

# Apport de l'échocardiographie doppler dans le diagnostic de la dysplasie arythmogène du ventricule droit

## Contribution of doppler echocardiography in the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia

S Fennira, N Rekik, S Antit, A Ben Yaala, I Zaïri, S Kammoun, S Kraïem.

Service de cardiologie, CHU Habib Thameur, Tunis. Faculté de médecine de Tunis- Tunisie.  
Université de Tunis El Manar

### Résumé

La dysplasie arythmogène du ventricule droit (DVDA) est une affection rare de l'adulte jeune. Son diagnostic positif reste difficile. Le but de notre travail est d'évaluer l'apport de l'échocardiographie doppler (ETT) dans le diagnostic positif et le dépistage de la DVDA.

On a comparé 18 patients chez qui le diagnostic de DVDA a été porté à 10 témoins. Nous avons évalué essentiellement les dimensions du VD et sa cinétique segmentaire, le flux doppler tricuspide, l'étude du mouvement de l'anneau tricuspide au mode TM et au doppler tissulaire qu'on a comparé aux données de l'IRM et de l'angiographie du VD. Dans notre série, des mesures pathologiques du VD ont été retrouvées dans tous les cas. Aucun patient du groupe témoin n'avait de dilatation du VD. 12 de nos patients avaient des anomalies de la cinétique segmentaire. Le déplacement de l'anneau tricuspide est diminué aussi bien en position latérale que septale. Au doppler tissulaire, Ea/Aa était inférieur à celui des sujets sains dans 15 cas en position latérale et dans 16 cas en position septale. L'ETT s'avère supérieur à l'IRM et à l'angioVG dans le diagnostic des formes localisées. L'enquête familiale réalisée chez 38 parents de 8 familles consentantes a permis de dépister 7 malades. Tous ces patients avaient des anomalies à l'échocardiographie doppler. L'échocardiographie doppler est un examen fiable et efficace pour le diagnostic de la DVDA. Il reste l'examen de 1ère intention à demander devant une suspicion de DVDA.

### Summary

The arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) is a rare heart muscle disorder, occurring typically in young adults. The diagnosis remains difficult. The aim of our study was to evaluate the contribution of doppler echocardiography in the diagnosis and screening for ARVD.

18 patients followed in our cardiology department for ARVD and 10 "witnesses" in good condition, were evaluated by echocardiography. We have essentially clarified the dimensions of the RV, its kinetics segmental, doppler tricuspid flow, the study of movement of the tricuspid annulus in M-mode and tissue doppler. We have compared the results of echocardiography at those of MRI and RV angiography.

In our series, pathological measurement of the RV was found in all patients. No one of the control group had expansion of the RV. 12 of our patients had abnormal wall motion. The displacement of the tricuspid annulus is reduced both in septal and lateral position. In tissue doppler, Ea / Aa was lower than in healthy subjects in 15 cases in the lateral position and 16 cases in septal position. ETT is superior to MRI and RV angiography in the diagnosis of localized forms. The family survey, conducted in 38 parents of eight consenting families allowed to screen seven subjects. All these patients had abnormal doppler echocardiography. Doppler echocardiography is a reliable and efficient investigation for the diagnosis of ARVD. It remains on the first intention to review a suspected ARVD.

### Mots-clés

Dysplasie arythmogène du ventricule droit, échocardiographie doppler, IRM, angiographie du VD.

### Keywords

Arrhythmogenic right ventricular dysplasia, doppler echocardiography, MRI, RV Angiography.

### Correspondance

Dr Sana Fennira

Service de Cardiologie, CHU Habib Thameur  
Tunis, Tunisie

Email : fennira2@yahoo.fr

## INTRODUCTION

La dysplasie arythmogène du ventricule droit (DVDA) est une pathologie rare mais grave. En effet, elle est parmi les pathologies les plus pourvoyeuses de mort subite chez le sujet jeune [1]. Son diagnostic est souvent difficile, basé sur un faisceau d'arguments cliniques, rythmiques, morphologiques et histologiques. L'échocardiographie doppler (ETT) est d'un grand apport dans l'étude des anomalies morphologiques [2].

L'objectif de notre travail est d'évaluer l'intérêt de l'échocardiographie doppler dans le diagnostic positif et le dépistage de la DVDA et de comparer son apport par rapport à l'angiographie du VD et à l'angio-IRM du VD.

## MATÉRIEL ET MÉTHODES

### Nature de l'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive et comparative, portant sur 2 groupes de patients. Un groupe "malade" ayant inclus 18 patients suivis dans le service de cardiologie de l'hôpital Habib Thameur de Tunis pour DVDA. Le diagnostic positif de la DVDA a été posé sur les critères du TASK Force (critères diagnostiques de la société européenne et de la société internationale de cardiologie) [3]. Un groupe "témoin" de 10 patients en bonne santé apparente avec comme critère d'inclusion : l'absence d'antécédents personnels de maladie cardiovasculaire, un examen clinique, un électrocardiogramme de base et une échographie cardiaque normaux.

### Protocole et dispositif

#### L'examen clinique :

Un interrogatoire minutieux et un examen somatique complet étaient réalisés systématiquement, précisant notamment les antécédents personnels et familiaux et la symptomatologie fonctionnelle.

#### L'électrocardiogramme :

Un électrocardiogramme (ECG) de surface, 12 dérivations, était pratiqué de façon systématique. Les troubles de la repolarisation, la présence d'une onde  $\epsilon$ , d'un trouble du rythme ou de la conduction ont été analysés systématiquement.

#### L'échocardiographie doppler :

Un examen échocardiographique doppler complet a été pratiqué chez tous les malades et les témoins afin de préciser les dimensions du VD selon la méthode de Foale [4], l'étude de la cinétique segmentaire du VD, l'enregistrement du flux doppler tricuspide, l'étude du mouvement de l'anneau tricuspide au mode TM et au doppler tissulaire et la mesure de la taille et de la cinétique du VG.

#### L'imagerie par résonance magnétique :

On a procédé respectivement à la réalisation de coupes

axiales et sagittales en écho de spin pondéré en T1, ensuite on a fait des séquences ciné dans des plans choisis selon les anomalies retrouvées sur les coupes précédentes. On a analysé les dimensions du VD, les anomalies du signal intramyocardique et de la cinétique segmentaire.

#### L'angiographie du ventricule droit :

On a procédé à une opacification sélective du VD avec enregistrement selon 2 incidences : oblique antérieure droite à 30° et oblique antérieure gauche à 60°. Les différents renseignements apportés par l'angio VD sont les anomalies morphologiques, les troubles de la cinétique segmentaire et globale du VD et la cinétique d'évacuation du produit de contraste.

### L'enquête familiale

Le protocole de dépistage a comporté un interrogatoire, un examen physique, un ECG de surface, un ECG moyenné à haute amplification et une échographie doppler transthoracique. Devant toute suspicion clinique, électrocardiographique ou échographique, une IRM cardiaque ou une angio VD et éventuellement un holter ECG ont été demandés.

## RÉSULTATS

### Population étudiée

#### Caractéristiques épidémiologiques :

L'âge moyen de nos patients était de  $34,7 \pm 12$  ans [14-64]. Le sexe ratio était de 3,5 (14 hommes et 4 femmes).

#### Caractéristiques cliniques :

Les antécédents de DVDA étaient suspectés chez 3 patients (16,7%) et confirmés dans 4 cas (22,2%). Les palpitations étaient le symptôme le plus fréquent chez 14 patients (77,8%). Les lipothymies ont été notées dans 8 cas (44,4%) et les syncopes dans 4 cas (22,2%). Un seul cas de mort subite récupérée a été documenté et 3 patients (16,7%) étaient totalement asymptomatiques.

#### Caractéristiques électrocardiographiques :

L'inversion de l'onde T dans les dérivations droites était le signe électrocardiographique le plus fréquent. Il était présent chez 9 patients soit dans 50% des cas. Une tachycardie ventriculaire soutenue était noté chez 8 patients (44,4%). Par ailleurs, l'onde  $\epsilon$  a été retrouvée dans 3 cas (16,7%). Le potentiel tardif ventriculaire était présent chez 8 patients (44,4%).

### Résultats de l'étude échographique

#### Etude des dimensions du VD :

Des anomalies des dimensions ventriculaires droites ont été retrouvées chez tous les patients avec en moyenne  $4,3 \pm 2,3$  mesures pathologiques par patient [2-9]. Aucun de nos patients n'avait les 12 diamètres pathologiques. Par ailleurs, tous les témoins avaient des dimensions du ventricule droit dans les normes établies par Foale (tableau1).

**Tableau 1 :** Dimensions du ventricule droit chez l'adulte selon Foale dans la population générale [4]

Mesure	Valeurs absolues			Valeurs moyennes à la paroi		
	Moyenne (cm)	SD	Intervalle [min-max]	Moyenne (cm)	SD	Intervalle [min-max]
RVIT1	4,5	0,3	3,7-5,4	2,6	0,3	2,0-3,3
RVIT2	3,0	0,5	2,4-3,9	1,7	0,2	1,4-2,0
RVIT3	2,4	0,4	1,5-3,0	1,4	0,2	1,0-1,8
RVIT4	5,0	0,4	4,0-7,0	2,9	0,4	2,3-3,6
RVOT1	2,2	0,5	1,5-3,0	1,0	0,2	1,0-1,7
RVOT2	2,3	0,3	1,5-2,9	1,3	0,3	1,0-2,0
RVOT3	2,0	0,3	1,4-2,6	1,1	0,1	0,9-1,4
RVOT4	2,7	0,2	2,0-3,2	1,6	0,2	1,2-2,0
RVLAX	7,6	0,5	6,9-8,9	4,4	0,4	3,4-5,4
RVSAX	3,0	0,3	2,4-3,7	1,8	0,2	1,4-2,2
RVA1	3,4	0,3	2,5-4,0	2,0	0,2	1,5-2,4
RVA2	2,4	0,3	1,6-3,1	1,5	0,2	1,1-1,8

**Anomalies de la cinétique segmentaire du VD :**

Des anomalies de la cinétique segmentaire du VD ont été objectivées chez 12 patients (66,7%). Ces anomalies étaient diffuses (atteinte de plus de 2 segments) chez 4 patients (22,2%). L'hypokinésie était localisée (1 ou 2 segments) dans 8 cas (44,4%). L'atteinte localisée prédominait sur la paroi antérieure et l'apex (4 cas soit 50% des cas). L'atteinte de la paroi latérale s'observait dans 3 cas (37,5%), l'infundibulum dans 2 cas (25%) et la paroi inférieure dans 1 cas (12,5%). Seulement, deux de nos patients (11,1%) avaient un anévrisme sous annulaire (Figure 1). Par ailleurs, aucun sujet du groupe témoin n'avait d'anomalies de la cinétique segmentaire.

**Figure n°1 :** ETT (coupe apicale 4cavités) : Anévrisme sus annulaire tricuspidien.**Déplacement de l'anneau tricuspidien en mode TM :**

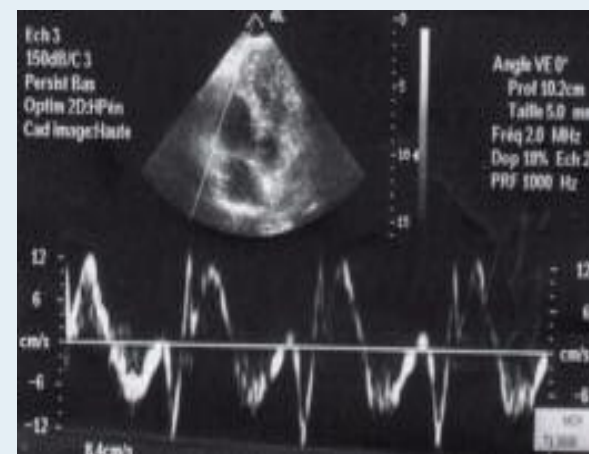
Par comparaison au groupe témoin, la valeur moyenne du déplacement de l'anneau tricuspidien était diminuée aussi bien en position latérale qu'en position septale. En effet, elle était de 22 mm et de 13 mm respectivement en position latérale et septale pour les patients étudiés par comparaison aux sujets sains dont les valeurs étaient respectivement de 25,9 mm et 15,9 mm.

**Etude du mouvement de l'anneau tricuspidien au doppler tissulaire :**

L'onde systolique Sa n'était significativement diminuée que chez 2 patients qui avaient une forme diffuse avec altération de la fonction contractile globale du VD. L'onde protodiastolique Ea était inférieure à la moyenne physiologique chez 9 patients en position septale et chez 6 patients en position latérale (Tableau 2). Le rapport Ea/Aa était inférieur à celui des sujets sains dans 15 cas en position latérale et dans 16 cas en position septale (Figure 2).

**Tableau 2 :** Valeur moyenne des dimensions du VD dans notre population

Dimensions (cm)	Valeurs indexées chez témoins	Valeurs indexées chez les malades
RVIT1	2,5±0,3	2,4±0,4
RVIT2	1,7±0,1	1,8±0,2
RVIT3	1,2±0,2	2±0,3
RVIT4	2,2±0,1	2,2±0,5
RVOT1	1,4±0,3	1,5±0,4
RVOT2	1,5±0,3	1,6±0,3
RVOT3	1,1±0,2	1,3±0,3
RVOT4	1,6±0,2	1,7±0,2
RVLAX	3,6±0,1	3,4±0,3
RVSAX	2±0,2	2,2±0,2
RVA1	1,6±0,1	2±0,3
RVA2	1,6±0,1	1,8±0,2

**Figure n°2 :** Doppler tissulaire au de l'anneau tricuspidien : Ea/Aa<1.

**Etude du flux tricuspide :**

Une inversion du rapport E/A ( $E/A < 1$ ) a été retrouvée chez 6 patients. La PAPS a été élevée chez 2 patients (46 et 50 mmhg) qui avaient une forme diffuse de la DVDA avec atteinte du VG.

**Etude du VG :**

Le VG (taille et force contractile) était normal chez 16 patients. Une atteinte du VG a été objectivée chez 2 de nos patients.

En effet, on a noté une altération modérée de la force contractile du VG (FE VG évaluée à 43% et 47%).

**Résultats des autres méthodes d'études du VD****Résultats de l'IRM cardiaque :**

Cet examen a été pratiqué chez 17 patients. Deux types d'anomalies ont pu être visualisés.

Des anomalies morphologiques qui ont été observées dans 12 cas (70,6%), avec une dilatation du VD dans 8 cas (47,1%), individualisation de zones d'hypersignal intramyocardique dans 1 cas (5,9%) et l'association de ces 2 anomalies dans 3 cas (17,6%). Des anomalies de la cinétique segmentaires étaient diffuses dans 4 cas (23,5%) et localisées dans 7 cas (41,2%).

**Résultats de l'angiographie du VD :**

Cet examen a été pratiqué chez 14 patients. Cet examen était pathologique dans 11 cas (61,1%) avec une dilatation du VD chez 8 patients, une stagnation du produit de contraste chez 5 patients et des anomalies de la cinétique pariétale chez 8 patients.

**Comparaison des résultats de l'échographie doppler à ceux de l'IRM et de l'angiographie du VD :**

Les trois techniques ont permis, de manière égale, de faire le diagnostic de l'atteinte diffuse du VD chez 4 patients. Par ailleurs, l'étude des formes localisées montre la supériorité de l'ETT sans que la différence soit statistiquement significative. En effet, l'atteinte localisée a été objectivée chez 8 patients à l'ETT contre 7 à l'IRM et 4 à l'angiographie VD.

**L'enquête familiale**

Le dépistage de la DVDA a été réalisé chez 38 parents du 1<sup>er</sup> degré appartenant à 8 familles consentantes. On a dépisté 7 sujets (18,4%) porteurs potentiels de DVDA sur les 38 patients explorés. Des anomalies à l'échographie doppler ont été retrouvées chez tous les patients. En effet, une dilatation du VD a été objectivée dans tous les cas, des anomalies de la cinétique segmentaire étaient retrouvées chez 4 patients (57%) et un rapport  $Ea/Aa < 1$  a été noté chez 4 patients (57%).

**DISCUSSION**

La DVDA est une pathologie décrite pour la première fois en 1977 [5]. De nos jours, le diagnostic de la DVDA reste difficile. Cependant, la difficulté diagnostique est plus

ou moins importante selon le stade évolutif de la maladie. C'est ainsi que le recours aux examens complémentaires s'avère nécessaire pour cerner le diagnostic positif.

L'échocardiographie doppler est d'un grand apport dans l'étude des anomalies morphologiques. Dans l'étude des dimensions du VD, nous avons trouvé que tous nos patients avaient au moins deux diamètres du VD augmentés par rapport aux normes établies par Foale. Aucun de nos sujets témoins n'avait de mesure pathologique. Lindstrom [6] a démontré que tous les patients ayant une DVDA ont des diamètres du VD augmentés par rapport aux sujets normaux. Il n'a mesuré que les diamètres les plus faciles à déterminer (RVOT1, RVIT3, RVSAX). Les diamètres établis par Foale sont certes nécessaires pour une exploration complète et standardisée du VD. Cependant, certains de ces diamètres sont difficiles à mesurer. Le calcul du rapport VD/VG est d'un grand apport pour le diagnostic de la DVDA avec une sensibilité de 86%, une spécificité de 93% et une valeur prédictive négative de 93% quand le  $VD/VG > 0,5$  [7]. Toutefois, la mesure des diamètres du VD indexés à la surface corporelle semble meilleure que ceux indexés à la taille du VG car ce dernier risque d'être atteint [8].

L'évaluation de la cinétique segmentaire du VD est subjective et difficile. La présence d'hypokinésie focale associée ou non à un amincissement pariétal est spécifique de la DVDA [9]. En présence d'amincissement pariétal, la paroi du VD bombe en systole réalisant une formation anévrysmale. Pour Bosso [10], l'anévrysme de la paroi inférieure du VD dans la région sous tricuspide est pathognomonique. Seulement deux patients de notre population avaient un anévrysme sous-tricuspide.

Concernant l'analyse du mouvement de l'anneau tricuspide, Simpson [11] a démontré que l'excursion de l'anneau auriculo-ventriculaire est corrélée à la fonction du ventricule homolatéral. OM Ueti [12] a évoqué la possibilité d'utiliser le mouvement de l'anneau tricuspide pour déterminer une anomalie de la cinétique segmentaire. Kaul et al [13] ont étudié à l'ETT en mode BD, l'excursion de l'anneau tricuspide entre la systole et la diastole (ESA). La valeur normale était de  $16,3 \pm 0,6$  mm. La dysfonction VD était jugée modérée lorsque  $ESA < 12$  mm et sévère ( $FEVD < 25\%$ ) lorsque  $ESA < 8$  mm. Par ailleurs, Lindstrom [6] a démontré qu'en présence de DVDA, l'ESA est significativement diminué dans toutes les positions sauf en antérieure. Chez nos patients, le déplacement de l'anneau tricuspide a été diminué aussi bien en latéral qu'en septal. On n'a pas étudié l'ESA en antérieur ni en postérieur.

Le DTI pulsé permet de renseigner à la fois sur la fonction systolique et diastolique du VD. Meluzin [14] a démontré que Sa diminue en cas de dysfonction VD. Sa  $< 11,5$  témoigne d'une  $FEVD < 45\%$  avec une sensibilité de

90% et une spécificité de 85%. Le DTI permet de détecter des anomalies de la fonction ventriculaire droite à un stade précoce en objectivant des troubles de la relaxation. Le DTI pulsé donne des mesures fiables, faciles à faire et reproductibles. Il fournit des renseignements précoces mais non spécifique de la DVDA. Il n'a d'intérêt que dans un contexte clinique évocateur.

Par ailleurs, l'IRM cardiaque qui est une technique qui permet l'étude tridimensionnelle du cœur est d'un apport non négligeable dans le diagnostic positif de la DVDA. Elle renseigne sur les anomalies structurelles et fonctionnelles. Cependant, c'est un examen coûteux, il ne peut être fait qu'en rythme régulier sinusal (dans notre étude l'IRM a été faite chez 17 patients, le 18<sup>ème</sup> était en fibrillation atriale). La sensibilité et la spécificité de cette examen reste mal définie. En cas d'atteinte ventriculaire diffuse, l'apport de l'IRM pour le diagnostic des anomalies morphologiques et fonctionnelles est identiques à celui de l'ETT [15, 16]. Dans notre étude, nous avons trouvé que l'ETT, l'IRM et l'Angio VD avaient des performances égales dans le diagnostic de la DVDA.

Herborts [17] a démontré que l'IRM et l'ETT étaient équivalentes dans le diagnostic de la DVDA au stade avancé de la maladie. Par contre à un stade précoce, l'ETT, par le biais des nouvelles techniques d'échocardiographie doppler (strain, strain rate) semble être supérieure à l'IRM pour le diagnostic de la DVDA. En effet, quant aux anomalies structurelles objectivées à l'IRM, la visualisation de zones d'hypersignal est à interpréter avec précaution. Le tissu le tissu adipeux est présent de façon physiologique dans le sillon auriculo-ventriculaire et dans la région antéro-apicale du VD au niveau de la couche sous épicaudique [18, 19]. Fontaine et al [20] ont démontré que le tissu adipeux peut être présent chez 50% des sujets sains. Selon brucke [21] le tissu adipeux peut représenter 15 à 36% de la paroi myocardique du sujet normal. Quant à l'épaisseur pariétale du VD, elle est difficilement quantifiable à l'IRM à cause du flou cinétique créé par les mouvements respiratoires et l'effet du volume dû à l'épaisseur des coupes qui est supérieure 6 mm [22].

D'autre part, l'angiographie du ventricule droit a été longtemps considérée comme l'examen "gold standard" pour le diagnostic de la DVDA. De nos jours, cet examen perd de son importance à cause de son caractère subjectif et de son manque de spécificité.

La DVDA est familiale dans 30% des cas [23]. Son incidence atteint 100% des cas dans certaines séries [24]. Vue le pronostic de la maladie, il serait utile de faire le dépistage systématique chez les parents de 1<sup>er</sup> degré d'un patient atteint de DVDA. Les critères diagnostiques de task force semble être spécifique mais non sensibles pour le diagnostic. Les dernières recommandations de la société européenne de cardiologie de 2010 [25] ont

proposé de modifier les critères utiles pour le dépistage de la DVDA pour faciliter le diagnostic des cas familiaux qui ont souvent une expression incomplète de leur maladie. L'ETT est performante pour la détection des anomalies morphologiques et fonctionnelles surtout grâce aux nouvelles techniques (écho de contraste, strain, strain rate). En effet, elle paraît plus utile que l'IRM pour le dépistage de la DVDA. D'ailleurs, elle paraît mieux adaptée au contrôle régulier.

## CONCLUSION

La DVDA est une pathologie rare mais grave. Elle est parmi les pathologies les plus pourvoyeuses de mort subite chez le sujet jeune. Malgré les progrès réalisés dans le domaine de l'imagerie médicale, le diagnostic de la DVDA reste toujours difficile. L'ETT reste l'examen de 1<sup>ère</sup> intention à demander devant une suspicion de DVDA. Les nouvelles techniques telles que le strain, le strain rate et le color kinesis paraissent prometteuses pour le diagnostic positif et pour le dépistage de la DVDA. Des études à grandes échelles sont nécessaires afin de pouvoir conclure quant à l'apport de l'ETT dans le diagnostic de la DVDA.

## Abréviations

RVIT 1: diamètre de la chambre de remplissage (fenêtre parasternale grand axe).  
 RVIT 2: distance maximale entre le septum et la paroi libre du VD (fenêtre parasternale petit axe).  
 RVIT 3: largeur de la chambre de remplissage (fenêtre apicale quatre cavité).  
 RVIT 4: largeur de la chambre de remplissage (fenêtre sous costale quatre cavité).  
 RVOT 1: largeur de la chambre de chasse (fenêtre parasternale grand axe).  
 RVOT 2: diamètre de l'infundibulum pulmonaire (fenêtre parasternale passant par l'infundibulum)  
 RVOT 3: diamètre de l'infundibulum pulmonaire (fenêtre parasternale passant par l'infundibulum)  
 RVOT 4: diamètre de l'infundibulum pulmonaire (fenêtre parasternale petit axe).  
 RVLAX: grand axe du VD.  
 RVA 1: diamètre de l'anneau tricuspide (fenêtre parasternale grand axe).  
 RVA 2: diamètre de l'anneau tricuspide entre les points d'attache des valves septale et postérieure (coupe apicale quatre cavité).

*Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt*

## REFERENCES

1. Domenico C, Guy F, Frank I. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia cardiomyopathy. Need for an international registry. *Circulation* 2000;101:101
2. Mc Kenna W, Thiene G, Nava A. The task force of the working group myocardial and pericardial disease of the European society of cardiology and of the scientific council on cardiomyopathies of the international society and federation of cardiology. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994;71:215-8
3. Mc Kenna, Thiene G, Nava A et al. The task force of the working group myocardial and pericardial disease of the European society of cardiology and of the scientific council of cardiomyopathies of the international society and federation of cardiology, supported by the Schoepfer association. Diagnostic of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Cardiomyopathy. Br Heart J* 1994; 71:215-8.
4. Foale R, Nihoyannopoulos P, Mc Kenna W et al. Echocardiographic measurement of the normal adult right ventricular. *Br heart J* 1986; 56:33-44.
5. Fontaine G, Guiraudon G, Frank R et al. Stimulation studies and epicardial mapping in ventricular tachycardia: Study of mechanisms and selection for surgery. *Lancet: MTP Press*, 1997; 334-50.
6. L.Lindström, U M Wilkenshoff, H Larsson, B Wranne. Echocardiographic assessment of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy *Heart* 2001; 86:31-8.
7. Manyri DE, Duff HJ, Kostuk WJ et al. Usefulness of non-invasive studies for diagnosis of right ventricular dysplasia. *Am J Cardiol* 1986; 57:1147-53.
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.* 1977;30:1512-20.
9. Hebert JL, Chemla D, Gerard O et al. Angiographic right and left ventricular function in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am J Cardiol.*2004; 93: 728-33.
10. Basso C, Thiene G, Corrado D, Angelini A, Nava A, Valente M. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/ Dysplasia, dystrophy or myocarditis? *Circulation* 1996; 94:983-91.
11. Simpson Js, Schiller Nb. Descent of the base of the left ventricle: an echocardiographic index of left ventricular functions. *Am J Soc Echocardiogr.* 1990; 2:25-35.
12. O M Ueti, E E Camargo, A de A Ueti, E C de Lima-Filho and E A Nogueira. Assessment of right ventricular function with Doppler echocardiographic indices derived from tricuspid annular motion: comparison with radionuclide angiography. *Heart* 2002; 88:244-48.
13. Kaul S, Tei C, Hopkins JM et al. Assessment of right ventricular function using two-dimensional echocardiography. *Am Heart J* 1984; 107:526-31.
14. Meluzin JH, Spinarova L, Bakala J et al. Pulsed Doppler tissue imaging of the velocity of tricuspid annular systolic motion: a new, rapid and non-invasive method of evaluating right ventricular systolic function. *Eur Heart J.* 2001; 22:304-8.
15. Tow-dimensional echocardiography in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Eur Heart J.* 1989; 10:22-6.
16. Illicito S, Izzi M, De Martino G, Rizzon P. Echo Doppler evaluation of right ventricular dysplasia. *European Heart J* 1989. 10/29-32.
17. L Herbots M, Kowalski, J Vanhaecke, L halte and G.R.TY. Characterizing abnormal regional longitudinal function in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. The potential clinical role of ultrasonic myocardial deformation imaging *Sutherland. Eur J Echocardiography* 2003; 4:101-7.
18. Fontaine GF, Ontaliran F, Frank R. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/ cardiomyopathy. *Anesthesiology* 2001; 95:205-4.
19. Phillip R, Fox DVM, Barry J, Maron MD et al. Spontaneously occurring arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in the domestic cat *Circulation.* 2000; 102:1863.
20. Fontaine G, Fontaliran F, Frank R. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathies. Clinical forms of main differential diagnoses. *Circulation.* 1998; 97: 1532-5.
21. Bruke AP, Farb A, Tashko G, Virmani R. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and fatty replacement of the right ventricular myocardium. Are they different diseases? *Circulation* 1998; 97: 1571-80.
22. Corrado D, Basso C, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diagnosis, prognosis and treatment. *Heart* 2000; 83: 588-95.
23. Mc Kenna, Thiene G, Nava A et al. The task force of working group myocardial and pericardial disease of the European society and the scientific council on cardiomyopathies of the international society and federation of cardiology, supported by the Schopfer association. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994; 71:215-8.
24. Hermida JS, Minassian A, Jarry G et al. Familial incidence of late ventricular potentials and electrocardiographic abnormalities in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am J Cardiol* 1997; 79: 1375-80.
25. Frank I. Marcus1\* Chair, William J. McKenna2 Co-Chair, and al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *European Heart Journal* 2010 ; 31 : 806-14