Mais qu'en est-il de la pratique du sport en tant que loisir ?

De plus, la réalisation d'un ECG chez le sportif de 35 ans et plus est recommandé mais pas obligatoire. Ne devrait-on pas systématiser cet examen ?

### 3. Quelle attitude adopter ?

Les recommandations sont strictes concernant les patients porteurs d'une DVDA : pas de sport de compétition à l'exception éventuelle des sports classés I<sub>A</sub> de la Conférence Béthesda. Par extension, par principe de précaution, et en l'absence de recommandation validée, les professionnels de santé sont réticents à laisser les patients atteints de cette pathologie pratiquer une activité sportive. Or, le sport demeure dans l'opinion publique un moyen de rester en bonne santé voire de l'améliorer.

Nous avons donc étudié trois patients atteints de DVDA bénéficiant d'un traitement médicamenteux qui ont continué à faire du sport de façon régulière en dehors de toutes compétitions, malgré la mise en garde de leur cardiologue et de leur médecin traitant, et qui sont à ce jour asymptomatiques.

De plus, l'absence d'un contrôle médical annuel systématique pour un grand nombre de sportifs pratiquant en dehors du cadre des fédérations nationales, la rigueur parfois fluctuante avec laquelle les certificats peuvent être rédigés et la difficulté à diagnostiquer la DVDA nous laissent à penser qu'un nombre non négligeable de patients atteints de DVDA non diagnostiquée pratique une activité sportive.

Nous pensons donc qu'en l'absence de symptôme, et bien que l'échantillon étudié soit faible, il serait peut-être acceptable de laisser les patients pratiquer un sport dans le cadre du loisir, pourvu que la composante dynamique et statique soit modérée (ce qui est le cas pour la course à pied ou la natation).

Il serait bien sûr important et intéressant de réaliser une étude d'envergure de dépistage et de suivi des patients atteints afin d'avoir la certitude validée qu'ils ne courent pas de risque, et afin de savoir quels sports leur sont accessibles et lesquels leur sont interdits.

## VII. Conclusion

La DVDA est une pathologie récente mais de mieux en mieux connue. Son diagnostic peut être difficile malgré les moyens actuels (ECG, échocardiographie, angiographie, TDM, IRM...) du fait de son mode évolutif. Actuellement, deux études démontrent la place non anecdotique de cette maladie parmi les causes de mort subite du sportif. Ces études ont été réalisées dans le cadre compétitif, et les recommandations actuelles interdisent de pratiquer la quasi-totalité des sports dans ce même cadre compétitif. Concernant le sport de loisir, rien n'est encore défini. Nous avons étudié trois patients atteints de DVDA confirmée, traités (traitement médicamenteux), suivis régulièrement, et qui pratiquent un sport malgré la mise en garde des professionnels de santé. Ces patients sont asymptomatiques pendant et en dehors de leur activité sportive. Nous pensons donc que la pratique d'un sport de loisir chez un patient porteur d'une DVDA traitée et suivie pourrait être envisagée sous couvert d'une étude à plus grande échelle.

## VIII. Annexes

	..... le .....
	<b>CERTIFICAT MÉDICAL</b>
<p>Je soussigné, Docteur .....</p> <p>certifie que : Mr, Mme, l'enfant .....</p>	
<p><input type="checkbox"/> Doit être dispensé d'éducation physique et sportive, pendant ..... jours.</p>	
<p><input type="checkbox"/> Ne présente aucune contre-indication apparente à la pratique du sport suivant : .....</p>	
<p><input type="checkbox"/> Ne présente actuellement aucun signe cliniquement décelable d'affection contagieuse.</p>	
<p><input type="checkbox"/> Est apte à la vie en collectivité.</p>	
<p><input type="checkbox"/> Ne pourra fréquenter l'école pendant ..... jours, à compter du .....</p>	
<p><input type="checkbox"/> Est malade. La présence de sa mère / son père est indispensable auprès de lui pendant ..... jours, à compter du .....</p>	
<p><input type="checkbox"/> Présente un état de santé nécessitant un arrêt de travail de ..... jours, à compter du ..... inclus.</p>	
<p>Signature :</p>	
<p><input type="checkbox"/> Nombre de cases cochées.</p>	



Examens complémentaires envisagés ou réalisés (dates et résultats) :

- Biologie : CT : HDL : LDL : Tgl :
- CRP : Glycémie: Créat: Kokroft:
- ECG
- Holter
- Epreuve d'effort
- Echographie cardiaque
- Doppler
- Scintigraphie myocardique au thallium / persantine
- Coronarographie...

Pulmonaire :

Signes fonctionnels à l'effort OUI / NON  
Si OUI lesquels ? (Toux, gêne respiratoire, asthme, .... )  
En cas de doute : mesure de Vems /VEM6 par PIKo-6®

Appareil locomoteur :

Rachis :  
Membres supérieurs :  
Membres inférieurs :

Neurologique :

Troubles de l'équilibre : épreuve de Romberg yeux fermés  
Antécédent de crise convulsive : Oui Non Traitement en cours :

Troubles de la vision : (corrigés ou pas)

Troubles de l'audition : (corrigés ou pas)

Uro-génital :

- Date du dernier examen de la prostate : Traitement en cours :
- Dépistage du cancer colorectal :
- Ex gynéco : Date du dernier frotti cv :
- Mammographie
- THS en cours :

Autres :

- Caries dentaires...Infection ou inflammation récente
- Vaccination antitétaniques à jour : (date du dernier rappel)

---

**CONCLUSION :**

Apte

Inapte temporaire :

Inapte

Remarques : Indication d'examen complémentaire, traitements, etc.

Date :

Signature du médecin :

Cachet du médecin

## IX. Bibliographie

1. Fontaine G, Fontaliran F, Frank R, Lascault G, Umemura J, Tonet J, Grosgeat Y. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia : a review. In : « Prognosis and Treatment of Cardiomyopathies and Myocarditis », Sekiguchi M, Richardson PJ Eds, University of Tokio Press, 1994 : 251-79.
2. Richardson PJ, Mc Kenna WJ, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'Connell J, Olsen EGJ, Thiene G, Report of the 1995 World Health Organization / International Society and Federation of Cardiology. Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies.
3. Mc Kenna WJ, Thiene G, Nava A, Fontaliran F, Blomstrom-Lundqvist C, Fontaine G, Camerini F. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia / cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994 ; 71 : 215-18.
4. Leenhardt A, Extramiana F, Messali A, Maison-Blanche P, Dejode P, Fressart V, Berthet M, Guicheney P, Charron P, Hainque B, Lupoglazoff JM, Denjoy I. Genetics and arrhythmias : for whom ? why ? how ? *Arch Mal Coeur* 2008 ; 101 : 3-14.
5. Beffagna G, Occhi G, Nava A, Vitiello L, Ditadi A, Basso C, et al. Regulatory mutations in transforming growth factor-beta 3 gene cause arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy type 1. *Cardiovasc Res* 2005 ; 65 : 366-73.
6. Protonotarios N, Tsatsopoulou A, Anastasakis A, Sevdalis E, Mc Koy G, Stratos K, et al. Genotype-phenotype assessment in autosomal recessive arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (Naxos disease) caused by a deletion in plakoglobin. *J Am Coll Cardiol* 2001 ; 38 : 1477-84.
7. Rampazzo A, Nava A, Malacrida S, Beffagna G, Baucé B, Rossi V, et al. Mutation in human desmoplakine domain binding to plakoglobin causes dominant form of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Hum Genet* 2002 ; 7 : 1200-6.
8. Fontaine G, Tsezana R, Lazarus A, Lascault G, Tonet J, Frank R. Trouble de la repolarisation et de la conduction intraventriculaire dans la dysplasie ventriculaire droite arythmogène. *Ann Cardiol Angéiol* 1994 ; 43 : 5-10.
9. Fontaine G, Umemura J, Di Donna P, Tsezana R, Cannat JJ, Frank R. La durée des complexes QRS dans la dysplasie ventriculaire droite arythmogène. *Ann Cardiol Angéiol* 1993 ; 42 : 399-405.

10. Tonet JL, Castro-Miranda R, Iwa T, Poulain F, Frank R, Fontaine G. Frequency of supraventricular tachyarrhythmias in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am J Cardiol* 1991 ; 67 : 1153.
11. Leclercq JF, Denjoy I, Maison-Blanche P, Cauchemez B, Leenhardt A, Slama R. L'électrographie à haute amplification et moyennage dans la dysplasie ventriculaire droite. *Arch Mal Cœur* 1990 ; 83 : 525-9.
12. Baran A, Nanda NC, Falkoff M, Barold SS, Gallagher JJ. Two dimensional echocardiographic detection of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am Heart J* 1982 ; 103 : 1066-7.
13. Manyari DE, Duff HJ, Kostuk WJ, Belenkie I, Klein GJ, Wyse G, Mitchell LB, Boughner D, Guiraudon G, Smith ER. Usefulness of noninvasive studies for diagnosis of right ventricular dysplasia. *Am J Cardiol* 1986 ; 57 : 1147-53.
14. Vranic I, Petrovic M, Vujisic-Tesic B, Ostojic M, Ristic M. Pathognomonic sign of ARVC / D by echo ? *Eur J Echocardiography* 2003 ; supp : 74.
15. Drobinski G, Verdière C, Fontaine G, Frank R, Fechner J, Grosgeat Y. Diagnostic angiocardigraphique des dysplasies ventriculaires droites. *Arch Mal Cœur* 1985 ; 4 : 544-551.
16. Daubert JC, Descaves C, Foulgoc JL, et al. Critical analysis of cineangiographic criteria for diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am Heart J* 1988 ; 115 : 448-459.
17. Hebert JL, Chemla D, Gerard O, Zamani K, Quillard J, Azarine A, Frank R, Lecarpentier Y, Fontaine G. Angiographic right and left ventricular dysplasia. *Am J Cardiol* 2004 ; 93 : 728-33
18. Pinamonti B, Di Lenarda A, Sinagra G, Silvestri F, Bussani R, Camerini F, and the Heart Muscle Disease Study Group. Long term evolution of the right ventricular dysplasia-cardiomyopathy. *Am Heart J* 1995 ; 129 : 412-15.
19. Blomström Lundqvist C, Sabel KG, Olsson SB. A long term follow up of 15 patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Br Heart J* 1987 ; 58 : 477-88.
20. Fontaine G. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Current Opinion in Cardiology* 1995 ; 10 : 16-20.
21. Bettin R, Furlanello F, Vergara G, Durante G, Bertoldi A, Visonà L, Dal Forno P, Burelli C, Nicolosi GL, Zanuttini D. Studio aritmologico in 50 pazienti con malattia aritmogena del ventricolo destro : implicazioni prognostiche. *G Ital Cardiol* 1989 ; 19 : 567-79.

22. Wichter T, Borggrefe M, Haverkamp W, et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. Results in patient with inducible and noninducible ventricular tachycardia. *Circulation* 1992 ; 86 : 29-37.
23. Marcus F, Fontaine G. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia / cardiomyopathy : a review. *PACE* 1995 ; 18 : 1298-314.
24. Fontaine G, Tonet J, Gallais Y, et al. Ventricular tachycardia catheter ablation in arrhythmogenic right ventricular dysplasia : a 16-year experience. *Curr Cardiol Rep* 2000 ; 2 : 498-506.
25. AVID investigators. A comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. *N Engl J Med* 1997 ; 337 : 1576-83.
26. Chevalier L. *La Lettre de l'Observatoire du Mouvement* 2006 ; 17 : 8-9.
27. Maron BJ. Sudden death in young athletes. *N Engl J Med* 2003 ; 349 : 1064-75.
28. Corrado D, Basso C, Rizzoli G, Schiavon M, Thiene G. Does sport activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults ? *J Am Coll Cardiol* 2003 ; 42 : 1959-63.
29. 36<sup>th</sup> Bethesda Conference. Eligibility Recommendations For Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities. *J Am Coll Cardiol* 2005 ; 45 : 1321-75.
30. Carré F. *La Lettre de l'Observatoire du Mouvement* 2006 ; 17 : 1-4.
31. Pelliccia A, Fagard R, Bjornstad HH, Anastassakis A, et al. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease. A consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2005 ; 26 : 1422-1445.
32. Jousselin E. Les certificats médicaux de non contre-indication à la pratique du sport, extrait de « *La Médecine du Sport sur le Terrain* ». Ed Masson, 2006 ; 147-49.

## SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER N° 3123

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

LEFEBVRE Hugues

Dysplasie arythmogène du ventricule droit et sport de loisir à partir de trois cas.

---

**RESUME :**

La dysplasie arythmogène du ventricule droit est une maladie de découverte récente. Elle consiste en une dégénérescence fibro-adipeuse du myocarde du ventricule droit pouvant s'étendre au ventricule gauche. Son diagnostic est parfois difficile du fait de son mode évolutif particulier et du fait des lésions histologiques parfois très localisées qui sous-tendent la clinique.

Cette pathologie fait partie du groupe des cardiomyopathies arythogènes et est responsable de troubles du rythme ventriculaire. Son implication dans les cas de mort subite, notamment chez les sportifs est connue.

Il existe de nombreuses recommandations interdisant la pratique du sport dans le cadre de la compétition, mais pas de consensus concernant le sport de loisir.

Nous avons étudié trois cas de patients dont le diagnostic de DVDA est confirmé et qui bénéficient d'un traitement médicamenteux et d'un suivi régulier. Ils pratiquent une activité sportive régulière et sont asymptomatiques.

Bien que l'échantillon étudié soit restreint, il semblerait que nous pourrions laisser les patients porteurs de DVDA pratiquer leurs sports sous certaines conditions et ce d'autant plus que nombre de sportifs pratiquent leur activité sans contrôle médical.

Nous espérons qu'une étude d'envergure pourra bientôt confirmer nos conclusions.

---

Thèse pour le doctorat en Médecine

---

**MOTS-CLES :**

Dysplasie arythmogène, Mort subite, Sport, Loisir.

---

**ADRESSE DE L'U.F.R. :**

Faculté de Médecine de l'Université de Limoges  
2, rue du Docteur Marcland, 87025 Limoges Cedex