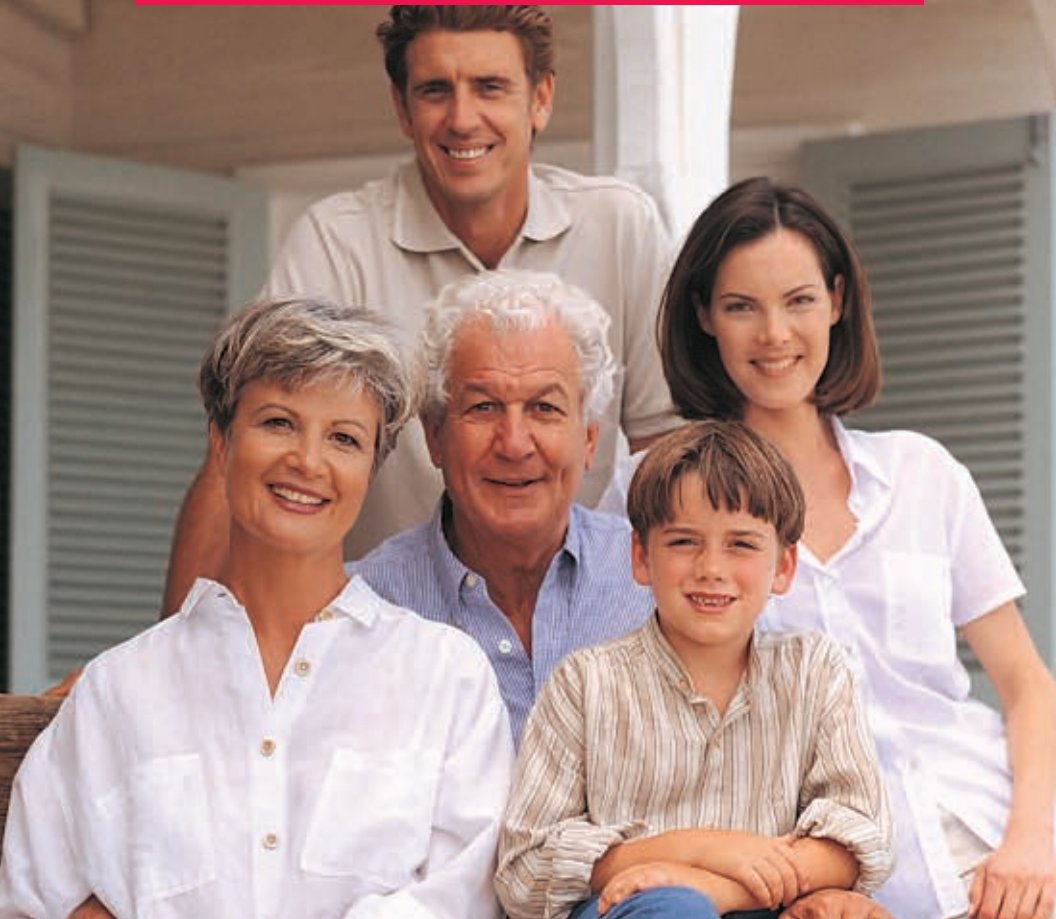


Soutenir les familles.
Sauver des vies.

CVDA

**Cardiomyopathie ventriculaire
droite arythmogène**



Dépliant d'information pour les patients et leur famille

Cher/ère patient/e,

Recevoir un diagnostic de cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène (CVDA) peut provoquer des sentiments de confusion et de vulnérabilité. La plupart des gens n'ont jamais entendu parler de cette maladie et il peut être difficile de trouver des informations pertinentes à ce sujet. Les parents ont souvent plusieurs questions pour le médecin de leur enfant, mais ne savent pas toujours lesquelles poser. Un diagnostic de CVDA peut être d'abord reçu comme une nouvelle dévastatrice, mais avec le temps, les parents et la famille peuvent développer des stratégies pour s'adapter à la situation. L'objectif de ce dépliant est d'expliquer quelques aspects du diagnostic et du traitement de la CVDA et de vous préparer aux problèmes pratiques et émotionnels qui peuvent surgir lorsque vous apprenez à vivre avec cette maladie. Chaque patient avec une CVDA est unique et votre cardiologue demeure la meilleure personne pour décider des traitements les plus appropriés à votre situation.

Nous espérons que cette publication vous aidera à réaliser que vous n'êtes pas seuls/es. En plus des faits sur la maladie, nous avons inclus les témoignages de personnes avec un diagnostic de CVDA. En page 22, vous trouverez une liste de sites internet qui fournissent de l'information constructive. Nous espérons sincèrement que le tout sera utile, à vous et à votre famille.



TABLE DES MATIÈRES :

Qu'est-ce que la cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène?	p. 4
Comment est-ce diagnostiqué?	p. 7
Électrocardiogramme (ECG), SAECG, moniteur Holter et épreuve d'effort . . .	p. 7
Moniteurs transtéléphoniques et enregistreurs implantables en continu . . .	p. 8
Échocardiogramme	p. 9
IRM cardiaque	p. 9
Tests électrophysiologiques	p. 10
Angiographie et biopsie de l'endomyocarde	p. 10
Test génétique	p. 11
Est-ce que le reste de ma famille devrait être testé pour la CVDA?	p. 12
Quels sont les traitements disponibles pour la CVDA?	p. 13
Bêtabloquants	p. 13
Médicaments antiarythmiques	p. 14
Défibrillateurs automatiques implantables	p. 15
Ablation par cathéter avec radiofréquences	p. 16
Traitement de l'insuffisance cardiaque	p. 17
Traitement des patients asymptomatiques et des membres de la famille . .	p. 17
Quels sont les changements de mode de vie que je peux apporter pour aider ma condition?	p. 18
Activité sportive	p. 18
Médicaments à éviter	p. 18
Thérapies complémentaires	p. 19
Bracelets MedicAlert	p. 19
Cours de RCR	p. 20
Défibrillateurs automatiques externes	p. 20
Quels sont les défis que les parents doivent relever lorsqu'ils élèvent des enfants avec une CVDA?	p. 21
Où puis-je trouver plus d'information au sujet de la CVDA?	p. 22

Qu'est-ce que la cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène?

La cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène (anciennement connue sous le nom de dysplasie ventriculaire droite arythmogène ou DVDA) est une maladie génétique du muscle cardiaque de plus en plus reconnue. Bien que la plupart des gens avec une CVDA n'aient aucun symptôme, cette maladie est responsable de 15 à



25 % de la mortalité cardiaque chez les moins de 35 ans. La prévalence exacte de la CVDA est inconnue, mais est estimée entre 1 sur 5 000 et 1 sur 1 000. Cette maladie est diagnostiquée plus souvent chez les hommes que chez les femmes bien que les hommes et les femmes héritent des gènes connus de façon égale. Les symptômes de la maladie se manifestent principalement entre 10 et 40 ans.

Pour bien comprendre la CVDA, il est tout d'abord important de comprendre comment le cœur fonctionne. Le cœur est constitué de quatre cavités : l'oreillette gauche, l'oreillette droite, le ventricule gauche et le ventricule droit. Ces cavités sont faites de cellules musculaires qui se contractent en même temps pour pomper le sang dans le corps. Le sang faible en oxygène qui provient du corps entre dans le cœur par l'oreillette droite. À partir de

là, ce sang va dans le ventricule droit d'où il est pompé aux vaisseaux sanguins des poumons pour recueillir de l'oxygène pour le corps. Le sang riche en oxygène des poumons retourne à l'oreillette gauche du cœur. Ce sang s'en va ensuite dans le ventricule gauche d'où il est pompé vers le reste du corps. La contraction simultanée des deux ventricules cardiaques crée la pression nécessaire pour déplacer le sang dans tout le corps. Cette contraction est contrôlée par un courant électrique qui est transmis par une cascade de signalisation dans le cœur à toutes les cellules musculaires cardiaques.

Le mot cardiomyopathie peut être traduit approximativement par « cœur-muscle-maladie », et le mot arythmogène veut dire « qui provoque des battements cardiaques irréguliers ». La recherche a mené les médecins et scientifiques à découvrir que la CVDA est causée par un défaut dans les petites protéines qui retiennent les cellules musculaires cardiaques ensemble. Ces protéines complexes ou « desmosomes » peuvent être endommagées chez une personne avec une CVDA, ce qui produit éventuellement des régions de tissu cicatriciel et des dépôts de gras. Ces

dommages surviennent le plus souvent au niveau du ventricule droit, mais peuvent aussi survenir au niveau du ventricule gauche. Ces zones de cicatrisation peuvent donner naissance à un rythme cardiaque anormal, lequel peut provoquer des symptômes et la mort subite.

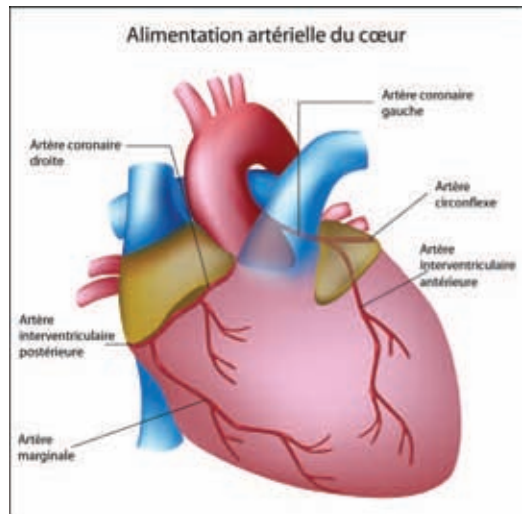
La tachycardie ventriculaire est un type de battement cardiaque rapide. Lorsque la tachycardie ventriculaire survient, le cœur bat trop rapidement pour pomper le sang à l'extérieur du cœur de façon efficace, alors le cerveau ne reçoit pas assez de sang et la personne peut perdre connaissance en quelques secondes. Cette perte soudaine de connaissance est appelée syncope et elle peut avoir l'air d'un simple évanouissement ou bien d'une attaque. Les patients avec une CVDA

qui s'évanouissent pour cette raison peuvent reprendre connaissance d'eux-mêmes ou peuvent avoir besoin de RCR (réanimation cardiorespiratoire) ou de défibrillation (un choc électrique au cœur administré par des palettes de défibrillation) pour que le cœur recommence à battre normalement. Encore plus tragique, certains patients ne reprennent jamais connaissance parce que le battement anormal du cœur ne peut envoyer suffisamment de sang au cerveau et aux autres organes vitaux.

Les premiers signes de la CVDA peuvent être subtils et on n'y porte souvent aucune attention. C'est pourquoi les membres de la famille des gens avec une CVDA doivent subir des tests exhaustifs pour vérifier s'ils sont affectés par la même maladie. On croit que la CVDA se développe en plusieurs étapes. La première étape est la « phase quiescente » pendant laquelle le patient n'a aucun symptôme, mais peut tout de même être à risque de mort subite, particulièrement au cours d'exercices physiques intenses.

« Depuis que je suis adolescente, j'ai eu plusieurs épisodes d'évanouissement. Je n'avais jamais entendu parler de la CVDA ou de quelqu'un d'autre avec un problème semblable d'évanouissement. Un jour, lors d'une rencontre d'athlétisme, je me suis évanouie durant ma course et mon cœur s'est arrêté de battre. Les secours sur place m'ont fait la RCR et j'ai reçu un défibrillateur implantable une semaine plus tard. »

– Erin



Les patients éprouvent des symptômes au cours de la seconde phase, la phase manifeste. Au cours de cette phase, les patients peuvent présenter des épisodes d'arythmie ventriculaire (battement irrégulier) qui sont perçus comme des étourdissements, des palpitations cardiaques et des évanouissements. D'autres symptômes non-spécifiques comme la fatigue, la confusion et une douleur abdominale peuvent aussi être présents. Une CVDA plus avancée cause une maladie cardiaque généralisée. Dans cette dernière phase, les symptômes d'insuffisance cardiaque, tels l'enflure des jambes, de l'eau sur les poumons et un souffle court peuvent se développer. Étant donné que les tests peuvent être normaux chez les patients pendant la première phase, il est nécessaire de répéter les tests chez les personnes à risque d'avoir une CVDA. Il est important de diagnostiquer une CVDA le plus tôt possible parce que le premier symptôme chez certaines personnes est un arrêt cardiaque subit. L'arrêt cardiaque subit (ACS) est une condition au cours de laquelle le cœur arrête de battre de façon subite et inattendue. Lorsque cela se produit, le sang cesse de circuler dans le cerveau et les autres organes vitaux. L'ACS cause habituellement la mort s'il n'est pas traité dans les minutes qui suivent. Le traitement peut réduire considérablement le risque de mort subite.

«J'ai été surprise du soulagement que j'ai ressenti en parlant du problème cardiaque de mon fils aux autres. Tout le monde nous a apporté beaucoup d'aide et de soutien, ce qui nous a vraiment permis de faire face au diagnostic. »

– Sarah

Symptômes

Les patients peuvent présenter un ou plus d'un des symptômes suivants :

- Palpitations (battement anormal du cœur qui nous rend conscient du battement)
- Syncope (perte de connaissance)
- Faiblesse
- Douleur à la poitrine
- Arrêt cardiaque

Qui devrait être évalué pour une CVDA?

- Les gens dont un membre de la famille est diagnostiqué avec une CVDA
- Les gens dont un membre de la famille est décédé subitement à un jeune âge (moins de 40 ans)
- Les gens qui se sont évanouis ou ont eu une attaque en faisant de l'exercice ou lors d'une excitation émotionnelle

Comment est-ce diagnostiqué?

La CVDA est une maladie difficile à diagnostiquer et ceci peut causer beaucoup de frustration pour le patient, sa famille et les médecins. Même après avoir passé plusieurs tests, votre médecin peut être dans l'impossibilité de vous dire avec certitude si vous ou votre enfant avez ou non une CVDA. Face à une telle situation, les médecins utilisent une liste de critères ou un système de pointage (qui a été modifié en 2010) afin de déterminer la probabilité qu'un patient ait cette maladie ou de faire un diagnostic clinique. Un critère important dans cette équation est votre histoire familiale : il est donc très utile de s'attarder attentivement à votre arbre généalogique pour déterminer si des membres de votre famille sont décédés subitement à un jeune âge et si des apparentés font de l'arythmie cardiaque sans cause connue. Une évaluation pour la CVDA implique une combinaison de tests, certains ne causent pas de douleur et ne sont pas invasifs alors que d'autres sont plus invasifs. Le nombre de tests à passer va dépendre des résultats des tests précédents et de la mesure dans laquelle les résultats sont définitifs. Ils détermineront aussi si un test génétique est une option pour votre famille. Les personnes qui ont un risque élevé d'avoir une CVDA subiront des tests à chaque année ou aux deux ans pour évaluer si les signes de la CVDA se sont développés avec le temps. Plusieurs de ces tests ne sont pas disponibles dans la plupart des hôpitaux et il sera peut-être nécessaire de vous rendre dans un centre hospitalier plus grand pour avoir accès à ces tests.

Électrocardiogramme (ECG), SAECG, moniteur Holter et épreuve d'effort

Un ECG est une machine qui mesure le patron électrique du cœur au moyen d'électrodes placées sur la peau. Les ECG détaillés utilisés pour le diagnostic d'une CVDA nécessitent dix électrodes ou plus sur la poitrine, les bras et les jambes.

Les SAECG sont un type particulier d'ECG utilisé pour détecter les anomalies subtiles de l'électrocardiogramme (ECG) qui ne sont pas visibles à l'œil nu. Le SAECG est obtenu en calculant à l'ordinateur la moyenne de plusieurs ECG. Certaines personnes avec une CVDA ont des ECG anormaux lorsqu'elles sont au repos alors que pour d'autres, les irrégularités sont présentes seulement lorsqu'elles ressentent des palpitations ou une faiblesse. Étant donné qu'il est peu probable que ces épisodes surviennent dans le bureau du médecin, il est possible qu'on vous donne un appareil que vous rapporterez à la maison. Les moniteurs Holter sont de petites machines à ECG que vous portez pendant 24 à 48 heures. Ils sont utiles parce qu'ils ont la capacité de détecter des battements irréguliers qui peuvent survenir pendant vos activités quotidiennes.



Une épreuve d'effort fait partie des tests pour diagnostiquer une CVDA. Au cours de ce test, une personne est reliée à la machine à ECG alors qu'elle court sur un tapis roulant ou qu'elle est sur un vélo stationnaire. Ce test peut être utile pour établir un diagnostic parce qu'il est plus probable que le cœur ait un rythme inhabituel lorsqu'il bat rapidement.

Moniteurs transtéléphoniques et enregistreurs implantables en continu

Malheureusement, les épreuves d'effort et le moniteur Holter peuvent être normaux chez les patients avec une CVDA. Ils sont utiles pour éliminer le diagnostic d'autres maladies semblables à la CVDA mais ne peuvent être utilisés pour parvenir à un diagnostic précis. Votre cardiologue peut choisir de vous donner un moniteur transtéléphonique ou un enregistreur implantable en continu afin de mieux évaluer votre fonction cardiaque sur une période de plusieurs semaines.

Certains moniteurs transtéléphoniques fonctionnent comme les moniteurs Holter et utilisent des électrodes qui sont reliées à la peau à chaque jour. Les modèles les plus récents sont simplement mis sur la poitrine lorsqu'un symptôme survient. Le type de moniteur transtéléphonique que vous recevrez dépendra de ce qui est disponible à l'hôpital et de la fréquence et de la durée de vos symptômes. L'information ECG recueillie par ces dispositifs peut être transmise par téléphone afin que vous n'ayez pas à rendre visite à votre cardiologue à chaque fois qu'un enregistrement est fait.



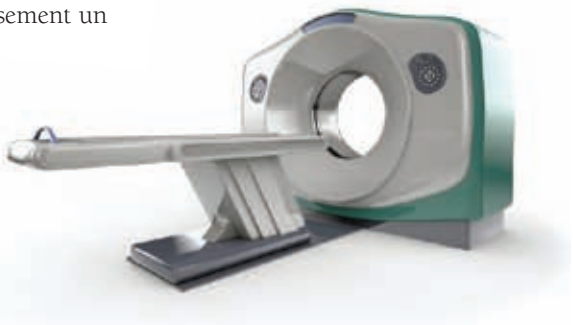
Les enregistreurs implantables en continu sont utilisés chez les patients qui ont des symptômes très intermittents et qui n'ont pas d'évidence claire de la maladie à l'aide d'aucun autre test. L'enregistreur est un petit dispositif de la taille de l'auriculaire d'un adulte. Il est implanté chirurgicalement sous la peau à l'aide d'une incision d'environ 2,5 centimètres dans la poitrine. L'enregistreur surveille le rythme cardiaque continuellement et enregistre l'information en fonction des niveaux de rythme cardiaque programmés ou bien lorsqu'il est activé par le patient lorsqu'il ressent des symptômes. Le médecin est ensuite capable d'analyser l'enregistrement afin de déterminer ce que le cœur faisait lorsque les symptômes ont été ressentis. Bien qu'ils soient plus invasifs que les autres appareils, les patients ont rapporté très peu de complications avec ces enregistreurs implantables en continu. Il arrive parfois que la peau par-dessus le dispositif devienne un peu fragile. Cependant, il est sécuritaire pour le patient de se mouiller, car le dispositif est protégé par la peau. L'enregistreur implantable est retiré une fois que la cause des symptômes a été identifiée, mais il peut demeurer dans la poitrine pendant plus de 12 mois.

Échocardiogramme

Un échocardiogramme est une échographie qui détermine la taille et la forme du cœur. Il s'agit d'un test non invasif et sans douleur au cours duquel une tige recouverte de gel est passée sur votre poitrine afin d'obtenir des images de votre cœur. Un cœur avec une CVDA peut apparaître plus large que la normale sur un échocardiogramme. Cette observation à elle seule n'est pas suffisante pour établir un diagnostic de CVDA, mais il s'agit d'une pièce du casse-tête dans le diagnostic. Des techniques plus récentes peuvent utiliser l'échocardiographie pour mesurer la vitesse du mouvement de la paroi du ventricule droit.

IRM cardiaque

De récentes études ont montré que l'IRM cardiaque (imagerie par résonance magnétique) est une bonne façon de visualiser les changements dans le cœur qui peuvent survenir dans la CVDA. Tout comme l'échocardiographie, l'IRM est un test non invasif qui n'inclut aucune radiation. Elle est plus précise que l'échocardiographie et requiert plus de temps pour évaluer le cœur. Lors d'une IRM, le docteur peut voir la forme, la taille et la composition du tissu du cœur, de même que la façon dont le cœur se déplace lorsqu'il se contracte et comment les valves dans le cœur fonctionnent. Pour passer une IRM, vous devez être allongé(e) et rester immobile dans le tunnel de l'appareil pendant une heure. L'appareil à IRM ne fait pas mal, mais certains enfants peuvent être bouleversés parce que le tunnel est étroit, parce qu'il s'agit d'un espace fermé et que l'appareil fait beaucoup de bruit. L'enfant doit rester complètement immobile pendant le test, alors des sédatifs ou un anesthésiant sont parfois administrés aux enfants plus jeunes avant l'IRM. Il est important de rassurer les enfants de tous âges que le test ne leur causera aucun mal. À l'occasion, un colorant spécial appelé gadolinium sera injecté dans vos veines avant de faire le test afin que des parties de votre cœur apparaissent plus clairement sur l'image. Étant donné que l'appareil utilise de gros aimants pour la collecte d'images, les personnes avec du métal dans leur corps (incluant les stimulateurs cardiaques [pacemakers] et les défibrillateurs automatiques implantables) ne peuvent passer une IRM. Malheureusement un résultat normal d'IRM n'exclut pas complètement la possibilité d'une CVDA et occasionnellement, une CVDA est soupçonnée sur l'IRM de patients qui n'ont pas de CVDA. Étant donné que l'IRM n'utilise pas de radiation, ce test peut être répété à



plusieurs reprises pour suivre les changements dans le cœur et c'est pour cette raison que l'IRM est utilisée pour faire le dépistage des membres de la famille des patients chez qui une CVDA a été diagnostiquée. Étant donné que les appareils à IRM coûtent très cher, ils ne sont pas disponibles dans tous les hôpitaux. Il sera peut-être nécessaire de vous rendre dans une plus grande ville pour passer une IRM cardiaque.

Tests électrophysiologiques

Un test électrophysiologique est un des tests invasifs qui est fait pour diagnostiquer et traiter la CVDA. Ce test est fait chez quelques patients avec une CVDA pour identifier la partie du cœur qui cause les battements irréguliers, pour évaluer le risque d'épisodes dans le futur, et pour déterminer si le patient est un

candidat pour recevoir un défibrillateur automatique implantable ou une ablation par cathéter avec radiofréquences. Ce test se déroule dans le laboratoire de cathéter de l'hôpital. Chez les adultes, ce test est habituellement fait sous anesthésie locale, ce qui veut dire que les patients sont éveillés mais ne peuvent ressentir la procédure. Une anesthésie générale peut être nécessaire chez les enfants. Un cardiologue insère de longs cathéters (des tubes minces) à l'intérieur d'une grosse veine appelée la veine fémorale dans le haut de la jambe. Les cathéters sont ensuite avancés lentement dans les veines du patient jusqu'à ce qu'ils atteignent le côté droit du cœur. Le docteur peut alors enregistrer les signaux électriques (comme de mini-ECG) de différentes parties du cœur en même temps, ce qui aide à créer une « carte de voltage » du cœur. Une fois le cœur « cartographié », le cardiologue peut alors décider de procéder à un traitement appelé ablation par cathéter avec radiofréquence (voir la page 16).



Angiographie et biopsie de l'endomyocarde

Tout comme le test électrophysiologique, l'angiographie est une procédure invasive utilisée dans le diagnostic de la CVDA. L'installation est très semblable au test électrophysiologique et ces deux tests sont souvent réalisés en même temps. Encore une fois, un cathéter est inséré dans une veine de la jambe et remonte

doucement jusqu'au cœur. Un colorant spécial qui est visible aux rayons X est injecté dans le cœur et des images aux rayons X sont prises. Ces images permettent au cardiologue qui fait le test de voir la taille et la forme du ventricule droit très clairement. Dans la CVDA, le ventricule droit du cœur apparaîtra plus gros que d'habitude et des parties de la paroi du ventricule peuvent apparaître bombées. Au cours de l'angiographie, votre cardiologue peut décider de retirer un petit morceau de tissu cardiaque de la paroi moyenne du cœur. Cet échantillon de tissu (biopsie) peut être examiné sous le microscope pour déterminer si les traits caractéristiques de la CVDA sont présents. Même les biopsies ne sont pas un test parfait et peuvent ne pas mener à un diagnostic définitif. Les biopsies augmentent le taux de diagnostic de CVDA de 33 %, mais sont associées à des risques de complication dans 1 à 2 % des cas; ces risques vous seront expliqués par votre médecin.

Test génétique

Avec la modification récente du système de pointage pour diagnostiquer la CVDA, le test génétique fait maintenant partie des critères diagnostics et peut aider à poser un diagnostic. Cependant, contrairement à plusieurs autres conditions, il y a plusieurs incertitudes associées à la signification de certains résultats génétiques.

La plupart des cas de CVDA sont hérités de façon « autosomale dominante ». En génétique, le mot « dominant » veut dire qu'un enfant peut hériter de la condition d'un seul de ses parents. Les traits dominants sont différents des traits récessifs, lesquels se manifestent seulement lorsque le gène provient des deux parents. Les différents membres d'une famille peuvent partager la même mutation génétique, mais une personne peut avoir une CVDA sévère alors qu'une autre ne présentera aucun symptôme. Ce concept porte le nom « d'expressivité variable » et les scientifiques ne sont pas tout à fait certains de comment et pourquoi cela arrive. Parmi les explications possibles, il y a la présence de « gènes modifiants », les différences de mode de vie ou certains types d'infection.

Un certain nombre de mutations causant la CVDA ne sont pas héritées des parents, mais apparaissent spontanément chez un individu et peuvent être transmises aux générations suivantes. Par conséquent, les mutations génétiques peuvent être identifiées chez certains cas de CVDA, mais pas chez d'autres. Le test génétique peut être utilisé pour affirmer qu'il est possible qu'un patient développe une CVDA si la mutation trouvée est reconnue pour

«Notre famille a eu accès au test génétique grâce à une étude de recherche. Même si les nouvelles n'étaient pas bonnes – deux de mes trois enfants ont une CVDA – c'était tout de même mieux de savoir que nous leur donnions des médicaments et que nous leur imposions des restrictions pour une bonne raison. »

– Zoe

causer la CVDA. Malheureusement, on ne connaît pas l'importance de plusieurs mutations dans les gènes et elles peuvent ne pas être la cause de CVDA chez un patient. De plus, avoir une mutation génétique ne veut pas dire qu'un patient va nécessairement avoir une CVDA. Il arrive souvent qu'un test négatif n'écarte pas la possibilité de développer une CVDA.

Est-ce que le reste de ma famille devrait être testé pour la CVDA?



Lorsqu'un patient reçoit un diagnostic clinique de CVDA (c'est-à-dire que les nombreux tests décrits dans la section précédente indiquent un diagnostic de CVDA), le test génétique est souvent recommandé. Si une mutation est identifiée dans l'un des gènes du patient, les autres membres de la famille du patient peuvent alors passer le même test génétique pour vérifier s'ils ont la même mutation. Alors qu'un résultat négatif peut être une grande libération et prévenir des années de tests médicaux, un résultat positif peut être extrêmement

contrariant pour une personne qui se croyait en bonne santé et peut lui causer beaucoup d'incertitudes par rapport à son futur. De plus, certains résultats positifs peuvent être en fait de « faux positifs » parce que la signification de ces résultats n'est pas vraiment connue à ce moment et peut ne pas causer la CVDA.

Les conseillers en génétique peuvent aider les familles à faire face à des décisions difficiles et à interpréter les résultats si vous décidez de passer le test génétique.

Il est recommandé que les proches (enfants, frères et sœurs) de personnes avec une CVDA subissent un dépistage par des tests non invasifs une fois par année pendant la puberté et à chaque deux ans après la puberté. Plusieurs incertitudes à

« Ma famille immédiate a passé le test génétique, mais plusieurs autres membres de ma famille élargie ne sont pas d'accord pour passer ce test. Je sais que je dois respecter leur décision, mais c'est très frustrant, car ils peuvent être à risque. »

– Parker

propos du diagnostic de CVDA et du test génétique doivent être discutées avec les cardiologues, généticiens et conseillers en génétiques qui suivent des patients avec une CVDA.

Si vous ou votre partenaire avez une CVDA et que vous songez à avoir un enfant, une discussion avec un expert en génétique ou en cardiologie vous aidera à clarifier tous les enjeux importants auxquels vous devez faire face et que vous devez considérer.

Quels sont les traitements disponibles pour la CVDA?

Bien que la CVDA soit une condition chronique et évolutive, il existe plusieurs traitements qui peuvent ralentir sa progression et améliorer la qualité de vie des patients. Il y a plusieurs différents traitements disponibles et le traitement le plus approprié dans une situation donnée dépend en grande partie de chaque patient. Par exemple, les patients qui ont déjà eu des épisodes de syncopes dans le passé ou qui montrent des signes d'insuffisance cardiaque reçoivent un traitement plus agressif.

La première ligne standard de traitement pour la CVDA est une classe de médicaments appelée bêtabloquant.

Certaines personnes continuent d'avoir des symptômes même lorsqu'ils prennent la dose appropriée de bêtabloquant, alors la médication pourra être ajustée ou un autre médicament pourra être ajouté. Dans d'autres circonstances, les patients peuvent recevoir un défibrillateur automatique implantable (DAI) qui sera installé dans leur poitrine. Chez ceux avec un DAI et qui font de la tachycardie fréquemment malgré les médicaments qu'ils prennent, l'ablation par cathéter avec radiofréquences pourra alors être considérée.

«J'ai vu huit docteurs avant que quelqu'un trouve ce qui n'allait pas chez moi – au début, j'étais fâché que ça ait pris autant de temps pour poser un diagnostic, mais maintenant je suis content de recevoir le traitement dont j'ai besoin pour être en santé. »

– Michael

Bêtabloquants

Dans la CVDA, la médication ne peut pas guérir la maladie déjà existante, mais peut soulager ses symptômes comme les palpitations et réduire la probabilité d'un épisode fatal. Les bêtabloquants, qui portent des noms comme aténolol, métoprolol et nadolol, sont fréquemment recommandés. L'adrénaline est une hormone que notre corps produit lorsque nous sommes excités, que nous faisons de l'exercice ou que nous sommes effrayés. En bloquant cette molécule, le médicament rend le corps moins réactif à l'adrénaline. Parmi les effets secondaires de ces médicaments, on compte des battements cardiaques lents, de l'épuisement, des étourdissements, de la somnolence, des pieds froids, des problèmes de sommeil et un gain de poids. Il arrive parfois que le corps mette du temps à s'ajuster aux bêtabloquants et il est

possible que votre médecin doive ajuster la dose ou changer la médication afin de mieux tolérer les effets secondaires. De plus, au fur et à mesure que les enfants grandissent, leur dose de bêtabloquant devra être ajustée en fonction de leur gain de poids et de taille.

Les bêtabloquants sont aussi prescrits fréquemment aux patients avec un DAI étant donné qu'ils réduisent la probabilité de recevoir des chocs appropriés et inappropriés.

Lorsque vous prenez des bêtabloquants, il est très important que vous preniez les comprimés prescrits à tous les jours, car l'arrêt de la médication peut accroître davantage votre risque d'arythmie. Il existe plusieurs types de bêtabloquants, alors d'autres types pourront être essayés si le premier médicament prescrit ne semble pas fonctionner.

Médicaments antiarythmiques

Si vous ressentez des symptômes de la CVDA malgré les bêtabloquants que vous prenez, votre cardiologue peut vous recommander de prendre aussi un autre type de médicament. Les antiarythmiques sont un type de médicament qui change les signaux électriques dans votre cœur afin de réduire la probabilité d'arythmie cardiaque. Parmi les médicaments antiarythmiques utilisés pour traiter la CVDA, on compte l'amiodarone (sous le nom commercial de Cordarone), le sotalol (« Betapace »),

la flécaïnide (« Tambocor »), la propafénone (« Rhythmol ») et la mexilétine (« Mexitil »). Ces médicaments peuvent causer des effets secondaires sérieux et il est important que vous compreniez comment prendre ces médicaments adéquatement et que vous discutiez de toutes vos préoccupations avec votre cardiologue avant de commencer à les prendre. Votre médecin pourra vous demander de prendre quelques précautions qui peuvent vous sembler étranges; par exemple, les patients qui prennent de l'amiodarone ne devraient pas boire de jus de pamplemousse parce qu'il interfère avec la médication. Les patients qui prennent certains de ces médicaments devront passer des prises de sang régulièrement afin de s'assurer que la concentration en médicament dans le sang n'est pas trop élevée ou trop basse. Votre réponse à ces médicaments pourra être suivie à l'aide d'un moniteur Holter ou d'épreuves d'effort.



Défibrillateurs automatiques implantables (DAI)

Chez certaines personnes avec une CVDA, le cœur commence soudainement à battre trop rapidement pour pomper adéquatement le sang au reste du corps. Lorsque ce rythme rapide survient, la seule façon de réinitialiser un rythme normal est d'administrer un puissant choc électrique au cœur. Le processus d'administration d'un choc au cœur afin qu'il reprenne un rythme normal est appelé défibrillation, et plusieurs personnes sont familières avec les palettes de défibrillation utilisées à cette fin pour les avoir vues dans des séries télévisées médicales comme *Salle d'urgence*. Les défibrillateurs automatiques implantables (DAI) sont des dispositifs qui sont installés dans la poitrine et qui fonctionnent comme un tout petit défibrillateur à l'intérieur du corps. Si le dispositif détecte une fréquence cardiaque au-delà d'un seuil préprogrammé, le DAI va administrer un choc au cœur pour corriger le rythme anormal. Les DAI sont recommandés aux patients avec une CVDA qui continuent d'avoir un rythme cardiaque anormal malgré la prise de médicament ou bien qui ont une histoire familiale comprenant des membres qui sont décédés subitement de CVDA. Ils sont aussi utilisés comme première ligne de traitement chez les gens qui ont fait un arrêt cardiaque et qui ont dû être réanimés.

Un DAI est constitué de trois parties : une boîte génératrice, laquelle contient un ordinateur et une pile, un fil qui relie le générateur au cœur, et un programmeur, lequel est séparé du reste du dispositif et qui se trouve à l'extérieur du corps. Le programmeur externe est ce que votre médecin utilisera pour ajuster les paramètres du dispositif. Certains patients doivent utiliser leur DAI comme un stimulateur cardiaque, ce qui veut dire que le dispositif dit tout le temps au cœur quand battre en lui envoyant des impulsions de faible énergie que le patient ne ressent pas. D'autres patients ont besoin que leur défibrillateur fonctionne seulement comme DAI. Dans ce cas, le cœur bat par lui-même et le dispositif enregistre le battement cardiaque. Le dispositif envoie un choc de forte énergie s'il détecte un type dangereux de battement. Suite à la chirurgie pour implanter le DAI, les patients restent à l'hôpital habituellement une journée.

Les patients avec un DAI doivent être suivis à chaque 6 mois pour confirmer que le dispositif fonctionne convenablement et pour vérifier si des battements cardiaques dangereux ont été enregistrés. À l'occasion, votre médecin peut vérifier le DAI par téléphone en utilisant un moniteur transtéléphonique ou d'autres types de dispositifs fonctionnant à distance. Lorsque votre médecin vérifie votre DAI, il ou elle peut vous dire combien d'énergie il reste dans la pile et ainsi prédire quand une

« Je suis très content d'avoir choisi de recevoir un DAI. J'étais tout le temps inquiet à propos de mon cœur et ça affectait sérieusement ma vie. J'ai éprouvé certains problèmes au début et j'ai dû subir une opération pour réparer un fil, mais au bout du compte j'ai confiance en mon DAI et je me sens beaucoup plus libre. »

– Maxwell

nouvelle pile devra être installée. Les piles de DAI durent habituellement de 3 à 6 ans, mais leur durée dépend du nombre de chocs que le dispositif a administré et si un battement constant du cœur est requis. Les DAI sont très utiles dans la prise en charge de la CVDA, mais ils sont associés à certaines complications. Ces dernières ne sont pas fréquentes, mais incluent les infections, les chocs inappropriés (le dispositif donne des chocs alors que ce n'est pas nécessaire), des problèmes avec le générateur et des bris dans les fils électriques. L'implantation d'un DAI peut aussi affecter votre état émotionnel. Plusieurs personnes ont de la difficulté à s'adapter à l'idée d'avoir un objet dans le corps. Pour toutes ces raisons, il est important de discuter de toutes vos préoccupations, incluant vos préoccupations émotionnelles, avec votre médecin.

Les patients avec un DAI doivent aussi prendre certaines précautions. Pour le moment, ces personnes ne devraient pas passer d'IRM (mais les rayons X demeurent sécuritaires) et devraient éviter de se tenir près des portes des magasins munies de détecteurs pour les voleurs et des chambres de sécurité dans les aéroports (il n'y a cependant pas de problème à franchir ces portes). Il est recommandé de ne pas tenir de téléphone cellulaire directement sur le dispositif et de ne pas rester debout près d'un four à micro-ondes lorsqu'il est en marche. Les patients avec un DAI reçoivent aussi des cartes de sécurité spéciales lorsqu'ils voyagent étant donné qu'ils peuvent nécessiter des procédures d'inspection différentes des autres passagers. La plupart des personnes avec un DAI continuent de prendre des médicaments afin de les aider à réduire la probabilité de recevoir un choc.

Ablation par cathéter avec radiofréquences

Ce traitement est habituellement recommandé aux patients avec une CVDA qui ne répondent pas très bien aux médicaments antiarythmiques ou aux patients avec un DAI qui leur donne des chocs trop souvent. Les rythmes cardiaques anormaux

causés par la CVDA surviennent quand le muscle cardiaque est remplacé progressivement par du tissu cicatriciel et des dépôts de gras, lesquels transmettent les signaux électriques de façon différente que le muscle cardiaque normal. La destruction de la petite zone de tissu qui est responsable de la conduction de ce signal électrique dangereux dans le cœur peut empêcher le cœur de battre anormalement. L'ablation est réalisée au cours de la procédure du test électrophysiologique que nous avons décrit à la page 10. Durant ce



test qui est fait sous anesthésie, le cardiologue guidera un petit tube avec une électrode à son bout dans un vaisseau sanguin dans l'aîne jusqu'au cœur en utilisant les images d'une machine semblable à un appareil à rayons X appelée fluoroscope. Il ou elle induira un battement cardiaque rapide afin de localiser la zone où le signal est transmis anormalement. Une fois cette zone trouvée, de l'énergie par radiofréquences (chaleur) est utilisée afin de détruire la petite partie du cœur qui cause le problème. Il arrive parfois que le froid soit utilisé à la place de la chaleur et cette technique est appelée « cryoablation ». Cette procédure peut prendre plusieurs heures et vous devrez demeurer allongé(e) jusqu'à six heures après l'opération pour permettre à l'incision de cicatriser convenablement. Les patients peuvent sentir de la rigidité après être resté allongés pendant autant de temps, mais il n'y a habituellement aucune autre complication. Bien que ce traitement fonctionne bien pour plusieurs patients, il arrive souvent que plusieurs sessions d'ablation soient requises parce que la maladie progresse et qu'une autre région du cœur devient affectée.

«Essayez de ne pas penser à ce que votre vie serait sans ça. Pour chaque mauvais jour, il y a plusieurs bonnes journées, alors faites face à la situation du mieux que vous le pouvez.»

– Henry

Traitement de l'insuffisance cardiaque

L'insuffisance cardiaque est un terme utilisé pour décrire la situation quand le cœur devient faible et n'est plus capable de pomper le sang efficacement. Il y a plusieurs causes d'insuffisance cardiaque, mais chez les patients avec une CVDA (rarement chez les enfants), elle est due au remplacement du muscle par des dépôts graisseux et du tissu cicatriciel. Les symptômes de l'insuffisance cardiaque comportent des jambes enflées, de la toux, une douleur à la poitrine, de la difficulté à faire de l'exercice et le souffle court. Si vous éprouvez l'un de ces symptômes, votre cardiologue pourra vous prescrire des médicaments pour renforcer votre cœur ou bien pour diminuer son travail. Ces médicaments incluent les diurétiques, des bêtabloquants et des médicaments pour contrôler la pression sanguine. Il arrive parfois que des médicaments pour éclaircir le sang sont prescrits s'il y a un risque qu'un caillot sanguin se forme. Dans des cas très rares d'insuffisance cardiaque sévère qui ne répondent pas au traitement, la transplantation cardiaque pourra être considérée.

Traitement des patients asymptomatiques et des membres de la famille

Les patients asymptomatiques et les membres de la famille n'ont pas besoin d'antiarythmique particulier ou d'autre traitement cardiaque. Cependant, ils devraient être suivis et subir des investigations cardiaques non invasives pour détecter la maladie précoce la maladie. Selon la condition de chaque individu, votre cardiologue pourra décider si vous avez besoin de médication prophylactique et de la fréquence de vos suivis médicaux.

Quels sont les changements que je peux apporter à mon mode de vie pour aider ma condition?

En plus de la médication, de la chirurgie et/ou du DAI, vous pouvez apporter certains changements à votre mode de vie pour réduire votre risque d'avoir un épisode d'arythmie. Toutes ces suggestions ne s'appliquent pas à tous les patients. Demandez à votre médecin quels sont les changements dans votre mode de vie qu'il/elle vous recommande.

Activité sportive

Étant donné que les arythmies dangereuses sont plus susceptibles de se produire lorsque le cœur bat rapidement, les sports épuisants et de compétition ne sont pas recommandés pour les personnes avec une CVDA. Demandez à votre cardiologue quel niveau d'activité physique est approprié au degré de sévérité de votre propre condition. Parfois, des sports requérant moins d'énergie comme le golf, les quilles et le curling sont de bonnes façons pour les personnes avec une CVDA de garder la forme et d'avoir du plaisir sans augmenter leur risque pour la santé. Il est aussi très important de discuter des limites physiques de votre enfant avec le personnel de l'école qu'il/elle fréquente afin que des ajustements soient apportés lors de ses cours d'éducation physique. Il est crucial d'établir un plan d'urgence avec l'école au cas où votre enfant s'évanouirait ou recevrait un choc de son DAI afin que son école soit un environnement aussi sécuritaire que possible.

« J'ai été très sportif toute ma vie. Quand j'ai été diagnostiqué avec une CVDA, j'ai dû arrêter les compétitions de hockey et je pensais que ma vie était finie. Après le choc initial, j'ai appris à jouer au golf et je m'améliore de plus en plus. Je suis aussi entraîneur de l'équipe de hockey de mon fils, ce qui me permet d'être encore impliqué dans ce sport. »

– Stephen

Médicaments à éviter

Certains médicaments augmentent le rythme cardiaque et devraient être évités. Ces médicaments incluent les stimulants comme la pseudoéphédrine qui est un médicament antihistaminique pour contrer les allergies qui ne cause pas de somnolence et que l'on peut acheter sans prescription. Renseignez-vous toujours auprès de votre médecin avant de prendre tout médicament. Une maladie qui s'accompagne de fièvre, de vomissement ou de diarrhée



peut causer un déséquilibre des électrolytes (de petites particules chargées dans le corps qui aident le cœur à battre normalement). La consommation de boisson comme le Gatorade^{MC} lorsque vous êtes malade peut aider à remplacer ces électrolytes. La nicotine, la caféine et l'alcool peuvent aussi provoquer une arythmie; par conséquent, ces substances devraient être évitées ou bien utilisées avec modération. En plus des médicaments, plusieurs drogues illicites sont aussi dangereuses pour le cœur. En consommant ces substances, vous mettez votre cœur à risque.

Thérapies complémentaires

Certains patients trouvent utiles de recourir à des thérapies complémentaires telles que la réflexologie, le massage, l'homéopathie et la chiropratique. Avant de recourir à l'une ou l'autre de ces thérapies, il est important de consulter votre médecin pour vous assurer que cette thérapie est sécuritaire pour les patients avec une CVDA et qu'elle ne va pas interférer avec votre médication. Rappelez-vous que les produits homéopathiques sont aussi des médicaments et qu'ils peuvent réagir avec les bêtabloquants et autres médicaments.

Bracelets MedicAlert

MedicAlert est une compagnie qui maintient une base de données des gens avec des problèmes médicaux afin que le personnel d'urgence ait accès aux informations médicales rapidement. Les membres de MedicAlert portent un bracelet ou un pendentif avec leur numéro de dossier. Si une personne avec une CVDA porte un bracelet et a un épisode de syncope, l'équipe paramédicale qui arrive sur les lieux peut contacter MedicAlert et se référer au numéro de dossier sur le bracelet pour trouver plus d'informations spécifiques à propos de la condition médicale et de la personne à



contacter en cas d'urgence. Les bracelets MedicAlert sont une excellente façon de vous assurer d'obtenir les soins les plus appropriés si vous avez un épisode. Pour plus d'information concernant MedicAlert, visitez leur site web www.medicalert.ca, ou bien téléphonez au numéro 1-800-668-1507. MedicAlert facture pour ses services, mais il y a un Programme d'assistance aux membres qui fournit les bracelets d'identification aux personnes qui ont besoin d'aide financière. Bien qu'il soit possible de se procurer un bracelet MedicAlert en pharmacie, nous recommandons fortement que vous achetiez votre bracelet chez MedicAlert parce que les autres compagnies qui offrent des bracelets ne tiennent pas de base de données avec les informations au sujet des patients.

Cours de RCR

Plusieurs membres de la famille de personnes avec une CVDA prennent des cours de RCR (réanimation cardiorespiratoire) afin d'être en mesure d'aider leur proche en cas d'épisode à la maison. Au Canada, les cours de RCR sont donnés par plusieurs agences, notamment l'Ambulance St-Jean, la Société de sauvetage et la Croix-Rouge. Il existe aussi plusieurs entreprises privées qui offrent une certification RCR. Plusieurs sociétés peuvent organiser la visite d'un instructeur de RCR à votre domicile afin d'enseigner la technique à votre famille ou à un petit groupe. Pour plus d'information ou pour trouver un endroit qui offre cet enseignement dans votre secteur, utilisez n'importe quel moteur de recherche sur Internet ou bien les pages jaunes.



Défibrillateurs automatiques externes

Les défibrillateurs automatiques externes (DAE) sont des dispositifs qui permettent aux personnes qui ne travaillent pas dans le milieu médical d'administrer des chocs électriques pouvant sauver la vie d'une personne dont le cœur a cessé de battre. Les DAE sont semblables aux palettes de défibrillation utilisées dans les hôpitaux et ambulances, mais plusieurs sont aussi munis d'une voix automatique qui dit à l'utilisateur quoi faire afin de pouvoir être utilisés par presque n'importe qui en cas d'urgence. Si vous ou votre enfant avez été diagnostiqué(e) avec une CVDA, il est raisonnable de discuter de la disponibilité d'un DAE dans votre milieu de travail ou à l'école que votre enfant fréquente. Veuillez communiquer avec la Fondation Canadienne SADS pour obtenir de l'assistance à ce sujet.

Pour l'instant, l'achat d'un DAE pour la maison pour les familles avec une CVDA demeure controversé. Bien que plusieurs familles sentent qu'un DAE à la maison leur procure une tranquillité d'esprit, cela peut aussi exagérer la perception du risque et altérer la qualité de vie du patient. Afin de se procurer un DAE, vous devez obtenir une prescription et être formé(e) pour utiliser le dispositif. Comme pour toute chose, parlez-en à votre médecin et demandez-lui s'il/si elle pense que ce peut être une bonne idée pour votre famille.



Quels sont les défis que les parents doivent relever lorsqu'ils élèvent des enfants avec une CVDA?

Élever un enfant est certainement l'une des tâches les plus difficiles qui soit, mais élever un enfant avec une CVDA présente des défis supplémentaires. Les enfants ne sont souvent pas à l'aise avec l'idée d'être traités différemment de leurs pairs et ce stress peut se manifester par des maux de ventre et maux de tête fréquents. Le diagnostic d'une maladie chronique chez un enfant suscite un surplus de stress pour tous les membres de la famille et les frères et soeurs de l'enfant avec une CVDA peuvent se sentir négligés. Il est important de garder en tête que tout le monde éprouve de la difficulté à s'ajuster à un diagnostic de CVDA au début, mais que la plupart des gens finissent par s'y adapter. Il y a toujours de l'aide qui est disponible en cas de besoin.

Renseignez-vous auprès du cardiologue de votre enfant ou du/de la conseiller/ère en génétique (si vous en avez consulté un/e) car ces personnes peuvent aider votre famille à s'adapter à la situation. Plusieurs parents trouvent qu'en apprendre davantage sur la condition de leur enfant leur procure un sentiment de contrôle sur la situation. La lecture de ce dépliant est une bonne première étape, mais la lecture d'autres ressources énumérées à la fin de ce document peut vous aider à approfondir votre compréhension. Quelques personnes trouvent utile de discuter avec d'autres parents, patients, ou apparentés qui ont vécu une expérience semblable; www.sads.ca est un bon endroit pour chercher des personnes qui partagent leur histoire et la façon dont elles se sont adaptées à la situation. Différents parents réagiront de façon différente à la CVDA. Il demeure néanmoins important de trouver un équilibre qui convient à votre famille.

«Mon plus grand défi a été d'éviter de dire à mon fils à quel point j'étais inquiet pour sa santé. C'est tellement difficile de trouver le juste équilibre entre dire à son enfant d'être prudent et ne pas lui faire peur inutilement. »

– Bradley



Où puis-je trouver plus d'information au sujet de la CVDA?

www.sads.ca - Le site web de la Fondation Canadienne SADS est un bon endroit pour débiter votre recherche d'information. Sur ce site web, vous pourrez lire les plus récentes lettres aux lecteurs, vous inscrire à la liste d'envoi de la Fondation Canadienne SADS et obtenir de l'information au sujet des conférences éducatives pour les patients dans votre région.

www.chrsonline.ca (Une ressource pour vous aider à trouver un médecin qui s'occupe du rythme cardiaque dans votre région.)

www.cagc-accg.ca (Une ressource pour vous aider à trouver un/e conseiller/ère en génétique dans votre région.)

www.cardiomyopathy.org (Suivez le lien vers la CVDA; un site britannique très utile avec de l'information au sujet des effets cardiaques et psychologiques de la CVDA ainsi qu'un glossaire de termes.)

www.hrspatients.org (Un site américain à propos des différentes arythmies cardiaques avec une tonne d'informations au sujet des DAI et des procédures.)

www.arvd.org (Si vous êtes intéressé(e) à participer à une étude sur la CVDA.)

www.arvd.com (Le site web de la Johns Hopkins Medical School; il peut être un peu trop avancé si vous n'avez pas de bagage scientifique.)

www.medlineplus.gov (Une bonne référence générale pour de l'information sur les problèmes de santé et les médicaments.)

www.cardiogen.aphp.fr (Le site du Centre de référence de maladies cardiaques héréditaires en France.)





Prévenir la mort cardiaque subite chez les enfants et les jeunes adultes

La Fondation canadienne SADS, un organisme national canadien de bienfaisance, est le seul groupe de soutien au Canada dont la vocation est d'offrir un appui aux familles affectées par des désordres héréditaires du rythme cardiaque et qui œuvre à sensibiliser les gens aux « signaux d'alarme » de ces maladies parfois dévastatrices.

La Fondation canadienne SADS travaille à la promotion de la vigilance auprès des professionnels de la santé, des éducateurs, des groupes sportifs et du public et à fournir des informations et du soutien aux familles affectées par des problèmes héréditaires de rythme cardiaque.

Nous estimons que jusqu'à 50 % des jeunes gens qui décèdent d'une mort cardiaque subite avaient déjà éprouvé des symptômes avant leur décès. Ces symptômes peuvent avoir été soit mal diagnostiqués ou soit considérés comme étant non significatifs. La reconnaissance des ces « signaux d'alarme » et une intervention médicale précoce sont les éléments clés pour prévenir la mort cardiaque subite chez les enfants et les jeunes adultes :

- **Évanouissement (syncope) ou attaque** en faisant de l'activité physique.
- **Évanouissement (syncope) ou attaque** à la suite d'émotions fortes, de détresse émotionnelle ou d'un sursaut.
- **Histoire familiale de mort soudaine inattendue** en faisant de l'activité physique ou pendant une attaque ou toute autre mort soudaine inexpliquée chez une jeune personne en santé.

Une jeune personne qui présente un de ces « signaux d'alarme » devrait être référée à un cardiologue ou à un électrophysiologiste pour un examen cardiaque complet. Cet examen médical devrait inclure une analyse du rythme cardiaque et, si approprié, une imagerie du cœur et une épreuve d'effort.

Pour plus d'information, veuillez communiquer avec la **Fondation canadienne SADS** au www.sads.ca ou appeler au 1-877-525-5995.



Soutenir les familles. Sauver des vies.

Pour plus d'information, communiquer avec :

The Canadian Sudden Arrhythmia Death Syndromes (SADS) Foundation

9-6975, Meadowvale Town Centre Circle, bureau 314

Mississauga (Ontario) Canada L5N 2V7

Tél. : 905-826-6303

Télec. : 905-826-9068

Sans frais : 1-877-525-5995

www.sads.ca

Cette brochure a été rédigée pour *La Fondation canadienne SADS* par D^{re} Kate Houston alors qu'elle était étudiante en médecine à l'Université de Toronto.

Nous remercions particulièrement les personnes suivantes pour leurs conseils et leur opinion d'expert :

Pam Husband, directrice administrative, La Fondation canadienne SADS

Maryam Farhan, médecin formé à l'étranger,
assistante en recherche clinique, Cardiologie, Labatt Family Heart Centre,
Hospital for Sick Children, Toronto, Ont.

D^r Robert Gow, directeur, Service d'arythmie génétique
Children's Hospital of Eastern Ontario, Ottawa, Ont.

D^r Robert Hamilton, chef, Département d'électrophysiologie
Hospital for Sick Children, Toronto, Ont.

D^r Joel Kirsh, cardiologue
Hospital for Sick Children, Toronto, Ont.

D^r Shubhayan Sanatani, directeur, Électrophysiologie
British Columbia Children's Hospital, Vancouver, C.-B.

Traduit et révisé par :

François Plourde, conseiller en génétique
et

Laura Robb, conseillère en génétique, CGC

D^r Mario Talajic

D^{re} Lena Rivard

Centre de génétique cardiovasculaire
Institut de cardiologie de Montréal

Les citations sont un résumé des propos des patients.